

Макарова В.С.

ВРОЖДЕННАЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ ЛИМФЕДЕМА В ПРАКТИКЕ ДЕТСКОГО ХИРУРГА

Научно-практический центр реабилитации больных лимфедемой «Лимфа», Москва

Makarova V.S.

CONGENITAL PERIPHERAL LYMPHEDEMA IN PRACTICE OF PEDIATRIC SURGEON

Scientific and practical center of rehabilitation of patients with lymphedema of the «Lympha», Moscow

Резюме

Врожденная периферическая лимфедема может быть первичной, связанной с пороком развития лимфатической системы, и вторичной, вследствие амниотических перетяжек. Последняя встречается крайне редко. Первичную лимфедему оперировать нельзя. При выраженном отеке и прогрессирующем течении врожденной первичной лимфедемы показана противоотечная терапия, включающая мануальный лимфодренаж и компрессионный бандаж. В статье представлены классификация и дифференциальная диагностика врожденной лимфедемы, клинический пример и результаты лечения.

Ключевые слова: лимфедема, амниотические перетяжки, мануальный лимфодренаж

Дети с лимфатическими отеками встречаются в практике любого детского хирурга. Несмотря на относительную редкость встречаемости лимфедемы у детей, именно от компетенции врача зависит прогноз заболевания, а зачастую и судьба ребенка.

Цель сообщения – на основании 20-летнего опыта работы с детьми раннего возраста, страдающими периферической лимфедемой, показать целесообразность консервативного лечения, включающего комплексную физическую противоотечную терапию (КФПТ): проведение мануального лимфодренажа и наложение компрессионного бандажа с последующим его ношением.

Лимфедема – это хроническое заболевание лимфатической системы, приводящее к стойкому и прогрессирующему увеличению размеров пораженного органа за счет скопления жидкости с высоким содержанием белка в интерстициальном простран-

Abstract

Congenital peripheral lymphedema can be primary, associated with malformation of the lymphatic system and secondary, because of amniotic constrictions. The latter is extremely rare. Primary lymphedema cannot operate. In case of a great edema and a progressive course of primary lymphedema, it is right to apply anti-edema therapy, including manual lymphatic drainage and compression bandage. The article presents the classification and differential diagnosis of congenital lymphedema, clinical examples and results of treatment.

Key words: lymphedema, amniotic banners, manual lymphatic drainage

стве, преимущественно в подкожно-жировой клетчатке, вследствие нарушения транспорта лимфы по лимфатическим сосудам.

Существуют различные классификации лимфедем:

1. Клиническая классификация лимфедемы (стадии: 0 – латентная, без отека, I – переходящий отек, II – спонтанно не переходящий отек, III – слоновость).
2. Этиологическая классификация лимфедемы (первичная и вторичная).
3. Лимфедема с рефлюксом и без него.
4. Лимфедема простая и комбинированная.
5. Лимфедема злокачественная и доброкачественная.

Клиническая классификация была предложена М. Foeldi и принята рабочей группой 10-го Конгресса Международного общества лимфологов в 1985 г.

Таблица 1. Этиологическая классификация лимфедем

Первичная лимфедема	Вторичная лимфедема
1. Локализация поражения Проксимальная обструкция (на уровне аортокавальных, подвздошных или паховых лимфоузлов). Дистальная обструкция (поражение поверхностных лимфоколлекторов). 2. Причины Гипоплазия лимфатических коллекторов Гиперплазия лимфатических коллекторов Агенезия лимфатических узлов Атрезия и агенезия лимфатических коллекторов Аплазия начальных отделов лимфатических путей. 3. Семейные и спорадические формы Семейные: – болезнь Милроя (врожденная); – болезнь Мейжа (ранняя). 4. Сочетание с другими пороками развития. 5. Возраст больных: – врожденная лимфедема (<i>congenitum</i>); – ранняя лимфедема (<i>praecox</i>) – до 35 лет; – поздняя (<i>Lymphedema tardum</i>) – после 35 лет. 6. С инициирующим фактором (легкая травма, укусы насекомых, рожистое воспаление). 7. Без инициирующего фактора.	Злокачественные новообразования. После тяжелой травмы. Лимфадениты. Лимфангииты: – бактериальные; – грибковые; – вирусные; – при ревматоидном артрите; – при псориатическом артрите; – вызванные химическими веществами. Рожистое воспаление. Обвитие конечности плода амниотической перетяжкой, петлями пуповины во внутриутробном периоде. Ятрогенная лимфедема. Артифициальная (искусственная). Фиброз забрюшинной клетчатки. Паразиты (филяриатоз).

