

Lymfedém

MUDr. Tomáš Kopal

Kožné oddelenie NsP, Považská Bystrica

Lymfedém je chronické ochorenie lymfatického systému s progredujúcim charakterom. Vedie k vážnemu narušeniu kvality života pacienta. Včasným stanovením diagnózy a správnu liečbou možno progresiu ochorenia zastaviť alebo aspoň veľmi spomaliť a možno sa vyhnúť neskorým závažným komplikáciám. Tým možno okrem zlepšenia života pacienta znížiť náklady na invaliditu pacientov a liečbu následkov ochorenia.

Kľúčové slová: lymfedém, terapia, diagnostika, kompresívna liečba

Lymphoedema

Lymphoedema is a chronic, progressive disorder of lymphatic system. It can considerably disturb patient's quality of life. Early diagnosis and proper treatment can stop or improve the progress of the disease, as well as it can help to avoid the complications thus improving the quality of life of patients and reducing the social costs and cost of treatment of later complications.

Key words: lymphoedema, therapy, diagnostics, compressive treatment

Dermatol. prax, 2016, 10(1): 6–9

Úvod

Lymfedém je vážne chronické progredujúce ochorenie. Vyskytuje sa primárne alebo ako následok iného ochorenia, alebo jeho liečby. Jeho vývoj je v istých situáciách predvídateľný.

Napriek častému výskytu a istej predvídateľnosti sa táto diagnóza stanovuje neskoro a opatrenia, ktoré lekári prijímajú, sú často nedostatočné rovnako ako edukácia postihnutých pacientov.

Liečba lymfedému je vysoko odborná a namáhavá činnosť, ktorá je v našom systéme nízko hodnotená, a preto nie je atraktívna pre poskytovateľov zdravotnej starostlivosti.

Cieľom nasledujúceho textu je poskytnúť informácie, ktoré umožnia bežnú diagnostiku a aspoň základnú *lege artis* liečbu pacienta s lymfedémom v podmienkach bežnej ambulancie špecialistu. V niektorých častiach sa text nevyhne istému zjednodušeniu tejto zložitej problematiky.

Minimálne anatomicko-fyziologické poznámky

Lymfatický (miazgový) systém je rozsiahly systém priestorov a orgánov s transportnou a imunitnou funkciou. Jeho základnými zložkami sú lymfatické cievy, uzliny, slezina, týmus, Payerove plaky čreva a lymfatické tkanivo v iných orgánoch (pečeň, pľúca, kostná dreň). Transportnou úlohou lymfatického systému je presun lymfy (miazgry) z interstícia do krvnej cirkulácie.

Lymfa vzniká filtráciou z krvných kapilár a postkapilárnych venúl. Z vlastností kapilár vyplýva, že nedokážu späť transportovať niektoré látky, ktoré z nich unikli – ide najmä o proteíny, ale ide

aj o soli a rôzne metabolity. Tie sú odvádzané v podobe lymfy. Jej denná produkcia je 2 – 4 litre a celkový obsah bielkovín v nej môže byť až 200 g/deň. Táto na proteíny bohatá tekutina preniká do slepo začínajúcich intersticiálnych štrbín, ktoré ďalej pokračujú ako lymfatické kapiláry a cievy. Tie končia v hrudníku ako dva lymfatické kmene – ductus lymphaticus dexter a ductus thoracicus, ktorý je rozšírený do cisterna chyli. Tie vedú lymfu do centrálného žilového systému. V priebehu lymfatických ciiev sú umiestnené lymfatické uzliny, ktoré (okrem imunitnej funkcie) z hľadiska transportu fungujú ako filter lymfy.

Lymfatický systém v končatinách sa skladá z epifasciálnej časti, ktorá zbiera lymfu z kože a podkožia a zo subfasciálnej časti, ktorá drénuje svaly a kosti. Oba systémy končia v axilách, respektíve ingvínach. Oba systémy fungujú nezávisle, sú však prepojené spojkami a jednotlivé cievy sú vybavené chlopňami, ktoré zabraňujú spätnému toku. Stav pripomína povrchový a hlboký venózný systém. Fyziologicky však tečie lymfa smerom z hlbokého systému do povrchového (opačne ako pri venóznom systéme), čo vytvára predpoklady na dobré možnosti ovplyvnenia stavu (na rozdiel od venózneho systému, ktorého hlbokú časť možno mechanicky ovplyvniť len ťažko a nepriamo). Pri poruche jedného zo systémov preberá jeho úlohu do istej miery druhý.

