

LYMFEDÉM

Standard léčebného plánu České lymfologické společnosti ČLS JEP

Eliška, O., Benda, K., Houdová, H., Navrátilová, Z., Pavlasová, V., Wald, M., Wittnerová, M.

PREAMBULE

Standard léčebného plánu lymfedému, který je zde předkládán byl vypracován členy výboru České lymfologické společnosti ČLS JEP a připomínkován členy společnosti a následně schválen všemi členy výboru v roce 2006. V témže roce a následovně i v roce 2008 byl odeslán na Ministerstvo zdravotnictví České Republiky. Zároveň v rámci spolupráce mezi jednotlivými lymfologickými společnostmi EU byl publikován v evropském lymfologickém časopise: European Journal of Lymphology Vol. 16, No 47, 1-6, 2006. Česká lymfologická společnost je sesterskou organizací české dermatologické společnosti. Kódy lymfologické společnosti pro zdravotní pojišťovny jsou nasmlouvány pod hlavičkou dermatologické společnosti. Protože poslední dobou lymfologická tematika se dostává do popředí v rámci léčby pacientů postižených lymfatickým otokem, výbor lymfologické společnosti požádal redakci Česko-slovenské dermatologie o prezentaci standardů v tomto časopise. Umožní se tak široká dostupnost standardů.

Za Českou lymfologickou společnost ČLS JEP

Prof. MUDr. Oldřich Eliška, DrSc.
předseda

MUDr. Martin Wald
vědecký sekretář

PROGRAM KVALITY A STANDARD LÉČEBNÝCH POSTUPŮ

Definice onemocnění

Lymfedém je 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.

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.
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 lymfedému podle etiologie:

1. **Primární** (kongenitální - dysplázie lymfatického systému)
- nefamiliární (Meige sy)
 - familiární (Nonne-Milroy sy)
2. **Sekundární**
- benigní: iatrogenní (pooperační, poradiační), pozánětlivý, parazitární, potraumatický, arteficiální
 - kombinované otoky smíšené etiologie (např. flebolymfedém, lipolymfedém, myxedém)

- maligní: útlakem nebo invází primárního tumoru nebo metastáz do mízního systému

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 lymfédém. Vyvíjí se diskrepance mezi transportní kapacitou lymfatických cév a množstvím lymfy vznikajícím v dané časové jednotce. Nedostatečně odváděné bílkoviny, které se hromadí v intersticiu, jsou příčinou chronického zánětu kůže, podkoží a ostatních tkání postižené oblasti. 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 proliferaci tukových buněk (adipocytů), s následnou tukovou degenerací. V epidermis proliferují epidermální buňky, jejichž zmnožení vede k hyperkeratóze a k papilomatóze. Zvyšuje se i počet melanocytů a v důsledku toho přibývá množství melaninu. Dochází k ektaziím lymfatických cév, které vedou ke vzniku fistulí a cyst. Může docházet k hyperplazii, která v konečném stadiu proliferace může přerůst v nádorové bujení (fibrosarkom, liposarkom, bazocelulární karcinom kůže, lymfangiosarkom, snad i melanom).

Vzhledem k tomu, že lymfédém postihuje nejčastěji dolní a horní končetiny, lymfostáza se všemi svými negativními důsledky postihuje všechny struktury končetiny 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.

Epidemiologické charakteristiky

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 lymfédém.

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

Epidemiologický výskyt primárního lymfédému není přesně znám. Je odhadován na 10–15% případů lymfédému končetin. Základem onemocnění je aberace 5. chromozomu s poruchou růstového lymfatického faktoru (VGF-C, VGF-D). Primární lymfédém nemusí být během života diagnostikován, pokud se klinicky neprojeví (latentní nebo reverzibilní stadium lymfédému).

KVALIFIKAČNÍ PŘEDPOKLADY

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.

