**Лимфедема**

По данным ВОЗ, 10% населения мира страдает лимфедемой нижних конечностей и число вновь выявленных больных возрастает с каждым годом. Они составляют категорию так называмых трудных больных, которым приходится лечиться долго и зачастую безуспешно.

Лимфедема (слоновость, лимфостаз) ­­­­­­– упорное заболевание, характеризующееся прогрессирующим отеком конечности и разрастанием соединительной ткани, вследствие нарушенного лимфообращения врожденного или приобретенного характера, хронической инфекции и нарушенной трофики.

**Классификация:** Трошков А.А. выделяет 1) мягкую форму (образование плотной соединительной ткани между дольками жира подкожной клетчатки, разрыхление соединительнотканных перегородок клетчатки, отек); 2) твердая форма (полное замещение подкожной жировой клетчатки плотной соединительной тканью); 3) смешанная форма ­­– перходная, имеет место чередование различных по степени уплотнения участков тканей (сочетание мягкой и твердой форм).

Слоновость бывает:

1. *Врожденная*, обусловленная врожденным недоразвитием или аномалией развития лимфатических сосудов, узлов, артерий или вен: 1) спорадическая форма, 2) семейная форма болезнь Милрой и 3) синдром Мейге, обусловленный наследственными факторами.
2. *Приобретенная*, обусловленная воздействием на здоровые ткани всевозможных факторов, приводящих к лимфостазу и фиброзу: 1)невоспалительная форма (пересечение или перевязка крупных лимфатических коллекторов или лимфатических узлов; сдавление лимфатических путей рубцами; рентгенотерапия; стойкое нарушение артериального или венозного кровообращения; нейрогенные факторы); 2)воспалительная форма (после рецидивирующего рожистого воспаления, хронических специфических инфекционных заболеваний, местных гнойных процессов, филариаза и других причин); 3)бластоматозная форма (распрстраненные доброкачественные опухоли: гемангиома, лимфангиома, невус, миома, нейрофиброма и др.); 4)сердечная форма (чаще при вроденных, реже при длительно существующих приобретенных пороках с резковыраженным нарушением кровообращения); 5)почечная форма (при длительном и стойком нарушении выделительной функции почек)

Для оценки клинических проявлений лимфатического отека по С.З.Горшкову (1972 г.) целесобразно выделять две стадии: *лимфедему* и *фибредему*. Для первой стадии характерен лимфатический отек, в основе его – скопление лимфы в интерстициальной ткани. Развивается лимфангиосклероз, склероз кожи и подкожной жировой клетчатки. Заболевание переходит в стадию фибредемы.

Другие авторы в течение возникновения и развития лимфедемы отмечают следующие стадии: первой является острая лимфедема, появляющаяся тотчас после травмы, операции, которая исчезает через несколько недель. Затем следует латентная стадия в течение которой нет видимого отека. Далее наступает стадия переходной лимфедемы, начинающейся в проксимальных частях и быстро расширяющейся дистально. Вскоре она переходит в хрническую стадию с постепенно образующимися необратимыми изменениями в коже и подкожном слое.

Т.В. Савченко (1980 г.) предлагает выделять четыре стадии лимфатичского отека в зависимости от его клинического течения, размера, динамики и уровня отека: 1 степень – интермитирующий отек; 2 степень – постянный отек; 3 степень – появление фиброзносклеротических изменений; 4 степень – слоновость.

**Этиология.** Среди этиологических факторов выделяют так называемые невоспалительные факторы. К ним относятся: механическое повреждение крупных лимфатических сосудов или сдавление, например послеродовая лимфедема, рентгеновское облучение, нейротрофические изменения. Вероятнее всего в развитии стойкого лимфостаза имеет значение воздействие не одного фактора, а сочетание нескольких разлличных. Например лимфедема, развивающаяся после мастэктомии,возникает вследствие механического повреждения лимфатических сосудов после операционного вмешательства, а также вследствие фиброза, развивающегося после лучевой терапии.

Одной из частых причин развития лимфатического отека является нарушение венозного кровообращения, вызванное различными причинами, в том числе и вследствие аномалии развития вен. Это могут быть артериовенозные аневризмы, анатомические нарушения врожденного порядка (артериовенозные анастомозы).

При тромбофлебитах и посттромбофлебитических состояниях почти всегда имеет место развитие стойких, иногда необратимых отеков, которые обусловлены не только флебогипертонией и повышенной проницаемостью сосудов, но инедостаточностью лимфообращения (лимфовенозная недостаточность).