Patogenéza

V prípade poškodenia štruktúry lymfatických ciiev dochádza buď k funkčnému (oddialenie cípov), alebo anatomickému (deštrukcia) narušeniu funkcie chlopní, alebo obštrukcii lúmenu

ciiev, čo vedie k refluxu lymfy. Stagnácia lymfy vedie k hromadeniu proteínov a ďalších látok v interstíciu. Mechanizmy, ktorými vzniká v takomto prípade zápal, nie sú celkom jasné, ale vždy je jeho výsledkom fibroprodukcija – zväzovatenie podkožia pri súčasnom opuchu. Zápal, ktorého prejavy je možné pozorovať aj na koži v podobe intermitentného začervenania v postihnutej oblasti, môže byť neinfekčný, jeho priebeh je undulujúci, pacient nemá celkové príznaky zápalu a stav ustupuje sám bez liečby v priebehu niekoľkých dní. Postupne však dochádza k zhoršovaniu opuchu.

Etiológia a klasifikácia

Lymfedém delíme na primárny a sekundárny.

Primárny lymfedém vzniká na základe vrodenej poruchy lymfatických ciiev alebo uzlín. Podľa veku nástupu sa delí na *lymphoedema congenitum* (vrodená forma), *lymphoedema praecox* (vznikajúci po narodení do veku 35 rokov) a *lymphoedema tardum* (vzniká po 35. roku života). Primárne formy lymfedému sa vyskytujú v rámci veľkého množstva hereditárnych syndrómov, ktoré presahujú rozsah tejto práce.

Sekundárny lymfedém je následkom známej, získanej príčiny. Delí sa na maligný a benígny lymfedém.

Maligný lymfedém je stav, pri ktorom nádorové bunky buď prerastajú lymfatické cievy, alebo uzliny, alebo lymfatické cievy utláčajú zvonka, a blokujú tým prúdenie lymfy.

Benígny lymfedém môže nastať po rozsiahlych operáciách (vrátane liposukcie) a úrazoch, po recidivujúcich lymfangoitidách a eryzipeloch. V tropických oblastiach je častou príčinou filarió-

za. Významným benígnym sekundárnym lymfedómom je u nás iatrogénny edém, ktorý vzniká následkom aktinoterapie alebo zákroku na lymfatických uzlinách. Pozoruhodné je, že aj diagnostické odstránenie jedinej (sentinelovej) uzliny môže viesť k vzniku lymfedému. Zvláštnou a zvlášť nepríjemnou situáciou je vznik lymfedému tváre v estetickej dermatológii po aplikácii výplňového materiálu.

Stupne a štádiá lymfedému

Na základe závažnosti postihnutia sa lymfedém delí na štyri *stupne*:

Stupeň 1 – ľahký opuch. Obvodová diferencia oproti zdravej končatine je menej ako 4 cm, koža a podkožie nemá zjavné príznaky poškodenia. Opuch nepostihuje celú končatinu.

Stupeň 2 – stredne závažný opuch. Diferencia oproti zdravej končatine je 4 – 6 cm, opuch je na celej končatine, opuch je zrejmy a je možné urobiť v ňom metodickým pokusom jamku.

Stupeň 3a – závažný opuch. Diferencia je viac ako 6 cm, opuch postihuje končatinu a aj celý príslušný kvadrant tela. Na koži sú prítomné jasné zmeny – hyperkeratóza, porušenie celistvosti kože, secernácia.

Stupeň 3b – masívny opuch dvoch a viac končatín.

Stupeň 4 – elefantiáza. Končatina je nielen zväčšená, ale aj deformovaná.

Na základe vývoja delíme lymfedém do štyroch *štádií*:

Stupeň 0 – latentný lymfedém. Prejavy opuchu ešte nie sú zjavné, hoci príčina opuchu už nastala. Pacient sa môže sťažovať na pocit ťažkej nohy alebo napätia – stav môže pripomínať nízke štádium chronického venózneho ochorenia.

Štádium 1 – reverzibilný intermitentný lymfedém. Edém sa objavuje po záťaži, ráno je obyčajne končatina bez opuchu.

