**Κατηγορία Συμπαγείς Όγκοι**

**Παρουσιάζων: Β. Τζότζολα**

## ΛΕΜΦΙΚΕΣ ΔΥΣΠΛΑΣΙΕΣ ΣΤΑ ΠΑΙΔΙΑ: Η 30ΕΤΗΣ ΕΜΠΕΙΡΙΑ ΕΝΟΣ ΚΕΝΤΡΟΥ

Βασιλική Τζότζολα[1], Κονδυλία Αντωνιάδη[1], Μιρέλλα Αμπατζίδου[1], Βασίλης Τσινόπουλος[1], Αρχοντής Ζαμπογιάννης[1], Μαρία Γαβρά[2], Ειρήνη Γαζελοπούλου[3], Καλλιόπη Στεφανάκη[4], Ευανθία Μπότσα[5], Λουκάς Θάνος[6], Βασίλειος Παπαδάκης[1]

[1] Τμήμα Παιδιατρικής Αιματολογίας-Ογκολογίας (ΤΑΟ),Νοσοκομείο Παίδων ‘’Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ’’, Ογκολογικό Νοσοκομείο Παίδων Μαριάννα Β. Βαρδινογιάννη-ΕΛΠΙΔΑ, Αθήνα
[2] Τμήμα Απεικονιστικών Μεθόδων Αξονικού Τομογράφου, Νοσοκομείο Παίδων ‘’Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ’’, Αθήνα
[3] Αναισθησιολογικό Τμήμα, Νοσοκομείο Παίδων ‘’Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ’’, Αθήνα
[4] Τμήμα Παθολογικής Ανατομικής, Νοσοκομείο Παίδων ‘’Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ’’, Αθήνα
[5] Α’Παιδιατρική Κλινική . Νοσοκομείο Παίδων ‘’Η ΑΓΙΑ ΣΟΦΙΑ’’, Αθήνα
[6] Τμήμα Απεικονιστικών Μεθόδων, ΙΑΣΩ Νοσοκομείο, Αθήνα

**Εισαγωγή:** Οι λεμφικές δυσπλασίες αφορούν καλοήθη ανώμαλη ανάπτυξη του λεμφικού συστήματος που οδηγεί στην ανάπτυξη κύστεων ή καναλιών δυσπλαστικών λεμφαγγείων και κατηγοριοποιούνται ως μακροκυστικές ή μικροκυστικές. Η επίπτωση είναι 1:2000-4000/γεννήσεις, με 80-90% των περιπτώσεων να διαγιγνώσκονται<2 έτη. Στις κλινικές εκδηλώσεις περιλαμβάνονται κοσμητικά προβλήματα έως απειλητικές για τη ζωή καταστάσεις, ωστόσο συνήθως έχουν καλοήθη πορεία.

**Μέθοδος/Υλικό**: Καταγραφή και ανάλυση της προβολής, των κλινικών εκδηλώσεων, της αντιμετώπισης και της πορείας των λεμφικών δυσπλασιών ενός κέντρου κατά την περίοδο 1997-2026.

**Αποτελέσματα:** Καταγράφηκαν συνολικά 28 περιστατικά, με διάμεση ηλικία προβολής τα 0,77 έτη (0-10,7), εκ των οποίων 2 περιπτώσεις αναγνωρίστηκαν προγεννητικά. Διάμεση ηλικία διάγνωσης ήταν τα 1,32 έτη (0-12.6) με αναλογία αρρένων: θηλέων 1,15:1. Σε 22/28 περιπτώσεις η διάγνωση ήταν απεικονιστική, σε 6/28 ιστολογική, εκ των οποίων 1 αιμολεμφαγγείωμα και 1 λεμφαγγειεκτασία γαστρεντερικού συστήματος. Οι εντοπίσεις ήταν σε: κεφαλή/τράχηλο(9), θωρακικό τοίχωμα(5), κοιλιακό τοίχωμα(1), ενδοκοιλιακά/μεσεντέριο(12), σπλήν(1). Είκοσι ασθενείς ήταν ασυμπτωματικοί, ενώ 4 εκδήλωσαν κοιλιακό άλγος/μετεωρισμό, 1 σηπτικό ειλεό, 1 βαρηκοΐα αγωγιμότητας, 1 ανεπαρκή πρόσληψη βάρους και 1 σημειολογία επαπειλούμενου αεραγωγού. Δύο ασθενείς είχαν υπογαμμασφαιριναιμία και χρειάστηκαν υποκατάσταση. Διάμεσος χρόνος παρακολούθησης ήταν 14,85 μήνες (0-157). Σε παρακολούθηση τέθηκαν 14/28: 9 είχαν σταθερή νόσο, 4 μερική μείωση και 1 αύξηση διαστάσεων. Θεραπεία έλαβαν 14/28, εκ

των οποίων 5/14 υπεβλήθησαν σε χειρουργική εξαίρεση για διαγνωστικούς λόγους, χωρίς να λάβουν άλλη αγωγή.
Σε συνεδρίες σκληροθεραπείας υποβλήθηκαν 6/14 (1-9 φορές/ασθενή, σύνολο 19 συνεδρίες με μπλεομυκίνη ή δοξυκυκλίνη), χωρίς άμεσες ή απώτερες επιπλοκές, με επίτευξη μερικής μείωσης διαστάσεων σε 4 και σταθεροποίηση σε 2 ασθενείς. Μία ασθενής με μερική ανταπόκριση έλαβε παράλληλα και sirolimus. Sirolimus έλαβαν 4/14 (διάμεση διάρκεια 1-46 μήνες), με τροποποίηση δόσης σε 3/4 ασθενείς: 2 λόγω επιπέδων φαρμάκου και 1 λόγω συχνών λοιμώξεων. Δεν παρατηρήθηκαν άλλες τοξικότητες. Υπό sirolimus επιτεύχθη μερική απάντηση σε 3 και σταθερή νόσος σε 1 ασθενή.
**Συμπεράσματα:** Οι λεμφικές δυσπλασίες είναι καλοήθεις αγγειακές ανωμαλίες. Βιοψία/χειρουργική εξαίρεση είναι απαραίτητη αν η απεικόνιση δεν είναι τυπική. Στις μισές περιπτώσεις απαιτείται περαιτέρω αντιμετώπιση κυρίως λόγω συμπτωματολογίας ή για αισθητικούς λόγους. Η κλινική παρακολούθηση είναι πιθανή στρατηγική. Η σκληροθεραπεία και η φαρμακευτική αγωγή είναι καλά ανεκτές, αποτελεσματικές προσεγγίσεις στους ασθενείς όπου είναι απαραίτητη θεραπευτική παρέμβαση.