Иногда стойкое нарушение связано с длительным вынужденным положением и полным отсутствием движений при так называемых каузалгических конечностях. Нарушение лимфообращения возможно в парализованных конечностях. В этом случае развивается нейрогенный отек, в возникновении которого принимает участие ряд факторов: повышение проницаемости кровеносных капилляров и отсутствие лимфатического дренажа в полностью неподвижной конечности.

Основной причиной стойкого лимфостаза и формирования в последующем слоновости является воспаление, особенно рецидивирующее рожистое воспаление. Ряд авторов рассматривают рожу как непосредственную причину лимфостаза, другие считают, что стойкий лимфостаз является последствием рецидивов рожи, которые усиливают имевшиеся (в некоторых случаях субклинические нарушения лимфообращения) и способствуют переходу лимфедемы в фибредему.

Также, лимфатический отек может быть вызван резким нарушнием сердечной деятельности, возможны почечные формы.

**Патогенез.** Основная роль в патогенезе лимфатического отека принадлежит транссудации жидкости из сосудов в ткани и задержка ими жидкости. Это обусловлено повышением капиллярного давления, повышенной проницаемостью капилляров, особенно для белков, а также повышением способности коллоидов тканей связывать воду. Так, например, при остром рожистом воспалении сначала наблюдается расширение, а иногда деформация лимфатических сосудов. Затем, при переходе воспаления в хроническую форму течения, наступает облитерация лимфатического русла в связи с развитием рубцовой ткани. Отток жидкости в таких случаях резко нарушается что приводит к лимфостазу тканей.

Особенностью лимфатических отеков является то, что они приводят к фиброзным изменениям в тканях, т.к. в лимфе содержится до 2–4% белка, вызывающего своеобразную гистопатологическую реакцию. Она выражается в клеточной инфильтрации лимфогистиоцитарного характера, в увеличении количества фибробластов и развитии клеточного и внеклеточного склероза. Развиваются лимфангиосклероз, склероз кожи и подкожной жировой клетчатки.

Внешний вид поражнного органа изменяется. В стадии лимфедемы он увеличивается в объеме, кожа остается гладкой без трофических нарушений. Гистологически при этом отмечается умеренный фиброз клетчатки, в которой расширены лимфатические сосуды. Позже появляются трофические расстройства, прогрессирует индурация дермы и подкожной жировой клетчаки. Ткани становятся плотные на ощупь, бугристые, покрытые толстым слоем ороговевшего эпидермиса, как бы изрезаны в разных направлениях мелкими и глубокими бороздами. При запущенном процессе дерма и подкожная клетчатка имеют вид однородной массы белого или бело-розового цвета, плотной консистенции. В них трудно дифференцировать граници кожи, жировой клетчатки, фасции.

В структуре лимфатической системы кожи: рост лимфатических капилляров, деформация как старых, так и вновь образованных лимфатических капилляров и сосудов, варикоз отводящих сосудов, эктазия и образование атипичных спиралевидных лимфатических сосудов.

**Клинические проявления.** Общее состояние может быть не нарушено. Жалобы на резкое утолщени и деформацию конечности, чувство тяжести в ней (особенно при физической нагрузке), онемение, иногда на стреляющие боли,утомляемость. Могут быть жалобы на резко повышенную потливость больной конечности, изменение окраски кожи, периодически возникающее обострение воспалительного процесса, мокнутия поверхности кожи, экзему и язвы.

**Консервативное лечение.** Смысл – применение всех физиологических методов и средств, которые приводят к улучшению лимфатического дренажа и лимфатического обращения в конечностях. У большинства консервативно леченых больных, если не наступит осложнение можно достигнуть явного улучшения клинического состояния конечности и избежать хирургического вмешательства.

Больной должен иметь в виду тот факт, что дальнейшая судьба конечности зависит от него самого, и что возникновение и развитие хронической лимфедемы можно предотвратить.

1.Перестройка жизненного режима.

Он должен быть перестроен так, чтобы можно было применять меры поддерживающие лимфообращение и исключить те факторы, которые способствуют нагрузке лимфообращения. При профессиональной перегрузке конечности рекомендуется сменить професиию, а молодым выбирать соответствующую. Занятия спортом, которые не несут в себе риска ранения конечности. При малейших признаках начинающейся рожи больной должен немедленно обратиться к врачу.

2. Изменение положения конечности.

Регулярная элевация больных конечностей – “дренаж положения” – одна из основных лечебных мер. Эффект элевации повышается пропорционально продолжительности ее действия и только через 60 минут наступает значительное уменьшение объема конечности. Элевация обеспечивается подложением под ноги жесткого валика 8-15 см, а для верхних конечностей – жесткой подушкой. При этом необходимо следить, чтобы конечность во время сна была вдоль тела.