Štádium 2 – spontánne ireverzibilný lymfedém. Ide o trvalý opuch s možnými občasnými epizódami zápalu na koži. Progreduje fibrotizácia podkožia.

Štádium 3 – elefantiáza. Rozvoj deformácie tvaru zväčšenej končatiny.

Praktický význam uvedených rozdelení je najväčší pri diagnostike ochorenia, keďže každé štádium/stupeň sa prejavuje do istej miery odlišne.

Klinický obraz

Rozvinutý lymfedém je bledý, chladný, nebolestivý opuch. Pri zatlačení nie je možné urobiť v ňom jamku („non-pitting oedema“). V počiatkových štádiách jamku vytvoriť možno. Postihnutá

končatina je oproti nepostihnutej objemovo asymetrická aj v prípade postihnutia viacerých končatín sa vyskytuje asymetria. Primárne lymfedémy končatín začínajú periférne a šíria sa smerom centrálnu. Sekundárne lymfedémy s prekážkou (typicky maligný lymfedém) začínajú pred prekážkou a šíria sa smerom periférne. Jednoducho identifikovateľným prejavom lymfedému je Stemmerov príznak – na dorzálny strane 2. prstu nohy sa nedá vytvoriť kožná riasa. Prsty mávajú v priereze charakteristický kvadratický tvar.

Koža postihnutej končatiny je suchá, postupne môže vzniknúť keratóza. Nechtové valy prstov môžu byť hypertrofické a v extrémnych prípadoch môžu prekryvať nechtové platničky. Pri dlhom trvaní lymfedému môžu na koži vzniknúť papilomatózne výrastky – verrucosis lymphostatica, a z narušenej kože môže lymfa vytekať – stav sa označuje ako lymfoarea.

Komplikácie

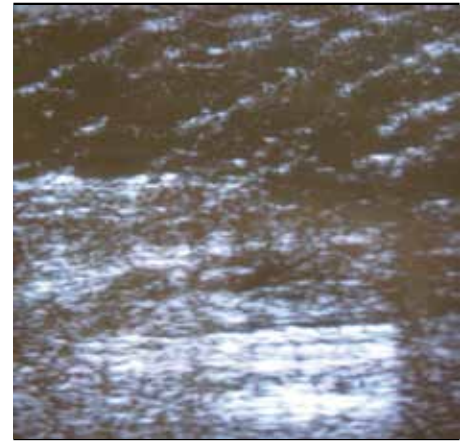
Lymfedém samotný nepredstavuje život ohrozujúci stav, pri veľkom rozsahu však znemožňuje aj základné denné činnosti. Dermatitída, ktorá pri ňom vzniká, môže mať infekčný aj neinfekčný pôvod (1). Recidivujúci erysipel je častá komplikácia, ktorá sa súčasne stáva vyvolávajúcou príčinou ďalšieho zhoršovania lymfedému. Vzácnu sa v teréne lymfedému vyskytuje ako neskorá komplikácia maligný tumor – lymfangiosarkóm. Súčasný výskyt lymfedému a tohto tumoru sa nazýva aj Stewartov-Trevesov syndróm.

Diagnostika

Diagnóza v prípade lymfedému sa stanovuje klinicky. Predpokladom je správny odber anamnézy týkajúci sa trvania, dynamiky a vývoja opuchu. Spolu s klinickým vyšetrením vedú vo väčšine prípadov k bezproblémovému stanoveniu diagnózy lymfedému. Stanovenie štádia a stupňa vyžaduje pokus o vytvorenie jamky v opuchu, overenie Stemmerovho príznaku a zmeranie obvodov postihnutých a zdravých končatín. Zhodnotenie relevantných zmien na koži by v prípade dermatológa nemalo predstavovať problém.

Súčasnú vážnejšie chronické venózne ochorenie je možné dodiferencovať pomocou triplexného ultrazvukového vyšetrenia, hodnotiaci lekár môže pri ňom opísať „obraz rybárskej siete“ (obrázok 1), tento sa však v typickej forme nevyskytuje často a USG nemožno považovať v tomto prípade za diagnostickú metódu. Pre milovníkov techniky a najmä pre cieľ zdravotných poisťovní, ktoré rozhodujú o ďalšej starostlivosti o pacienta, je možné doplniť vy-

Obrázok 1. Obraz "rybárskej siete" pri USG vyšetrení lymfedému



šetrenie, ktoré sa považuje za zlatý štandard – lymfoscintigrafiu. Vyšetrenie dosahuje podľa literatúry celkovú diagnostickú presnosť 93 %, podľa našich skúseností (ako každé technicky náročné vyšetrenie) môže byť zaťažené subjektívnou chybou ľudského interpreta. V prípade náhle vzniknutého lymfedému končatiny, zvlášť ak je bolestivý, by malo byť samozrejmosťou rozsiahle vyšetrenie na vylúčenie onkologickej príčiny.

