

!/?

Lymfedém

Standard léčebného plánu

A. Identifikační údaje	
Autor:	Prof.MUDr.Oldřich Eliška, DrSc. MUDr.Zuzana Navrátilová, PhD. Prim.MUDr.Věra Pavlasová MUDr.Hana Houdobvá Doc.MUDr.Martin Wald, PhD.
Editor:	MUDr. Lenka Korýtková, CSc., MUDr. Aleš Bourek, PhD.
Oponent:	MUDr. Naděžda Vojáčková MUDr. René Vlasák
Verze provedení:	Druhá autorská verze
Za zpracování a další aktualizaci doporučeného postupu odpovídá:	CEESTAHC Česká lymfologická společnost ČLS JEP
Autorská doména:	CEESTAHC Prof.MUDr.Oldřich Eliška, DrSc. Doc.MUDr.Martin Wald, PhD.
Kdo péči poskytuje:	internista, angiolog, rehabilitační lékař, pediatr, dorostový lékař, onkolog, dermatovenerolog, chirurg,gynekolog, revmatolog, dětský dermatolog, korektivní dermatolog
Odbornosti (dle číselníku VZP) :	101, 102, 109, 201, 301, 303, 402, 404, 405, 406, 501, 603
Komu je péče poskytována:	Pacienti s primárním a sekundárním lymfedémem.
Poznámka:	Standard není v konečné verzi a bude upravován na základě připomínek dalších odborníků a CEESTAHC – Central and Eastern European Society of Technology Assessment in Health Care.

B. Věcný rámec standardu

B1. Vymezení věcného rámce standardu

M: Pojmy a zkratky

Použité pojmy a zkratky:

CT – computerová tomografie

Dif. dg. – diferenciální diagnóza

Event. – eventuálně

MR – magnetická rezonance

MZ ČR – Ministerstvo zdravotnictví České republiky

OA – osobní anamnéza

PET – pozitronová emisní tomografie

RA – rodinná anamnéza

Sy – syndrom

VEGF-C – vascular endothelial growth factor C

VEGF-D – vascular endothelial growth factor D

ZP – zdravotní pojišťovny

M: Definice

Definice onemocnění:

Lymfedém je projevem chronické lymfatické insuficience. Jedná se o vysokoproteinový otok, vzniklý nahromaděním vysokomolekulárních látek a volné tekutiny v intersticiu při dysfunkci lymfatického systému a neadekvátní proteolýze. Je výsledkem narušené lymfatické drenáže tkání při normální či narušené kapilární filtraci.

M: Patofyziologie

Patofyziologie:

Podstata strukturálních a funkčních patologických změn:

Nejsou-li produkty tkáňového metabolismu odvedeny lymfatickým systémem ani po využití všech kompenzačních mechanismů, vzniká insuficience lymfatického systému vyúsťující v patologický stav, který se nazývá lymfedém. Vyvíjí se diskrepance mezi transportní kapacitou lymfatických cév a množstvím lymfy vznikající v dané časové jednotce. Nedostatečně odváděné bílkoviny, které se hromadí v intersticiu, jsou příčinou chronického zánětu kůže, podkoží a ostatních tkání postižené oblasti. Jsou přítomny známky chronického zánětu v intersticiu, postiženém lymfatickou nedostatečností a projevující se nejčastěji v kůži a podkoží. Chronický zánět spouští kaskádu reakcí různých buněčných proliferací v časovém intervalu i několika let. Ve tkáních jsou aktivovány fibroblasty, zmnožují se kolagenní vlákna, což vyúsťuje do fibrózy a sklerózy kůže a podkoží.

Dochází k hyperplazii tukových buněk (adipocytů), s následnou tukovou proliferací. V epidermis proliferují epidermální buňky, jejichž zmnožení vede k hyperkeratóze a k papilomatóze. Dochází k ektaziím lymfatických cév, které vedou ke vzniku fistulí a cyst. Může docházet k hyperplázii, která v konečném stádiu proliferace může přerůst v nádorové bujení (fibrosarkom, liposarkom, basocelulární karcinom kůže, lymfangiosarkom, snad i melanom).