Odborný personál:

Personální strukturu péče o nemocné s lymfédémem tvoří:

A. lékaři-lymfologové s atestací v některém základním oboru, kteří absolvovali certifikované specializované kurzy s komisionální zkouškou a dostatečnou praxí, v budoucnu lékaři s nástavbovou atestací v oboru lymfologie.

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

Technické předpoklady:

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

A. přístroje diagnostické – jsou určeny k měření objemu končetin, radionuklidové lymfoscintigrafii, ultrazvukovým vyšetřením, dále zahrnují přístroje pro víceúčelové vyšetření na radiologických pracovištích (např. MR, CT, PET), genetických a jiných pracovištích.

B. přístroje terapeutické – vícekomorové přístroje k sekvenční mízní drenáži a další.

Jiné předpoklady:

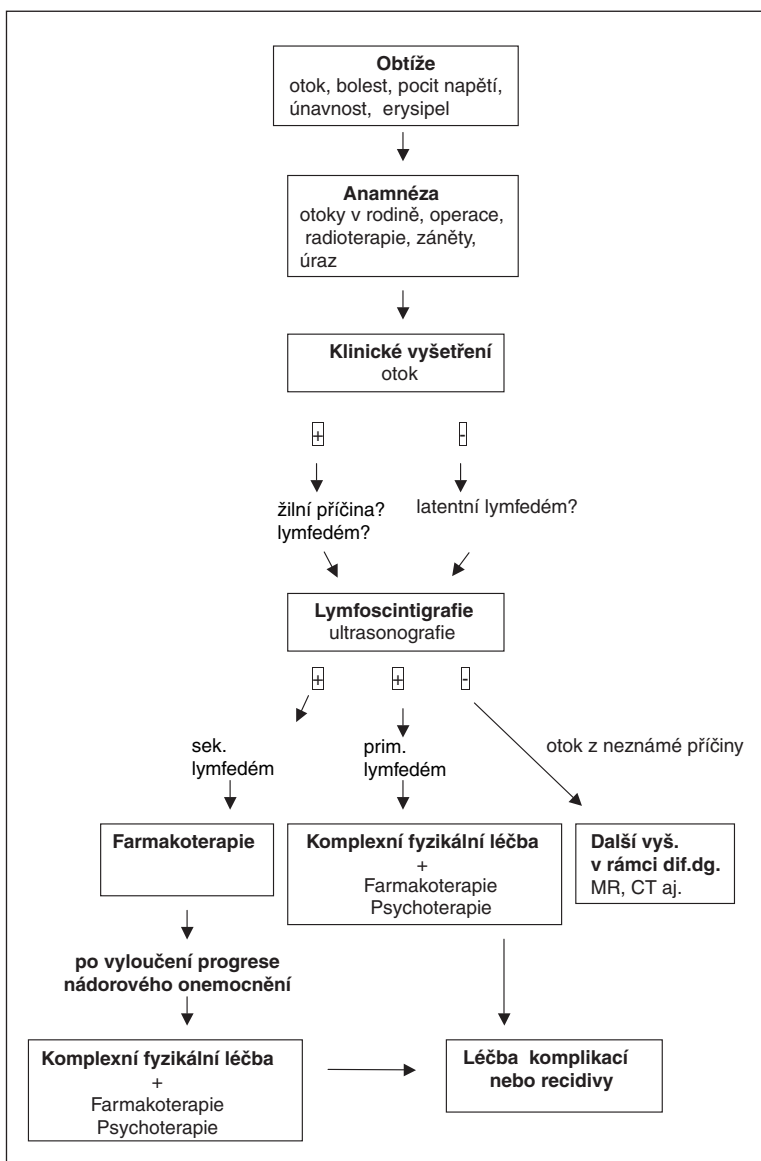
Prostorové předpoklady – vyšetřovna, místnosti pro terapeutické výkony. Návaznost na specializovaná zdravotnická pracoviště (angiologie, dermatologie, chirurgie, onkologie).