Diferenciálna diagnóza

V praxi je potrebné lymfedém odlišiť od iných, oveľa častejších chronických opuchových stavov. Častým opuchovým stavom na dolných končatinách je **flebedém** – opuch pri chronickom venóznom ochorení. Opuch môže byť asymetrický, má typický denný rytmus so zhoršeniami večer – podobný ako skoré štádiá lymfedému. Prítomné však budú na končatine varixy a zmeny pri chronickom venóznom ochorení – najmä pigmentové zmeny. Opuch nebýva výrazný na dorze nohy a prstoch a Stemmerov príznak nie je pozitívny. **Lipedém** je opuch v teréne lipohypertrofie, väčšinou u žien. Distálne končí na úrovni členkov a nemení sa počas dňa. Kardiálny alebo renálny opuch môže v menej jasných prípadoch predstavovať diferenciálno-diagnostický problém, preto je potrebná medziodborová spolupráca pri starostlivosti o pacienta. Pozornosť treba venovať liekmi spôsobeným opuchom, typicky ide o perimaleolárne opuchy u pacientov užívajúcich blokátory kalciových kanálov na liečbu hypertenzie.

Akútne opuchy by diagnosticky nemali predstavovať problém, spoločne posúdený klinický obraz, subjektívne ťažkosti a laboratórny nález umožní správnu diagnózu erysipelu, mikrobiálneho ekzému, kontaktného ekzému alebo dermatitídy, trombózy, burzitídy, poúrazového opuchu, hematómu.

Obrázok 2. Účinok kompresívnej bandáže: zahojenie defektu, ústup opuchu, regresia verukozít a úprava deformácie nohy aj prstov



Liečba

Starostlivosť o pacientov s lymfedémom na Slovensku nemá tradíciu, na akú sú zvyknutí kolegovia z vyspelých štátov EÚ. Napriek tomu existuje u nás skupina dobre vzdelaných ľudí, ktorí sú schopní pacientom potrebnú starostlivosť poskytnúť. Keďže je lymfedém chronický a nevyliciteľný, vyžaduje pokus o jeho úspešné stabilizovanie dobrú spoluprácu pacienta a trvalú starostlivosť terapeuta. Liečba by mala byť komplexná – pacient má upraviť svoju životosprávu, pracovné podmienky, musí absolvovať liečbu, ktorá ovplyvní objem končatiny, a následne udržiavať dosiahnutý stav kompresívnou liečbou a ďalšími opatreniami.

Základom a začiatkom liečby je manuálna lymfodrenáž. Ide o súbor hmatov, ktorými terapeut dokáže mobilizovať a redukovať opuch končatiny. Nadobudnutie potrebnej zručnosti je podmienené riadnym vyškolením a tréningom terapeuta. Nesprávne aplikovaná lymfodrenáž nemá efekt a môže byť pre pacienta bolestivá (tento text nemá byť návod, a preto neuvádzame konkrétne typy používaných hmatov ani sa podrobnejšie technikou manuálnej lymfodrenáže nezaobráame). Ďalším krokom je prístrojová lymfodrenáž, ktorá dopĺňa manuálnu. Prístrojová lymfodrenáž je v našich podmienkach pomerne dostupná a účinná metóda, ktorá má význam pri zlepšení úvodného stavu, ale najmä pri jeho dlhodobom (tzn. celoživotnom) udržaní. Významnou možnosťou liečby je dlhodobé zapožičanie prístrojového lymfodrenážneho aparátu zdravotnou poisťovňou pacientovi, ktoré predstavuje administratívnu výzvu pre ošetrojúceho lekára, a práve v tomto prípade je realizácia lymfoscintigrafie nevyhnutná. Kontraindikáciou oboch typov lymfodrenáže sú najmä: aktívne onkologické ochorenie, akútna infekcia v mieste lymfedému, flebotrombóza a tromboflebitída, kardiálna dekompenzácia (mobilizácia tekutiny môže zvýšiť preload až o 6 % a spôsobiť dekompenzáciu a pľúcny edém – fakt potvrdený skúsenosťou na autorovom pracovisku).