Lymfostáza se všemi svými negativními důsledky postihuje všechny tkáně organismu, zvláště končetin, tzn. kůži, vazivo, stěnu krevních cév, nervy, ligamenta, šlachy, svaly a klouby. Výsledkem je fibróza a skleróza kůže a podkožního vaziva, zhoršený metabolismus stěny krevních cév, edém a zhoršená funkce pohybového aparátu, která je ještě umocněna sníženou hybností končetiny v důsledku její zvětšené hmotnosti a objemnosti.

M: Klasifikace onemocnění

Klasifikace onemocnění:

Rozdělení lymfedému podle klinického stadia:

0. stadium - **latentní lymfedém** je stav, kdy lymfatická drenáž je narušena a snížena, ale nedochází ke klinické manifestaci otoku, může být doprovázen subjektivními pocity.
1. stadium - **reverzibilní lymfedém** je intermitentním otokem, u kterého je narušen poměr mezi resorpcí a transportem tkáňového moku s následnou stázou lymfy a hromaděním proteinů v intersticiu.
2. stadium - **ireverzibilní lymfedém** je otokem, u kterého je trvale narušen poměr mezi resorpcí a transportem tkáňového moku s následnou stázou lymfy a hromaděním proteinů v intersticiu.
3. stadium – **elefantiáza** je monstrózní lymfedém, jehož podkladem je chronická lymfatická insuficience provázená deformující fibroticko-sklerotickou přestavbou kůže, podkoží a ostatních tkání postižené oblasti.

Rozdělení lymfatické insuficience podle etiologie:

1. **Primární** (kongenitální - dysplázie lymfatického systému):

- nefamiliární
- familiární

2. **Sekundární**

- iatrogenní (pooperační, poradiační), pozánětlivý, parazitární, potraumatický, arteficiální,
- maligní (útlakem nebo invazí primárního tumoru nebo metastáz do mízního systému)

- kombinované otoky smíšené etiologie (např. flebolymfedém, lipolymfedém, myxedém)
- funkční (statické, alimentární, polékové)

B2. Epidemiologické charakteristiky onemocnění

M: Výskyt onemocnění

Výskyt:

V ČR onemocní ročně každá 12. žena karcinomem prsu. Přibližně u 40% z nich se v souvislosti s komplexní léčbou a vlastní nádorovou chorobou vyvine lymfatická insuficience, která se v polovině případů manifestuje lymfedémem.

Výskyt lymfedému v souvislosti s nádory hlavy a krku a nádory malé pánve se v současné době pohybují kolem 10%.

Epidemiologický výskyt primárního lymfedému není přesně znám. Je odhadován na 10 - 15% případů lymfedému končetin. Základem onemocnění je aberace chromozomů s poruchou růstového lymfatického faktoru (VGF-C, VGF-D). Primární lymfatická insuficience nemusí být během života diagnostikována, pokud se klinicky neprojeví (latentní lymfedém).

B3. Kvalifikační předpoklady

M: Instituce

Instituce:

Lymfologická zařízení, především ambulance, jsou začleněna do rámce zdravotnických zařízení. Jak vyplývá z interdisciplinární povahy oboru, je charakter poskytované péče určován potřebami a šíří ambulantních i lůžkových zařízení, která fungují v konkrétních územních celcích.

M: Personál

Odborný personál:

1. **lékaři - lymfologové** s atestací v některém základním oboru, kteří absolvovali certifikované specializované kurzy s komisionální zkouškou.

2. **lymfoterapeuti** - zdravotničtí pracovníci se středním a vyšším vzděláním (rehabilitačním, ošetrovatelským), kteří absolvovali certifikovaný specializovaný kurz s komisionální zkouškou a pracují pod vedením lékaře – lymfologa.

