

Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский центр
развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «30» ноября 2015 года
Протокол № 18

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ЛИМФОСТАЗ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название протокола: Лимфостаз.

2. Код протокола:

3. Код(ы) МКБ-10:

I89.0 Лимфоотек, не классифицированный в других рубриках. Лимфангиэктазия.

I89.1 Лимфангит. Лимфангит: БДУ, хронический, подострый.

I97.2 Синдром постмастэктомического лимфатического отека. Элефантиаз.
Облитерация лимфатических сосудов обусловленная мастэктомией.

Q82.0 Наследственная лимфедема.

4. Сокращения, используемые в протоколе:

CDT – полная противоотечная терапия (CompleteDecongestiveTherapy)

ISL – Internationalsocietyoflymphology

КТ – компьютерная томография

КТА – компьютерно-томографическая ангиография

МРА – магнитно-резонансная ангиография

МРТ – магнитно-резонансная томография

МСКТА – мультиспиральная компьютерно-томографическая ангиография

УЗАС – ультразвуковое ангиосканирование

УЗИ – ультразвуковое исследование

5. Дата разработки протокола: 2015 год.

6. Категория пациентов: взрослые, дети.

7. Пользователи протокола: ангиохирургии, терапевты, врачи общей практики.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ*

Примечание: в данном протоколе используются следующие классы рекомендаций и уровни доказательств:

Классы рекомендаций:

Класс I – польза и эффективность диагностического метода или лечебного воздействия доказана и и/или общепризнаны

Класс II – противоречивые данные и/или расхождение мнений по поводу пользы/эффективности лечения

Класс IIa – имеющиеся данные свидетельствуют о пользе/эффективности лечебного воздействия

Класс IIb – польза / эффективность менее убедительны

Класс III – имеющиеся данные или общее мнение свидетельствует о том, что лечение бесполезно/ неэффективно и в некоторых случаях может быть вредным

A	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
B	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
C	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+). Результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
D	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.
GPP	Наилучшая фармацевтическая практика.

8. Определение:

Лимфостаз (лимфедема, лимфатический отек) – врожденное или приобретенное заболевание, характеризующееся стойким отеком, который сопровождается уплотнением кожи, заметным утолщением конечностей, в дальнейшем приводит к образованию язв и развитию слоновости. Лимфостаз возникает вследствие нарушения баланса между образованием лимфы и ее оттоком от капилляров и периферических лимфатических сосудов в тканях конечностей и органов, до основных лимфатических коллекторов и грудного протока [1 - 6].

9. Клиническая классификация:

Классификация международного сообщества лимфологов ISL (the international society of lymphology).

Таблица №1. Классификация по стадиям заболевания [7]

Стадия	Определение
0 (или Ia)	Скрытая или суб-клиническое состояние, когда клинически отек не определяется, несмотря на имеющиеся нарушения транспорта лимфы, характеризуется незначительными изменениями в тканях соотношение жидкость / состав, а также изменениями в субъективных симптомах
1 стадия (легкая)	Характеризуется наличием систематических проходящих незначительных отеков ближе к вечерним часам, которые практически исчезают к утру или после отдыха. Отеки увеличиваются в результате интенсивных физических нагрузок или длительного пребывания в неподвижном состоянии. Клиническая картина: консистенция тестоватая, при надавливании остается ямка. Кожа не изменена, легко смещается, бледная.
2 стадия (средняя тяжесть)	Характерно наличие не исчезающих отеков, которые сохраняются и после ночного отдыха. Клиническая картина отмечается разрастанием соединительной ткани, натянутостью кожи, уплотнением, плохой смещаемость, при надавливании не остается ямки, появляется болевой синдром.
3 стадия (тяжелая форма)	Нарушения лимфооттока обретают необратимый характер, в пораженных тканях происходят фиброзно-кистозные изменения, развивается слоновость. Пораженная конечность теряет контуры и пропорции. Присоединяются гиперкератоз, папилломатоз, разрастание ткани в виде бесформенных бугров («подушек»), разделенных глубокими складками. Характерны повышенная потливость и гипертрихоз на больной стороне. Могут развиваться сопутствующие заболевания и осложнения: деформирующий остеоартроз, контрактуры, экземы, лимфорейя при повреждениях кожи (при этом отек может уменьшаться), трофические язвы, возможно развитие гнойно-септической инфекции.

Таблица №2. Классификация по этиологической причине.

Первичная лимфедема	Идиопатическая или как результат нарушения развития лимфатической системы: Аплазии / атрезии; Гипоплазии; Гиперплазии ; Фиброз лимфатических узлов; Отсутствие лимфатических сосудов, узлов.
Вторичная лимфедема	Доброкачественные и злокачественные опухоли лимфатической системы.