Zvláštnou kategóriou sú pacienti, ktorí trpia periférnym artériovým okluzívnym ochorením

(PAOO). Tu je podľa ostatných výskumov možné zlepšiť prekrvenie končatiny pri lymfodrenáži, liečba si však vyžaduje odlišné nastavenie prístroja (2) a skúseného terapeuta.

K ďalším opatreniam patrí: redukcia nadmernej hmotnosti, správna starostlivosť o kožu a prípadné drobné poranenia, správna farmakologická liečba. V liečbe sa využívajú venofarmaká. Diuretiká sa v ostatnom čase neodporúčajú, jednak zvyšujú pri paušálnom podávaní riziko flebotrombózy, a jednak z povahy ich účinku vyplýva rebound efekt pri ich použití. Systémová enzymoterapia je liečba, ktorá sa často využíva, ale ako všetky farmakologické liečby je objektivizácia jej účinku v tejto indikácii podľa pravidiel medicíny založenej na dôkazoch problematická.

Najdôležitejšou súčasťou liečby lymfedému je kompresívna terapia. Kompresia zabraňuje mechanicky vzniku opuchu a tlakom ho redukuje, má však aj priamy protizápalový efekt (3) a zlepšuje účinnosť muskuloskeletálnej pumpy. Opatrnosť je potrebná u pacientov s PAOO, aj tu je však možná pomocou špeciálneho ovínadla a špeciálnou technikou.

Pri kompresii je možné použiť dve základné možnosti: kompresívnu bandáž a kompresívnu pančuchu. **Kompresívna bandáž** sa vytvára pomocou elastického ovínadla. V prípade lymfedému je potrebné použiť elastické ovínadlo s vysokou pevnosťou a krátkym ťahom (tzn. do 90 %). Buď použijeme jeden druh ovínadla – vznikne *monokomponentná bandáž*, alebo použijeme viac druhov materiálov na vypodloženie nerovností končatiny, fixáciu podkladovej vrstvy a následne aplikujeme ovínadlo s krátkym alebo dlhým ťahom – vzniká *viackomponentná bandáž*. Obe bandáže sú *viacvrstvové*, keďže aj v prípade jednokomponentnej sú jednotlivé obviny prekryté minimálne o 50 % ich plochy. Jediným druhom *jednovrstvovej kompresie* je kompresívna pančucha.

Uvedené názvoslovie nie je samoúčelné, výsledná elasticita viackomponentnej kompresie označovaná ako „tuhosť“ (stiffness) je závislá od elasticity ovínadla a od počtu jeho vrstiev. Podrobné vysvetlenie presahuje rozsah tohto článku, na

pochopenie dôvodov na iniciálnu aplikáciu bandáže a následné pokračovanie pančuchou pri liečbe lymfedému je však nevyhnutné (4). V každom prípade dermatológ vystačí pri intenzívnej počiatočnej liečbe lymfedému a aj lymfedému s defektom na koži s bežným krátkoťažným ovínadlom, ktoré môže predpísať. Kompresívnu liečbu je potrebné aplikovať po každej lymfodrenáži a aj v obdobiach, keď sa lymfodrenáž neaplikuje. Redukcia objemu končatiny už pri samotnej kompresívnej liečbe býva výrazná, môže dokonca výrazne ovplyvniť aj verukózne prejavy (obrázok 2). Samotná technika nakladania bandáže nie je kľúčová. Mala by byť dostatočne spoľahlivá, aby bandáž pretrvala aspoň 24 hodín, a dostatočne jednoduchá, aby ju mohol aplikovať pacient sám alebo jeho príbuzní. Na našom pracovisku používame modifikovanú metódu podľa Puttera, veľmi jednoduchá je metóda podľa Partscha, ktorá je navyše dobre dostupná a vysvetlená na letákoch pre pacientov.

V ďalšom priebehu liečby na udržanie dosiahnutého stavu je možná aplikácia kompresívnej pančuchy. Limitujúcim faktorom je jej účinnosť a preskripcné právo dermatológov – niekedy nestačí aplikácia pančuchy II. kompresívnej triedy a je potrebné aplikovať kompresiu III. triedy. Treba rátať so skutočnosťou, že časť pacientov pančuchu III. kompresívnej triedy netoleruje.