M: Technické předpoklady

Technické předpoklady:

V souladu se stanoviskem MZ ČR a ZP se přístrojové vybavení lymfologických pracovišť dělí do dvou skupin:

1. **přístroje diagnostické** – jsou určeny k měření objemu končetin, radionuklidové lymfoscintigrafii, ultrazvukovým vyšetřením, dále zahrnují přístroje pro víceúčelová vyšetření na radiologických pracovištích (např. MR, CT, PET), genetických a jiných pracovištích.
2. **přístroje terapeutické** – vícekomorové přístroje k sekvenční mízní drenáži a další.

Přístroje diagnostické musí být pro pracoviště dostupné, zatímco terapeutické jsou podmínkou vybavení lymfologického pracoviště.

Jiné předpoklady:

Prostorové předpoklady – vyšetřovna, místnosti pro terapeutické výkony. Návaznost na specializovaná zdravotnická pracoviště a na výdejnu zdravotnických prostředků či lékárnu.

C.	Proces péče
-----------	--------------------

(Viz vývojový diagram 1)

C1.	Vstupní podmínky procesu péče
------------	--------------------------------------

M: Anamnéza – klinický obraz

Anamnéza – klinický obraz:

Zhodnocení osobní a rodinné anamnézy, základní interní vyšetření (včetně laboratorních) a fyzikální vyšetření končetin inspekcí a palpací jsou základem ke stanovení diagnózy poruchy mízního oběhu, lymfostázy a vzniku lymfedému. Tato vyšetření mají za úkol prokázat přítomnost otoku končetiny a vyloučit jinou příčinu otoku než lymfostázu (žilní nedostatečnost, kardiální, nefrotický, hypoproteinemický otok, cyklické otoky a další).

Lymfedém je charakterizován chladným, bledým, nebolestivým otokem končetiny, zprvu měkkým, pastózním, posléze tužším až tuhým, který se objevuje buď v distálních partiích končetiny (primární lymfedém), odkud se šíří proximálně, nebo pod překážkou v mízním řečišti, většinou v proximálních partiích, odkud se šíří distálně. Otok má progredující charakter. Specifický diagnostický význam lymfedému dolní končetiny se přisuzuje tzv. Stemmerovu znamení (markantní ztlustění kůže a podkoží na hřbetu 2. prstu a většinou i palce na končetině). Pozitivní Stemmerovo znamení potvrzuje lymfostázu, negativní nevylučuje postižení lymfatického systému. Stejně jako u ostatních otoků je pozitivní pitting test (vytvoření důlku tlakem prstu na postiženou tkáň). Konečným stadiem lymfatické insuficience může být fibrotizace kůže a podkoží a dalších měkkých tkání. V takovém případě může být i pitting test negativní.

Klinický obraz onemocnění závisí na typu lymfedému, délce trvání, lokalizaci, koincidenci s jinými chorobami a četností recidiv sekundárních infekcí (erysipelu).

M: Vstupní kritéria pacienta

1. Pozitivní anamnéza.
2. Typický klinický obraz.
3. Subjektivní obtíže.
4. Výsledky základních a doplňujících vyšetření.

C2.

Vlastní proces péče

M: Základní vyšetření

Základní vyšetření:

1. Specifická anamnéza
2. Fyzikální vyšetření
3. Doplňující zobrazovací vyšetření
4. Laboratorní screening
5. Genetické vyšetření dle potřeby

Součástí fyzikálního vyšetření končetin je měření objemu (resp. obvodů) končetiny. V úvahu pro měření přicházejí i jiné moderní metody, např. fotometrické, počítačové a další. Není-li diagnóza lymfedému po pečlivém provedení úvodních vyšetření dostatečně přesná, přinášejí doplňující informace další, především zobrazovací vyšetření.