PROCES PÉČE

Vstupní podmínky procesu péče: Anaméza – klinický obraz:

K diagnóze poruchy mízního oběhu, lymfostázy a vzniku lymfédému postačuje v klinické praxi v drtivé většině případů cílené **zhodnocení osobní a rodinné anamnézy, základní interní vyšetření** (včetně laboratorních) **a fyzikální vyšetření končetin inspekci a palpací** (obr. 1). Tato vyšetření mají za úkol prokázat přítomnost otoku končetiny a vyloučit jinou příčinu otoku než lymfostázu (žilní nedostatečnost, kardiální, nefrotický, hypoproteinemický otok, lipedém, cyklické otoky a další).

Lymfédém je charakterizován chladným, bledým,



Obr. 1. Algoritmus stanovení diagnózy periferního lymfedému

ve většině případů 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 mizním 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).

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

Vstupní kritéria pacienta:

- Pozitivní anamnéza
- Typický klinický obraz
- Subjektivní obtíže

Výsledky základních a doplňujících vyšetření

Vlastní proces péče

Vstupní diagnostické vyšetření:

- Specifická anamnéza
- Fyzikální vyšetření
- Doplňující zobrazovací vyšetření
- Laboratorní screening
- Genetické vyšetření podle 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 nejprůnosnějším patří **třífázová radionuklidová lymfografie** (lymfangioscintigrafie, LAS), která umožňuje posouzení a vyhodnocení jak morfologie mizního řečiště v končetinách, tak i transportní funkce mizního oběhu.

Diferenciální diagnostika:

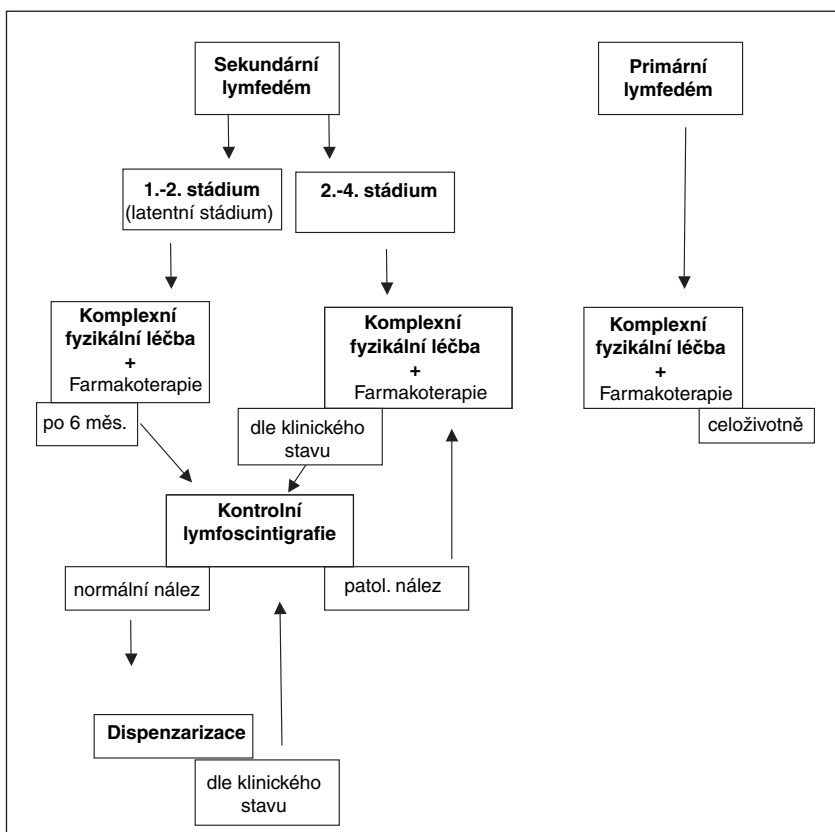
Postihuje-li lymfedém jen jednu končetinu, nemá příčinu v orgánovém onemocnění (srdce, ledviny, myxedém, hypoproteinémie apod.). Chronický lymfedém je konstantní, čímž se odlišuje od angioneurotických a cyklických edémů. Je-li otok spojen s prodloužením končetiny, zvláště v mladém věku, je nutné myslet na syndrom Klippel-Trenaunay. Lipedém (přesněji lipohyperplazie) je otok postihující vždy obě končetiny,