	<p>Травмы (механические повреждения, ожоги, радиационное облучение и т.д.) с повреждением лимфатических сосудов и лимфоузлы.</p> <p>Малоподвижный образ жизни пациента (в основном, у лежачих больных).</p> <p>Хронические заболевания, приводящие к венозной недостаточности и лимфостазу конечностей, осложняющиеся посттромбофлебитической болезнью, чаще всего у пожилых людей.</p> <p>Стафилококковые и паразитарные инфекции.</p> <p>Рожистое воспаление нижних конечностей.</p> <p>Ожирение.</p> <p>Синдром Клиппель-Треноне.</p> <p>Микрососудистые нарушения на фоне других заболеваний.</p>
--	---

10. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

10.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне[7]:

- УЗАС.

10.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне[7]:

- магнитно-резонансная томография/лимфоангиография;
- компьютерная томография/ангиография;
- генетическое тестирование для определения наследственных синдромов.

10.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию: согласно внутреннему регламенту стационара с учетом действующего приказа уполномоченного органа в области здравоохранения.

10.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне: нет.

10.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне: нет.

10.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи: нет

11. Диагностические критерии постановки диагноза:

11.1 Жалобы на:

- отеки;
- поражение кожи;
- трофические нарушения.

Анамнез жизни:

- наследственный и семейный анамнез;
- хирургические вмешательства и травмы;
- наличие онкологических заболеваний;
- воспалительные процессы;
- заболевания вен и артерий;
- путешествие за рубежом;
- иммобилизация на фоне ортопедических или неврологических процессов;
- прием лекарственных препаратов.

Анамнез заболевания:

- длительность заболевания;
- время появления отека;
- продолжительность обратимого этапа;
- факторы приведшие к развитию процесса (беременность, выраженная нагрузка на конечность в течение ограниченного промежутка времени, незначительная травма, иногда небольшое повреждение кожных покровов (укус насекомого, царапина);
- первоначальная локализация периферических отеков (дистальный или центральный);
- болезненность;
- частота инфекционных осложнений.

11.2 Физикальное обследование:

Осмотр:

- локальные или распространенные отеки;
- симметрия или асимметрия в области отека;
- разница в длине конечностей;
- локализация отека: дистальный, проксимальный, общий, наличие деформаций связанных с отеком;
- наличие: варикозно-расширенных вен, телеангиоэктазий, флебэктатической короны;
- нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы: дисплазии, эупноэ, ортопноэ, тахипноэ, цианоз, бледность, синюшность, мраморность, гиперемия, блестящий, сухость, потливость, кожи;
- клинические особенности: эритема (рожистое воспаление, грибковое поражение, эритродермия), гиперкератоз, эктазия лимфатических сосудов, лимфатические кисты, свищи лимфатических протоков, грибковые инфекции, наличие кожных складок;

Пальпация:

- измерение объема конечностей;
- признак Stemмера – кожу на тыле II пальца стопы невозможно собрать в складку, ткани уплотнены;
- пальпация пульса;

- венозное наполнение;
- признаки флебита;
- неврологические нарушения и дефициты;
- ортопедические нарушения.

11.3 Лабораторные исследования:нет

11.4 Инструментальные исследования[8-10]:

- ультразвуковое дуплексное и доплеровское исследование сосудов;
- магнитно-резонансная томография/лимфоангиография;
- компьютерная томография/ангиография;

Наличие интерстициального отека тканей, наличие блока лимфатического оттока.

11.5 Показания для консультации узких специалистов:

- консультация узких специалистов при наличии показаний.

11.6 Дифференциальный диагноз:

Основные заболевания требующие дифференциальной диагностики с лимфедемой представлены в таблице№3.

Таблица №3. Дифференциальная диагностика отеков.