K nejpřínosnějším patří lymfoscintigrafie, která umožňuje posouzení a vyhodnocení jak morfologie mízního řečiště v končetinách, tak i transportní funkce mízního oběhu (viz: Lymfoscintigrafie – guidelines pro provádění vyšetření a jeho interpretaci)

Diferenciální diagnostika

Postihuje-li lymfatická insuficience jen jednu končetinu, nemá příčinu v orgánovém onemocnění (srdce, ledviny, myxedém, hypoproteemie apod.). Chronická lymfatická insuficience je ireverzibilní, čímž se odlišuje od angioneurotických a cyklických edémů. Je-li otok spojen s prodloužením končetiny, zvláště v mladém věku, je nutné myslet na syndrom Klippel-Trenaunay nebo hemihypertrofii. Lipedém je symetrický otok postihující končetiny, přičemž konzistence podkoží je typická pro hromadění tukové tkáně. Otoky provázené žilní nedostatečností jsou asymetrické, jedno nebo oboustranné, měkké, nepostihují hřbet nohy a mohou být provázeny jinými symptomy chronické žilní nedostatečnosti. V diferenciální diagnostice má rozhodující význam lymfoscintigrafie, která jednoznačně vyloučí nebo prokáže spoluúčast poruchy mízního oběhu na vzniklém otoku.

M: Doplnkové vyšetření

Doplnkové vyšetření:

K doplňujícím vyšetřením dále patří zobrazování pomocí magnetické rezonance, počítačovou tomografií či ultrasonografií (s využitím duplexního dopplerovského záznamu), fluorescenční lymfografií, barevnou lymfografií. Tato vyšetření jsou vysoce specializovaná a jejich provádění náleží specializovaným pracovištím s dostatečnými zkušenostmi.

M: Léčba

Léčba:

Léčba musí být vždy vedena v centru specializované péče - lymfocentru, ve kterém je splněn požadavek návaznosti péče lymfoterapeuta na vyškoleného lékaře - lymfologa a základní přístrojové vybavení pracoviště. Léčba se skládá z:

1. Komplexní dekongestivní fyzikální terapie:

- manuální mízní drenáž,
- přístrojová lymfodrenáž,
- kompresivní léčba:
 - bandáže vícevrstevné,
 - návleky krátkotažné kompresivní (kruhové pletení – bavlna, ploché pletení)

- kompresní systémy na suchý zip
- mobilizační bandáže
- zinkoklihové obvazy

- pohybová a dechová cvičení,

2. Péče o kůži a režimová opatření

3. Podpůrná terapie

- lymfotejping
- nutriční intervence
- farmakoterapie (proteolytické enzymy, flavonoidy a další)
- komplementární fyzikální terapie (hydro-balneoterapie a jiné)

4. Chirurgická léčba (v indikovaných případech)

- Kauzální:
 - derivační
 - rekonstrukční
- Symptomatická:
 - liposukce
 - resekční výkony
- Kombinované:
 - transpozice lymfatických uzlin
 - dlouhodobá vnitřní drenáž (zatím nezavedeno)

5. Komplikace lymfedému a jejich léčba:

- Dermatologické - prevence a léčba eryzipelu, důsledné ošetření drobných oděrek, léčba interdigitální mykózy, sanace fokálních infekcí streptokokového a stafylokokového původu
- Ortopedické - zmrzlé rameno, vertebrogenní obtíže
- Neurologické - parestézie, parézy, vertebrogenní obtíže
- Onkologické - recidiva základního onemocnění, lymfangiosarkom
- Psychické a sociální - deprese, úzkost, partnerské problémy, sexuologické problémy, exhausce

M: Časové schéma léčby:

Časové schéma léčby:

Léčba se realizuje ve dvou fázích.

1. V počáteční **fázi** intenzivní **redukce** lymfedému je nutná každodenní léčba po dobu 4 - 6 týdnů.
2. Ve **fázi udržovací terapie** je nutné pravidelné domácí ošetření (pacienti mohou být vybaveni přístrojem pro lymfodrenáž, edukováni v základních hmatech manuální autolymfodrenáže, ev. je vyškolen rodinný příslušník, je nutná denní aplikace kompresivních návleků resp. bandáží či jiných kompresních systémů a cvičení), v některých případech docházka na udržovací terapii do lymfocentra v delších časových intervalech.