Согласно этиологической классификации, лимфедема может быть первичной и вторичной (табл. 1). В подавляющем большинстве случаев лимфедема у детей связана с пороками развития лимфатической системы, она встречается значительно реже, чем у взрослых, и является первичной. Обычно лимфедема у детей проявляется отеком одной или нескольких конечностей, но бывают и более сложные пороки лимфатической системы, сопровождающиеся рефлюксами лимфы в различные полости (хилоперитонеум, хилоторакс, хилоперикард и др.). Среди врожденных форм чаще всего встречается наследственная форма врожденной лимфедемы – болезнь Милроя с аутосомно-доминантным типом наследования, для которой характерно двустороннее поражение нижних конечностей.

Первичная лимфедема может проявиться как при рождении ребенка – врожденная первичная лимфедема (рис. 1), так и в любом возрасте, но чаще всего в пубертатный период. Ведущие лимфологи мира пришли к тому, что первичную лимфедему лечить оперативными методами по меньшей мере неэффективно. Методы иссечения мягких тканей (липодерматофасциэктомия) рассматриваются как членовредительство. Попытки наложения различных анастомозов (лимфовенозных, лимфонодуловонозных, лимфолимфатических) малоэффек-

тивны, поскольку первичная лимфедема связана либо с гипо-, либо с гиперплазией лимфатических сосудов. Даже при фиброзе лимфатических узлов наложение анастомозов неэффективно, особенно если у ребенка уже имеется отек мягких тканей. В этом случае отек свидетельствует о вторичной декомпенсации лимфатических сосудов, т.е. о несостоятельности лимфангиона – структурной единицы лимфатического сосуда.

Однако врожденная лимфедема может быть не только первичной, но и вторичной, когда причиной отека является амниотическая перетяжка конечности.

Амниотические перетяжки (амниотические сращения, тяжи Симонара) – это волокнистые нити, возникающие в плодном пузыре и представляющие мягкотканное образование, натянутое между двумя стенками матки. Иногда амниотические тяжи могут опутывать, связывать и сдавливать плод или пуповину, вызывая различные пороки развития, которые называются синдромом амниотических перетяжек. По данным разных авторов, частота выявленных случаев синдрома амниотических перетяжек варьирует от 1:1200 до 1:15000 родов. В 80% случаев синдром амниотических перетяжек приводит к деформациям пальцев/кистей рук, в 10% случаев – к сдавлению петель пуповины и только 10% при-



Рис. 1. Ребенок с врожденной первичной лимфедемой нижних конечностей (болезнь Милроя)



Рис. 3. Ребенок М. после рождения (отека нет)



Рис. 2. Лимфедема 3-го пальца правой кисти вследствие амниотической перетяжки



Рис. 4. Ребенок М. в возрасте 7 мес (лимфедема правой нижней конечности)

ходится на деформации другой локализации, в том числе нижних конечностей.

Из-за опутывания конечности амниотическими тяжами (характерно одностороннее поражение) могут нарушаться лимфоток и кровообращение, что в свою очередь приведет к застою лимфы и развитию лимфатического отека (рис. 2). В более тяжелых случаях может возникнуть некроз тканей с последующей внутриутробной ампутацией или необходимостью хирургической ампутации после рождения.

Среди всех случаев проявления лимфедемы у детей вторичная врожденная лимфедема встречается очень редко, при ней характерно одностороннее поражение конечностей. Визуально отек локализуется ниже зоны перетяжки. У маленьких детей

при врожденном пороке развития лимфатических сосудов могут наблюдаться углубленные складки кожи, которые можно ошибочно идентифицировать как амниотическую перетяжку, что повлечет за собой неверную тактику лечения. Для уточнения диагноза можно выполнить радиоизотопную лимфографию или МРТ сосудов, однако такое обследование потребует наркоза, что для новорожденного ребенка весьма проблематично. Мы считаем, что в спорных случаях при отсутствии некротических тканей целесообразнее провести курс консервативного лечения – комплексную физическую противоотечную терапию (КФПТ) *exuvantibus*, при его эффективности оперативного лечения не потребуются.