tedy bilaterální, přičemž konzistence podkoží je typická pro hromadění tukové tkáně. Problematické může být rozlišení lymfedému a otoku končetin při žilní nedostatečnosti. Tyto dva patologické faktory se mohou vzájemně kombinovat. V diferenciální diagnostice má rozhodující význam radionuklidová lymfografie (LAS), která jednoznačně vyloučí nebo prokáže spoluúčast poruchy mizního oběhu na vzniklém otoku.

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

Léčba:

Léčba má být vždy vedena v centru specializované péče – lymfocentru, ve kterém je splněn požadavek návaznosti péče lymfoterapeuta na vyškoleného lékaře-lymfologa



Obr. 2. Algoritmus terapie a monitorace periferního lymfedému

a základní přístrojové vybavení pracoviště. Vhodná je spolupráce s psychologem. Jedině v tomto případě může být pacientům poskytnuta komplexní terapie (obr. 2). Tu představuje:

A. Komplexní dekongestivní fyzikální terapie

- manuální mízní drenáž
- přístrojová lymfodrenáž
- kompresivní léčba
 - bandáže jednoduché a vícevrstevné
 - návleky kompresivní
- pohybová a dechová cvičení
- hygiena kůže a životní režim
- komplementární fyzikální terapie (hydro-balneoterapie a jiné)

B. Podpůrná terapie

- farmakoterapie (proteolytické enzymy, flavonoidy a další)
- psychoterapie

C. Chirurgická léčba (v indikovaných případech)

- kauzální
 - derivační
 - rekonstrukční
- symptomatická
 - liposukce
 - resekční výkony
 - debulking

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.

PODMÍNKY UKONČENÍ PROCESU PÉČE

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.

PROGNÓZA

Lymfedém je onemocnění chronické, které lze významně terapeuticky ovlivnit. **Všeobecně platí, že čím časněji**

D. Léčba komplikací lymfedému

a) dermatologických – prevence a léčba erysipelu – důsledné ošetření drobných oděrek, léčba interdigitální mykózy, sanace fokálních infekcí streptokokového a stafylokokového původu.

- b) ortopedických
- c) neurologických
- d) onkologických
- e) psychických a sociálních

Časové schéma léčby:

Léčba by měla být zahájena co nejdříve. Realizuje se ve dvou fázích.

V počáteční fázi intenzivní **redukce** lymfedému je nutná každodenní léčba po dobu 4–6 týdnů.

Ve fázi **udržovací** terapie je nutné pravidelné domácí ošetření (pacienti mohou být vybaveni přístrojem pro lymfodrenáž, edukování v základních hmatech manuální autolymfodrenáže, ev. je vyškolen rodinný příslušník, je nutná denní aplikace kompresivních návleků resp. bandáží a cvičení), v některých případech docházka na udržovací terapii do lymfocentra

je provedena diagnóza, čím časněji je zahájena léčba v odpovídající kvalitě a 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. Primární 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 extirpační uzlin pro karcinom prsu nebo tumorů orgánů páne a otoků poradiačních, velmi dobrá prognóza u většiny otoků potraumatických nebo po operacích by-passu).