Lymfedém vyžaduje převážně celoživotní péči. V případě zhoršení klinického stavu je nutné opakovat redukční fázi a dále pokračovat v následné udržovací léčbě. **Schéma racionální léčebné strategie je stanoveno odborným lékařem - lymfologem.**

Chirurgická léčba je prováděna na specializovaných pracovištích. Výběr chirurgického výkonu závisí na stadiu onemocnění. Zatímco v časných stádiích, při ještě funkčních kolektorech, přicházejí v úvahu výkony kauzální, v pozdních stádiích, kdy převažuje lipohypertrofie a fibróza, jsou indikovány výkony liposukční a resekční, event. transpozice lymfatických uzlin nebo dlouhodobá vnitřní drenáž.

C3. Podmínky ukončení procesu péče

M: Výstupní kritéria pacienta

Výstupní kritéria pacienta:

U lymfedému může v ojedinělých případech dojít v různém časovém horizontu k vymizení klinických známek otoku, v některých případech i k úplné normalizaci funkce lymfatického systému. V těchto případech je možno léčbu ukončit. Trvalá dispenzarizace je ale nezbytná.

M: Prognóza

Prognóza pacientů:

Lymfatická insuficience je onemocnění chronické, které lze významně terapeuticky ovlivnit. **Všeobecně platí, že čím časněji je stanovena diagnóza lymfatické insuficience – lymfedému a čím časněji je zahájena jejich léčba v odpovídající kvalitě i délce trvání, tím lepší je prognóza.** Ta však závisí také na stupni fibrotických změn v podkoží a compliance pacienta. Po přerušení terapie však u většiny nemocných postupně dochází k návratu do původního stavu. Manifestovaný

lymfedém je celoživotním onemocněním pacienta a jen pravidelnou a adekvátní léčbou lze zabránit vzniku závažných komplikací a invaliditě.

U sekundárního lymfedému může dojít v různém časovém horizontu k úplnému vymizení otoku. Efekt léčby závisí na příčině otoku (horší prognóza u otoků pooperačních s extirpací uzlin pro karcinom prsu nebo tumorů orgánů pánve a otoků poradiačních, velmi dobrá prognóza u většiny otoků potraumatických nebo po operacích by-passu).

D. Výsledky - kritéria a indikátory kvality péče

T

Tabulka 1: Výsledky - kritéria a indikátory kvality péče

Část standardu	Kontrolní kritéria	Způsob kontroly
Podmínky zahájení péče	Kvalitně odebraná anamnéza, Diagnostika + dif. diagnostika.	Záznam v dokumentaci.
Proces	Vyšetření dle VD. Terapie dle VD.	Záznam v dokumentaci.
Podmínky ukončení péče	Splnění výstupních kritérií: 1. zhojení kožního nálezu, 2. vymizení subjektivních i objektivních obtíží, 3. zvládnutí event. komplikací způsobených vlastní léčbou, vlastním onemocněním, 4. laboratorní parametry v normě, 5. následné kontroly (v případě, kdy laboratorní parametry jsou pouze zlepšené oproti parametrům při přijetí.	Záznam v dokumentaci.

