

# Kongenitální primární lymfedém pravé dolní končetiny

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

Pediatr. pro Praxi 2010; 11(5): 333

Obrázek 1.



Primární lymfedém je nemoc vrozená (rozdělujeme dědičnou a nedědičnou formu). Kongenitální primární lymfedém je přítomen už při narození, anebo je diagnostikován do dvou let věku jedince. Porušená funkce lymfatického systému je u primárního lymfedému zapříčiněná **špatně vyvinutým lymfatickým systémem**. Spouštěcím mechanismem může být úraz, infekce. Otok se vyskytuje na končetinách, především na noze – na periférii (oblast nártu, prstů a kotníků). Někdy bývá otok asymetrický. Z pediatrického hlediska je vhodné upozornit na **hereditární kongenitální lymfedém typu I (Nonneho-Milroyovův typ; Milroy disease)**. Jedná se o vzácné onemocnění s postižením nártů od narození. Dědičnost je autosomálně dominantní s neúplnou penetrací a častěji postižením děvčat než chlapců. V pubertě se stav často zhoršuje. Příčinou onemocnění

je mutace genu FLT4 – receptoru pro VEGFR 3 (vascular endothelial growth factor – receptor 3), která vede k dysgenезi mikrolymfatických cév.

**Hereditární kongenitální lymfedém typu II (trophoedema, Meigeho typ)** je onemocnění s autosomálně dominantní i autosomálně recesivní dědičností, projevuje se až v pubertě s dvojnásobným postižením děvčat než chlapců. Patogeneze není známa. I **Turnerův syndrom** je často doprovázen lymfedémem na dolních i horních končetinách. Léčba kongenitálních lymfedémů je především symptomatická, používají se manuální lymfodrenáže v kombinaci s kompresivní terapií s krátkotáznými obinadly.

U naší pacientky v chronologickém věku dvou let z předčasného porodu (24. týden), porodní hmotnosti 580 g a délky 31 cm se závažnou perinatální anamnézou (těžká porodní asfyxie, bronchopulmonální dysplazie, bakteriální novo-

rozeňská sepe, intraventrikulární krvácení, PDA, vrozená malformace zevního genitálu) a karyotypem 46,XX byl asymetrický lymfedém pravé dolní končetiny (stehno, předkolenní, nárt a prsty) pozorován ve věku 6 měsíců. Radionuklidovou lymfografií byla potvrzena těžká alterace drenáže na pravé dolní končetině. Manuální drenáž s kompresivní terapií vedla k výbornému léčebnému efektu. Otok je nyní lokalizován převážně v oblasti nártu (bombáž) a prstů pravé dolní končetiny (obrázek 1). Výsledky molekulárně genetických vyšetření nemáme zatím k dispozici.

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

Dětská klinika LF UP a FN  
Puškinova 5, 775 20 Olomouc  
vladimir.mihal@fnol.cz