Рис. 5. Ребенок М. в возрасте 10 мес (рожистое воспаление левой нижней конечности)



Рис. 8. Ребенок М. в компрессионном трикотаже



Рис. 6. Ребенок М. в возрасте 1 год 8 мес (состояние после пластических операций)



Рис. 9. Ребенок Т. в возрасте 2-х дней с первичной врожденной лимфедемой



Рис. 7. Ребенок М. после проведения курса комплексной физической противоотечной терапии



Рис. 10. Ребенок Т. в возрасте 6 мес после двух курсов комплексной физической противоотечной терапии

Таблица 2. Дифференциальная диагностика врожденной лимфедемы

Лимфедема врожденная	Вторичная	Первичная
Причины	Амниотическая перетяжка	Врожденный порок лимфатической системы
Одностороннее поражение	Характерно	Возможно
Двустороннее поражение	Не характерно	Возможно (чаще, чем одностороннее)
Локализация отека	Ниже перетяжки	Ниже и выше предполагаемой перетяжки
Время проявления отека	Всегда при рождении	Видимость перетяжки, углубление складки может появиться некоторое время спустя после рождения

Дифференциальная диагностика врожденных лимфедем на первичную и вторичную имеет принципиальное значение в практике детского хирурга (табл. 2). Если причиной нарушения лимфооттока является амниотическая перетяжка, хирург может провести хирургическое вмешательство для устранения перетяжки или удаления некротических тканей. В случае первичной врожденной лимфедемы оперативное лечение, как указывалось выше, не показано!

У некоторых детей, родившихся с лимфедемой нижних конечностей, отек частично регрессирует в первые дни и недели жизни, у других отек нарастает, что требует медикаментозного вмешательства с раннего возраста, но чаще отек бывает небольшим и относительно стабильным – тогда с лечением можно подождать до 6–12 мес и позже.

Даже незначительно выраженные отеки свидетельствуют о застое интерстициальной жидкости в тканях с высоким содержанием белка, что неизбежно приводит к снижению местного иммунитета, а в случае проникновения в ткани инфекции (минитравмы, порезы, укусы) может возникнуть рожистое воспаление, что значительно усугубит течение лимфедемы (увеличение отека, трофические изменения кожи, рецидивы воспаления и т. д.).

Диагноз лимфедемы ставится на основании тщательно собранного анамнеза, характера развития заболевания, клинической симптоматики. При дистальной лимфедеме (отек стопы или кисти) всегда присутствует симптом Стеммера (утолщенная кожная складка на тыльной поверхности проксимальной фаланги 2-го пальца при попытке взять кожу в складку). Врожденную лимфедему следует дифференцировать с **парциальным гигантизмом** и нередко встречающейся **гемигипертрофией**. Однако эти пороки могут сочетаться и с лимфатическим отеком конечности.

Радиоизотопная лимфография позволяет выявить нарушение транспорта лимфы, но данное обследование практически невозможно для новорожденного ребенка. Опытный специалист УЗИ-диагностики при исследовании мягких тканей конечностей укажет, за счет каких структур проявляется асимметрия конечностей. Если асимметрия возникает за счет мышечных тканей, это вариант гипертрофии конечности, если асимметрия связана с увеличением подкожно-жирового слоя, вероятнее всего это связано со скоплением жидкости в интерстиции, т. е. с отеком. При дифференциальной диагностике врожденного отека конечности могут встретиться пациенты с пороками развития артериовенозных (**синдром Паркса–Вебера**) и венозных (**синдром Клиппеля–Тренонне**) сосудов, но при этих состояниях характерна определенная клиническая картина, и проведение ультразвукового ангиосканирования конечностей уточнит диагноз.

Кроме того, следует помнить о неврологической патологии и возможности **гипотрофии другой конечности**. В спорных случаях консультация невролога обязательна. Для исключения парциального гигантизма выполняют симметричное рентгенологическое исследование обеих конечностей.