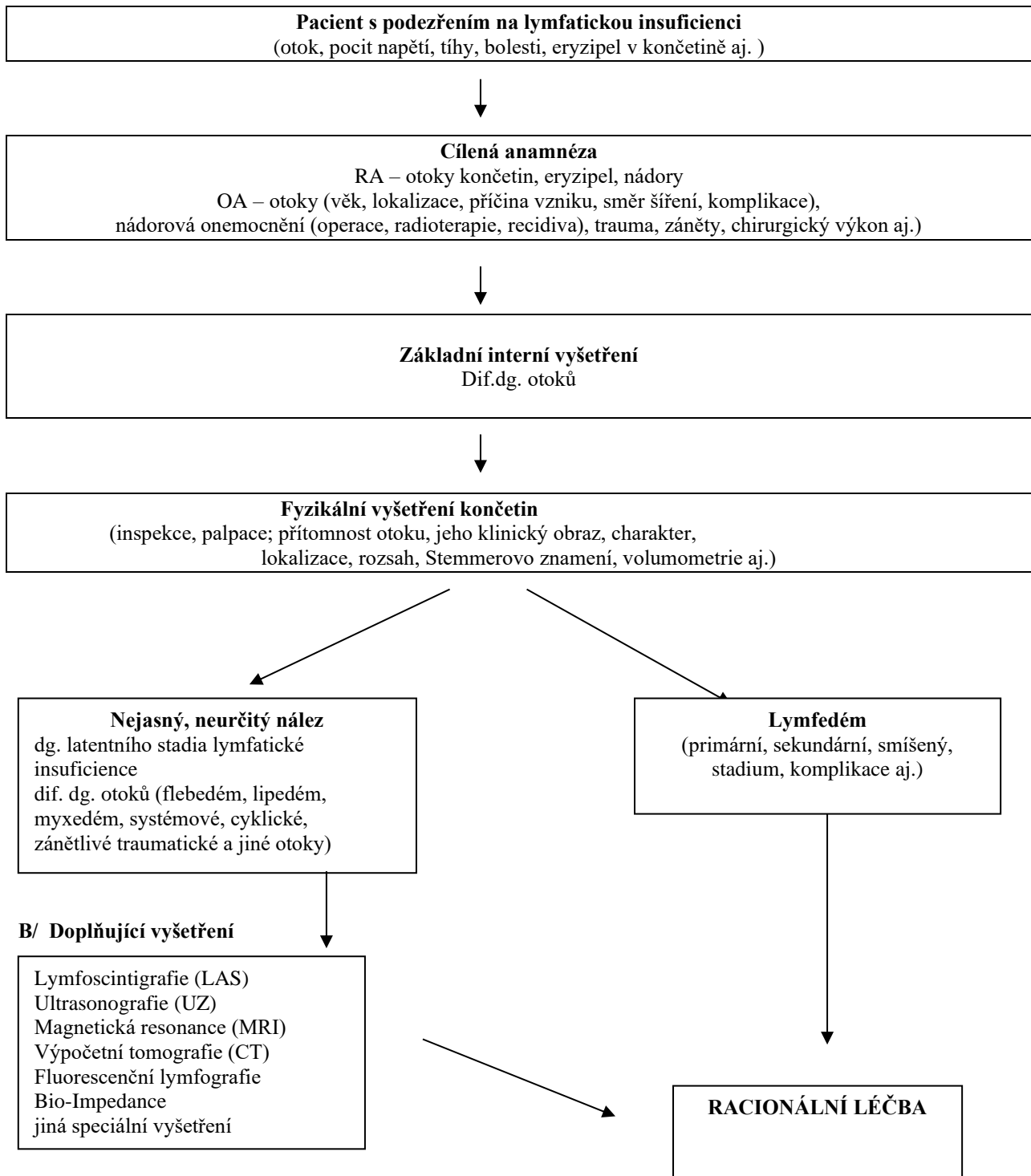
E. Odkazy na literaturu

1. Bechyně, M., Bechyňová, R.: Mízní otok – Lymfedém, Phlebomedica, 1996.
2. 2016 Consensus Document of the International Society of Lymphology: The Diagnosis and Treatment of Peripheral Lymphedema. Lymphology 49, 2016, s 170 - 184.
3. Földi, M., Kubik, S.: Lehrbuch der Lymphologie. Gustav Fischer Verlag, 2.Auflage, 1991.