	ХВН	Венозный тромбоз	Лимфедема (ЛЭ)	«Нефротический» отек	«Сердечный» отек	Орто статический отек	«Суставной» отек	Отек беременных
Локализация поражения	Чаще двусторонняя	Односторонняя	Первичная ЛЭ — чаще двусторонняя; вторичная ЛЭ — чаще односторонняя	Всегда двусторонняя	Всегда двусторонняя	Всегда двусторонняя	Чаще двусторонняя	На обеих нижних конечностях
Локализация отека	Нижняя треть голени, над- и окологолыды-жечная зона. стопа отекает очень редко	Отек всей голени (± отек всего бедра)	Характерный отек тыла стопы + отек голени (± отек бедра)	Голень, окологолыдыжечная область (± тыла стопы)	Голень, окологолыдыжечная область (± тыла стопы)	Нижняя треть голени, окологолыдыжечная область, может быть отек тыла стопы	В зоне пораженного сустава	Нижняя треть голени
Характер отека	Мягкий	Отек подкожной клетчатки не выражен, увеличен объем мышц	Мягкий вначале, плотный на поздних стадиях	Мягкий	Мягкий; плотным становится при длительно существующей НК	Мягкий	Мягкий	Мягкий
Оттенок кожных покровов в зоне отека	От обычного до цианотичного	Слегка цианотичный	Бледный	Бледный	Розоватый	Бледный	Обычный	Бледный
Суточная динамика	Преходящий (исчезает утром)	Объем конечности в остром периоде не меняется	На ранних стадиях уменьшается, но не исчезает утром; на поздних стадиях динамика отсутствует	Нет	Нет	Связан с нахождением в неподвижном ортостазе. исчезает с восстановлением двигательной активности	Нет	Преходящий
Варикозное расширение вен	Очень часто	Не характерно	Не характерно	Не характерно*	Не характерно*	Не характерно*	Не характерно"	Не характерно*
Трофические расстройства	У 10-15 % пациентов	Нет	Нет	Нет*	Нет*	Нет*	Нет*	Нет
Дополнительные критерии	На момент осмотра отек существует или периодически появляется уже в течение длительного времени (недели, месяцы, годы)	Отек появляется внезапно, обычно за несколько дней до обращения к врачу, нарастает в течение нескольких часов или дней	При первичной ЛЭ отек появляется в возрасте до 35 лет, при вторичной ЛЭ — чаще после 40 лет	Выраженные признаки основной заболевания	Выраженные признаки основной заболевания	Всегда есть прямая связь с многочасовым нахождением в неподвижном ортостатическом положении	Выраженный болевой синдром. Ограничение движений. «Стартовые» боли и скованность	Возникает во второй половине беременности. Не сопровождается болевым синдромом.

12. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации

Показания для экстренной госпитализации: нет.

Показания для плановой госпитализации: нет.

13. Цели лечения:

- увеличение качества жизни.

14. Тактика лечения:

Направлена уменьшение/стабилизацию отека пораженной конечности, симптоматическое лечение при поражении кожных покровов.

14.1 Немедикаментозное лечение:

Режим – I или II или III или IV (в зависимости от тяжести состояния)

Диета: общая

Программа полной противоотечной терапии:

Полная противоотечная терапия (CompleteDecongestiveTherapy (CDT))

Компоненты CDT:

- мануальный лимфодренаж (MLD);
- компрессионная терапия (Компрессионное белье должно заменяться каждые 4-6 месяцев);
- комплекс упражнений;
- уход за кожей;
- обучение по уходу за болезнью, подбору и использованию компрессионного белья.

Компрессионная терапия: рекомендованы эластическими изделия низкой степени растяжения: предпочтительнее компрессионный трикотаж. Эластичные бинты при неправильном применении могут быть бесполезны или вызвать ухудшение состояния [7].

Рекомендуется назначение компрессионного белья с классом компрессии от 20 до 60 мм. рт. ст. 2-4 степени компрессии.

Таблица №4. Выбор класса компрессионного изделия

1 класс компрессии 18-21 мм.рт.ст	- ретикулярный варикоз, телеангиэктазии - функциональные флебопатии, синдром "тяжелых ног" - профилактика варикоза у беременных
2 класс компрессии 23-32 мм.рт.ст	- ХВН без трофических расстройств (2–3 классов по CEAP), в том числе у беременных - состояния после флебэктомии или склерооблитерации - для профилактики тромбоза глубоких вен в группах риска, в т.ч. у оперированных больных
3 класс компрессии	- ХВН с трофическими расстройствами (4–5 классов по

34-36 мм.рт.ст	СЕАР) - острый поверхностный тромбофлебит как осложнение варикозной болезни - тромбоз глубоких вен - посттромбофлебитическая болезнь - лимфовенозная недостаточность
4 класс компрессии >46 мм.рт.ст	- Лимфедема - Врожденные ангиодисплазии

Тщательная гигиена и уход за кожей (очищение, смягчающие лосьоны с низким рН) имеют первостепенное значение при всех подходах к лечению.

14.2 Медикаментозное лечение:

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

- специфического лечения нет.
- антибактериальная терапия – при наличии трофических язв, с учетом результатов посева на чувствительность к антибиотикам.

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне: нет.