KRITÉRIA A INDIKÁTORY KVALITY PÉČE

Tab. 1. Výsledky a indikátory kvality péče

Část standardu	Kontrolní kritéria	Způsob kontroly
Podmínky zahájení péče	Kvalitně zjišťovaná anamnéza Diagnostika + dif.diagnostika	Záznam v dokumentaci Záznam v dokumentaci
Proces	Vyšetření dle VD Terapie dle VD	Záznam v dokumentaci 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 Záznam v dokumentaci Záznam v dokumentaci Záznam v dokumentaci Záznam v dokumentaci

LITERATURA

1. BECHYNĚ, M., BECHYŇOVÁ, R. Mízní otok – Lymfedém. Phlebomedica, 1996.
2. Consensus Document of the International Society of Lymphology: The Diagnosis and Treatment of Peripheral Lymphedema. *Lymphology*, 2003, 36, p. 84-91.
3. FÖLDI, M., KUBIK, S. Lehrbuch der Lymphologie. 2. Auflage Gustav Fischer Verlag, 1991.
4. Kol. autorů : Lymfedém – lymfodrenáže, kombinovaná fyzioterapie, komplexní léčebná péče o nemocné. Učební texty. Editor: Benda K., NCONZO Brno, 2007.
5. Praktická flebologie - supplementum, IX, 2000, Phlebomedica.
6. ELIŠKA, O., BENDA, K., HOUDOVÁ, H., NAVRÁTILOVÁ, Z., PAVLASOVÁ, V., WALD, M., BITTNEROVÁ, M.: Brief guidelines of the Czech Lymphology Society. *The European Journal of Lymphology*, 2006, 16 (47), p. 1-6.

Došlo do redakce: 10.6.2009

Prof. MUDr. Oldřich Eliška, DrSc.
Anatomický ústav I. LF UK
U Nemocnice 3
128 00 Praha 2
E-mail: oldrich.eliska@lf1.cuni.cz



ČESKÁ LÉKAŘSKÁ SPOLEČNOST J. E. PURKYNĚ

ve spolupráci s

Českou onkologickou společností ČLS JEP, Společností všeobecného lékařství ČLS JEP,
Odbornou společností praktických dětských lékařů ČLS JEP a Slovenskou lekárskou spoločnosťou

pod záštitou



pořádá

XX. KONGRES ČLS JEP PRO LÉKAŘE V PRAXI S MEZINÁRODNÍ ÚČASTÍ

PREVENCE A ČASNÁ DIAGNOSTIKA ONKOLOGICKÝCH ONEMOCNĚNÍ V ORDINACI PRAKTICKÉHO LÉKAŘE

Kongres se koná v rámci Medical Fair Brno Central Europe 2009.

Výstaviště Brno, pavilon A3 - Rotunda

21. října 2009

www.cls.cz

FINANČNÍ
PARTNER



PŘEDBĚŽNÝ PROGRAM

Prevence zhoubných nádorů je významnou součástí Národního onkologického programu ČR; PSA a časná detekce karcinomu prostaty; Možnosti časně detekce nádorů močového měchýře; Mikrohematurie v ambulanci praktického lékaře; Intervalový karcinom prsu; Kdy myslet na nádor prsu u pacientek do 35ti let – Projekt 35. PT; Zhoubné nádory varlat: časná diagnostika; Spolupráce praktického lékaře a pneumoonkologa v diagnostice karcinomu plic; Možnosti screeningu kolorektálního karcinomu v terénní praxi; Informační zázemí organizovaných programů screeningu zhoubných nádorových onemocnění v České republice; Implementace datového auditu v Národním programu screeningu karcinomu prsu; Epidemiologie a časný záchyt preventabilních nádorových onemocnění v ČR; Jak „neprošvihnout“ mnohočetný myelom; Karcinom děložního hrdla a možnosti jeho eradikace

Akce má charakter postgraduálního vzdělávání a je garantována ČLS JEP ve spolupráci s ČLK a ČAS (ohodnocena kredity) jako akce kontinuálního vzdělávání – účastníci obdrží certifikát o účasti.

Sekretariát kongresu: AMCA, spol. s r.o., tel.: 257 007 629, 731 496 060, e-mail: amca@amca.cz, www.amca.cz