Своевременная диагностика лимфедемы у детей грудного возраста чрезвычайно важна для прогноза течения заболевания и определения рациональной тактики лечения.

Клинический пример

Ребенок М., 1 год 8 мес поступил в НПЦ «Лимфа» из Московской области с отеками нижних конечностей.

Из анамнеза. Ребенок от первой нормально протекавшей беременности, первых самостоятель-

ных срочных родов на 39–40-й неделе. При рождении вес 3230 г, рост – 53 см. По шкале Апгар – 9 из 9 баллов. При рождении нижние конечности сформированы правильно, симметричны, отека и патологических перетяжек нет (рис. 3).

В возрасте 4-х месяцев появился отек правой стопы, к 7-ми месяцам отек распространился на голень (рис. 4). В возрасте 7 мес после укуса насекомого развилось рожистое воспаление левой голени с появлением стойкого отека левой нижней конечности. В возрасте 10 мес – повторное рожистое воспаление левой нижней конечности (рис. 5). В возрасте 11 мес после многочисленных консультаций поставлен диагноз «врожденный лимфофиброматоз нижних конечностей, амниотические перетяжки обеих голеней»; выполнена операция частичное иссечение амниотической перетяжки правой голени, пластика встречными треугольниками, с последующей иммобилизацией гипсовой лонгетой в течение недели. Через 3 мес после операции отмечено прогрессирование отека обеих нижних конечностей.

После очередных консультаций со специалистами в возрасте 1 года 5 мес с диагнозом «амниотические перетяжки обеих голеней, состояние после оперативного лечения справа, прогрессирующий первичный лимфостаз нижних конечностей» выполнена повторная операция: частичное иссечение амниотической перетяжки левой голени, иссечение келоидного участка послеоперационного рубца правой голени, выполнена иммобилизация левой нижней конечности гипсовой лонгетой до 3-х недель, лечебная гимнастика, ультратонотерапия ТНЧ, массаж. Несмотря на проводимое лечение отмечалось прогрессирование отека нижних конечностей, преимущественно в дистальных отделах.

При поступлении: отмечается увеличение объема нижних конечностей за счет отека мягких тканей, отек плотный, преимущественно дистальный, деформирующий анатомические контуры нижних конечностей, симптом Stemмера положительный, сглажены голеностопные суставы, регионарные лимфатические узлы не увеличены, температура и чувствительность кожи не нарушены, в нижней трети голени проявляются послеоперационные рубцы, зигзагообразные, обхватывающие практически всю голень по кругу, плотные, красно-бурого цвета (рис. 6).

При обследовании на УЗИ АС нижних конечностей магистральные сосуды сформированы правильно, артериальный кровоток не изменен,

глубокая венозная система с чистым просветом, состоятельна, VSM, VSP, остиальные клапаны состоятельные, перфорантная система не расширена, подкожно-жировой слой с обеих сторон диффузно уплотнен, утолщен до 10–13 мм, структура мышц не изменена, лимфатические узлы в проекции бедренных треугольников единичные с обеих сторон до 9×5 мм, подвздошные сосуды с обеих сторон без особенностей.

Анализ крови и мочи – без особенностей.

Диагноз: первичная ранняя лимфедема нижних конечностей III стадии (по Foeldi), осложненная рожистыми воспалениями левой нижней конечности, манифестация отека справа в 4-месячном возрасте, слева – в 7 мес. Состояние после пластических операций по устранению кожных складок в нижней трети голени.

Лечение. Проведен курс комплексной физической противоотечной терапии (КФПТ) – мануальный лимфодренаж с наложением компрессионного бандажа № 20. Мама обучена приемам мануального лимфодренажа и бандажирования для поддержания результата лечения, с этой же целью ребенку пошит компрессионный трикотаж плоской вязки – чулки 2-го класса компрессии (рис. 7, 8).