14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи: нет

14.3. Другие виды лечения:

Пневмокомпрессионная терапия.

Рекомендуется проведение пневмокомпрессионной терапии под давлением, в диапазоне от 30-60 мм рт.ст., в зависимости от индивидуальных особенностей. Низкое давление считается более предпочтительным, для снижения риска осложнений. Продолжительность 1 процедуры – один час. Пневмокомпрессионная терапия используется вместе с CDT (Фаза II). Для сохранения контроля над заболеванием, между процедурами рекомендуется использовать компрессионное белье.

14.4. Хирургическое вмешательство: нет

14.4. Хирургическое вмешательство:

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях: нет.

14.5. Профилактические мероприятия:

Соблюдение режима питания, ограничение приема углеводов. При избыточном весе гипокалорийная диета и нормализация веса обязательны

Систематически осуществлять гигиенический уход за кожей, опасаясь любых повреждений конечности, которые могли бы быть воротами внедрения инфекции (порез, царапина, ожог, укус, ссадина, мозоль, заусенец и т. д)

Избегать по возможности инвазивных процедур (забор крови, инъекции) из больной конечности

Не допускать физических перегрузок конечностей, термических и прочих ожогов, избыточной инсоляции.

Обеспечивать приподнятое положение пораженной конечности во время ночного сна и не менее чем часовой отдых с приподнятой больной конечностью в течение дня.

Постоянно использовать компрессионный трикотаж, подобранный индивидуально.

Проводить регулярные занятия лечебной гимнастикой, рекомендованной больному в стационаре, по 10-15 минут несколько раз в день.

Посещать плавательный бассейн не менее 1 раза в неделю.

14.6. Дальнейшее ведение:

- наблюдение у ангиохирурга 1 раз в год;
- УЗАС раз в год;

15. Индикаторы эффективности лечения.

- уменьшение объема пораженной конечности;
- повышение качества жизни.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Список разработчиков протокола:

1) Коспанов Нурсултан Айдарханович – кандидат медицинских наук, АО «Научный Национальный Центр Хирургии имени А.Н.Сызганова», заведующий отделом ангиохирургии, главный внештатный ангиохирург МЗ и СР РК.

2) Сейдалин Назар Каримович - кандидат медицинских наук, АО “Nazarbayevuniversity”, консультант.

3) Азимбаев Галимжан Сайдулаевич – докторант PhD, АО «Научный Национальный Центр Хирургии имени А.Н.Сызганова», ангиохирург отделения рентгенхирургии.

4) Юхневич Екатерина Александровна – магистр медицинских наук, докторант PhD, РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет», врач клинический фармаколог, ассистент кафедры клинической фармакологии и доказательной медицины.

17. Конфликт интересов: отсутствует.

18. Рецензенты:

Коньсов Марат Нурышевич – доктор медицинских наук, КГП на ПХВ «Атырауская городская больница», главный врач.

19. Условия пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

1. Foldi E, et al. (2005). The Science of Lymphoedema Bandaging in Calne, S. Editor. European Wound Management Association (EWMA). Focus Document: Lymphoedema Bandaging in Practice. London: MEP Ltd, 2-4
2. Casley-Smith, J. (1995). Alterations of untreated lymphedema and its grades over time. *Lymphology*, 28, 174-185
3. MacLaren, J. (2001). Skin changes in lymphoedema: pathophysiology and management options. *Int J Palliat Nurs*, 7, 381-388
4. Yasuhara, H. (1996). A study of the advantages of elastic stockings for leg lymphedema. *Int Angiol*, 15, 272-277
5. Olszewski, W. (2010) Tissue fluid pressure and flow in the subcutaneous tissue in lymphedema-hints for manual and pneumatic compression therapy. *Phlebology*. 17, 144-50
6. Brice, G et al (2002) Analysis of the phenotypic abnormalities in lymphoedema-distichiasis syndrome in 74 patients with FOXC2 mutations or linkage to 16q24. *J Med Genet*, 39, 478-483.
7. The diagnosis and treatment of Peripheral lymphedema: 2013 consensus document of the international society of lymphology.
8. Astrom K et al. (2001) Imaging of primary, secondary and mixed forms of lymphedema. *Acta Radiol*. 42 409-416
9. Deltombe T et al. (2007) Reliability and limits of agreement of circumferential, water displacement and optoelectric volumetry in the measurement of upper limb lymphedema. *Lymphology* 40, 26-34
10. Szuba, A et al (2003) Diagnosis and treatment of concomitant venous obstruction in patients with secondary lymphedema. *J Vasc Intervent Radiol*. 13, 799-803