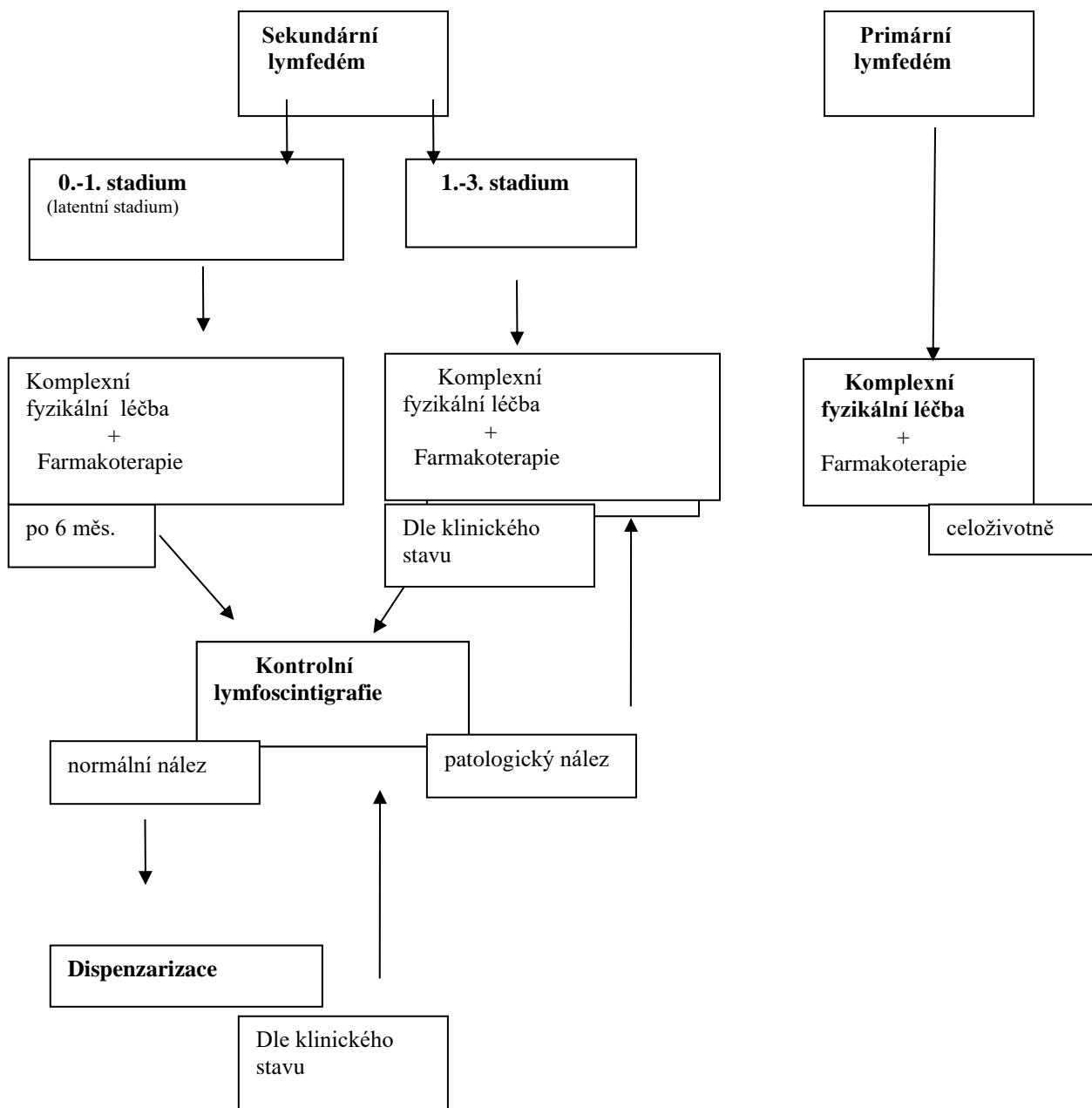
4. Kol. autorů (2018): Lymfedém – lymfodrenáže, kombinovaná fyzioterapie, komplexní léčebná péče o nemocné. Učební texty. Editor: Eliška O., Navrátilová Z., Wald M. NCONZO Brno, 2018
5. Eliška, O., Benda, K., Houdová, H., Navrátilová, Z., Pavlasová, V., Wald M., Wittnerová M. Brief guidelines of the Czech Lymphology Society The European Journal of Lymphology – Vol. XVI – Nr.47 – 2006, s.1 – 6.
6. Gamble GL, Cheville A, Strick D. Guidelines 6.3.0 of the American Venous Forum on Lymphedema: medical and physical therapy. Lymphedema: medical and physical therapy. Guidelines of the American Venous Forum. 3rd Edition, London 2009
7. Eliška O. Lymfologie, Galén, 2018

Vývojový diagram 1: Diagnostika periferního lymfedému

A/ Základní vyšetření



Vývojový diagram 2: Terapie a monitorace periferního lymfedému



Vývojový diagram 3: Diagnostika a terapie periferního lymfedému - schéma