Samostatný problém predstavujú pacienti, ktorým nie je možné aplikovať hromadne vyrábané (konfekčné) kompresívne pančuchy. Situácia nastane, ak je pacient príliš veľký alebo obézny, alebo ak je končatina deformovaná a jej jednotlivé obvody sú v nepomere. V takom prípade je možné aplikovať na mieru pletenú pančuchu, požiadať o preskripciu je potrebné angiológa a potrebné je podrobné rozmeranie a spísanie objednávky na špeciálne tlačivo (nejde o krátky ani jednoduchý úkon). V prípade nejasností je vhodné využiť poradenstvo špecialistov príslušného výrobcu. Na mieru vyrábané pančuchy sú pletené odlišným spôsobom ako konfekčné – ide o techniku pletenia na plocho (flat-stitch), ktorá im poskytuje priaznivejšie mechanické vlastnosti a celkovo sa takéto pančuchy správajú trochu „krátkoťažnejšie“. Napriek tomu a aj navzdory rozšírenému názoru lekárov ide stále o dlhoťažné pančuchy, tzn. kompresiu vhodnú najmä ako udržiavaciu liečbu. Vysvetlenie presahuje rozsah tejto práce (5).

Zvláštne situácie

K ťažko riešiteľným situáciám patrí napríklad:

1. Prevencia recidivujúceho erysipelu u pacientov s lymfedémom. Obyčajne sa aplikuje

Obrázok 3. Ústup nevládnuteľných keratóz pri liečbe nízkou dávkou acitretínu



benzatinpenicilín, v prípade Pendeponu by sa mali aplikovať 2 ampuly každé 2 týždne. Retarpen nie je u nás registrovaný. Pri ich nedostupnosti je možné dlhodobé podávanie V-penicilínu v dávke 750 mg à 6 – 8 hodín. Potrebné je aj dôsledné ošetrovanie drobných poranení a poškodení povrchu kože vrátane intertriginózných priestorov, keďže predpokladáme, že uvedené rany sú miestom vstupu infekcie.

2. Liečba keratóz pri lymfedéme, najmä v teréne verukozít. Samozrejmosťou je kompresia, aj napriek jej aplikácii môžu keratózy rozsiah-

lo pretrvávať. V prípade veľkých plôch môže byť aj lokálna liečba vysokou koncentráciou keratolytík problematická vzhľadom na možnosť systémovej absorpcie. V torpídne prebiehajúcich prípadoch po vyčerpaní iných možností sa nám osvedčila krátka liečba nízkou dávkou (napríklad 10 mg denne) acitretínu (obrázok 3).

Záver

Lymfedém predstavuje chronickú dlhotrvajúcu záťaž pre pacienta aj lekára a zdroj významných nákladov v zdravotníckom systéme.

Absencia koncepčného riešenia pacientov na Slovensku ďalej situáciu komplikuje. Napriek tomu možno aj v našich podmienkach za cenu istého osobného nasadenia v bežnej ambulancii poskytnúť *lege artis* starostlivosť pacientom s lymfedémom. Pre pacienta s lymfedémom predstavuje každá forma správnej liečby možnosť zlepšenia alebo aspoň predĺženia funkčnosti postihnutej končatiny.

Literatúra

1. Foeldi E. Complications of lymphoedema. *Plebolympology*. 2001;29:22–26.
2. Alvarez O, Wendelken M, Markowitz L, et al. Effect of High-pressure, Intermittent Pneumatic Compression for the Treatment of Peripheral Arterial Disease and Critical Limb Ischemia in Patients Without a Surgical Option. *Wounds*. 2015;27(11):293–301.
3. Beidler S, Douillet C, Berndt D, et al. Inflammatory cytokine levels in chronic venous insufficiency ulcer tissue before and after compression therapy. *Journal of Vascular Surgery*. 2009;49(4):1013–1020.
4. Bergan J, et al. *The Vein Book*. Elsevier; 2007.
5. Goldman MP, Bergan JJ. *Sclerotherapy: Treatment of Varicose and Telangiectatic Leg Veins*. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 2001.

MUDr. Tomáš Kopal

Kožné oddelenie NsP
Nemocničná 986,
017 01 Považská Bystrica
kopal@nemocnicapb.sk