Комментарий

На рис. 4 ребенок после рождения, нижние конечности не изменены, признаков отека нет. Прогрессирующее течение лимфедемы привело к формированию глубоких кожных складок в области голеностопных суставов, которые интерпретировали как амниотические перетяжки. Пластические операции в зонах углубленных складок в нижней трети голени оказались малоэффективными, поскольку способствовали травмированию и без того порочных подкожных лимфатических сосудов. Известно, что лимфатические коллекторы конечностей собирают лимфу из глубже лежащих тканей и проходят в подкожно-жировом слое. После операции сформировались кольцевые зигзагообразные грубые келоидные рубцы, значительно осложняющие проведение консервативного лечения – мануального лимфодренажа. Иммобилизация конечностей только способствовала стазу лимфы и прогрессированию заболевания. Целесообразность применения физиотерапевтических процедур (ТНЧ-терапия) при лимфедеме тоже неоднозначна, так как большинство методик сопровождается

местным сосудорасширяющим действием, что способствует увеличению лимфатической нагрузки.

В Согласительном документе исполнительного комитета Международного общества лимфологов «Диагностика и лечение периферической лимфедемы» указывается на эффективность консервативного метода лечения лимфедем, включающего мануальный лимфодренаж, компрессионную терапию, физические упражнения. По поводу хирургического лечения там же указывается: «Большинство операций, разработанных для лечения периферической лимфедемы, пока несовершенно и по эффективности не превышают правильно проводимую комплексную физиотерапию» [1].

Мануальный лимфодренаж (МЛ) в комплексном лечении лимфедем имеет особое, даже исключительное значение. Цели МЛ – прежде всего поддерживать и усиливать дренажную функцию лимфатических сосудов, а также резорбтивную и транспортную функции лимфатической системы. МЛ не только поддерживает транспорт лимфы, но и отводит ее накопления из тканевых депо в соответствующий коллектор. Кроме того, МЛ интенсифицирует процесс лимфангиомоторики, которая

остаётся повышенной некоторое время (до 3–4 мес) после применения МЛ в результате так называемого автоматизма действия лимфатических сосудов.

Компрессионная терапия представлена наложением специального биндажа с использованием бинтов малой растяжимости и различных прокладок для создания цилиндрического профиля конечности и оказания эффективного лимфодренажного действия в течение суток (до следующей процедуры). Для поддержания результата лечения после основного курса КФПТ ребенок с лимфедемой должен носить компрессионный трикотаж (гольфы, чулки, колготы) плоской вязки (рис. 9, 10).

Заключение

Врожденная лимфедема в подавляющем большинстве случаев является первичной, т. е. связанной с пороком развития лимфатической системы, она не требует оперативного вмешательства. В случае прогрессивного течения заболевания или при лимфедеме III степени с раннего возраста необходимо проведение комплексной противоотечной терапии, включающей мануальный лимфодренаж и наложение компрессионного биндажа.

Список литературы

1. Witte M.H. Диагностика и лечение периферической лимфедемы. Согласительный документ исполнительного комитета Международного общества лимфологов // Флебологическая. 2003. № 18. С. 2–6.
2. Фельди М. Атлас лимфатической системы нижних конечностей. – М.: ПО Пресса, 2004.
3. Виноградова М.В., Винтер Ю.О., Винтер Й. Мануальный лимфодренаж как составляющая комплексной противоотечной терапии по методу Фоддера – Фельди // Массаж. Эстетика тела. 2008. № 2.
4. Foldi M., Foldi E., Kubik S. Lehrbuch der Lymphologie für Mediziner, Masseur und Physiotherapeuten. 6. Auflage. – München: Elsevier GmbH, 2005.
5. Foldi M., Strobenreuther R. Foundations of manual lymph drainage. – St. Louis: Elsevier Mosby, 2005.
6. Макарова В.С. Методики консервативного лечения и реабилитации лимфедем у детей // Современные технологии реабилитации в педиатрии / Под ред. Е. Т. Лильина. – М.: ОДИ International, 2000. С. 137–157.
7. Макарова В.С., Выренков Ю.Е. Комплексная физическая противоотечная терапия в лечении лимфедем. – М.: АНО «Лимфа», 2014.

Авторы

Контактное лицо:
МАКАРОВА
Вера Сергеевна

Кандидат медицинских наук, главный врач НПЦ «Лимфа», врач-педиатр
ФГБУ «Российского реабилитационного центра «Детство» Минздрава РФ.
Адрес: г. Москва, ул. академика Анохина, д. 4, корп. 3. Тел.: 8 (495) 646-17-86,
8 (916) 902-81-64. E-mail: vsmakarova@ya.ru.