3. Один из старейших методов лечения лимфедемы – компрессия конечности различными бандажами: от фланелевых бинтов, до резиновой манжеты, для обеспечения постоянной компрессии бинты были заменены эластичными чулками или рукавами.

Метод силового бандажа: 1)элевация ноги на 45°, руки на 60° на 15–20 минут, 2)повторный бандаж 3×3–5 минут, ручной лимфатический массаж бедра, 4) “ходящий” бандаж конечности неэластичным бинтом оставляется на ночь, 5)ношение эластичных чулок с сильным сжатием для поддержания редуцированного объема конечности. Процедура может быть повторена в течение 5–7 дней.

 4. Физиотерапия. Массаж конечности поддерживает течение лимфы и отводит накопленную лимфу из лимфедематозной ткани. Массажные движения способствуют ритмической компрессии ткани, чем приводят в действие и обновляют функцию капиллярного лимфатического насоса.

 Так называемые “лимфатические массажи”, в своей концепции они опираются на знание анатомии, физиологии и патофизиологии лимфатической системы в конечностях. “Транспортные” массажные движения преследуют цель отвода стагнующей лимфы, ночинаются всегда с проксимльных отделов. Хорошие результаты получают после пневмомассажа и гидромассажа.

 5.Медикаментозное лечение. Бензопироны-биофлавины, вещества группы “витамина Р” имеют смешанное вазоактивное, противоедематозное и противовоспалительное действие.

 Кумарин обладает лимфокинетическим действием, усиливаются активные сокращения гладкой мускулатуры лимфатических сосудов и ускоряется их частота. Действие Кумарина потенцируется при комбинации с Рутином.

 Препарат Веналот не имеет побочных действий на гемокоагуляцию и никак не влияет на протромбиновое время. Он уменьшает потери белка из плазмы и поддерживает разрушение и экстралимфатический транспорт протеинов из ткани. Веналот лучше использовать для длительного применения. Принимать 2 таблетки в день, всегда утром.

 Пиридоксин и листовая кислота. Они способствуют окислительным процессам и поддерживают катаболизм протеинов, нормализуют тканевой метаболизм и помогают поддерживать эластичность ткани.

 Вещества никотиновой кислоты имеют прямое лимфокинетическое действие, они понижают сопротивление лимфатического русла с одновременным повышением лимфатического оттока. Это препараты Компламин, Ксавин, Ксанидил.

 Диуретики находят применение в исключительных случаях, при попытках радикально изменить объем конечности при хронической лимфедеме; диуретик подается в один прием, кратковременно, только в минимальной действеннной дозе (40 мг фуросемида в 20 мл один или два дня при одновременном приеме калия 3 гр ежедневно перорально 3 дня).

 Используется фибринолитическое действие гиалуронидазы для отстранения соединительнотканевой индурации. Вводится подкожно инфильтрирующим способом в пораженную ткань или с помощью ионофореза.

 Бромгексин, дозой по 1 таблетке 3 раза в день, имеет фибринолитическое и муколитическое действие, влияет также на вязкость тканевой жидкости и лимфы, смягчает индурированный подкожный слой.

 Троксевазин, 300 мг ежедневно, снижает тенденцию к тромбозам, которая сопровождает высокую стадию лимфедемы.

*Системная энзимотерапия.* Этот метод основан на кооперативном воздействии целенаправленно составленных смесей гидролитических ферментов растительного и животного происхождения. Препараты энзимотерапии обладают противовоспалительным, противоотечным, фибринолитическим, иммуномодулирующим и вторично анальгезирующим действием. При непосредственном участии гидролитических ферментов уменьшается инфильтрация интерстициального пространства белками плазмы и увеличивается элиминация белкового детрита и депозитов фибрина в зоне повреждения и уменьшение локального отека.

Для лечения лимфатического отека используется препарат Вобэнзим. Его следует назначать по 8-10 др. 3 раза в день в течение 1,5-2 месяцев, поддерживающая доза составляет 5др. 3 раза в день.

Одним из новых методов лечения лимфатических отеков является *цитокинотерапия*. Наиболее простым и щадящим является способ внутривенного применения ксеноперфузата. Ключевым звеном иммунотерапии перфузатом ксеноселезенки являются цитокины – растворимые факторы иммунокомпетентных клеток, интерлейкины 1 и 2, интерферон (Никонов С. Д., 1992). Автором показано, что комплекс цитокинов перфузата ксеноселезенки легко и быстро проникает в ткани и межклеточное пространство при его внутривенном применении. Использование цитокинов перфузата ксеноселезенки при проведении иммунотерепии в условиях генерализованной хирургической инфекции позволяет более успешно бороться с воспалительным (раневым) процессом и в короткие сроки добиться санирующего эффекта (Никонов С. Д., 1992).

С 1984 Katoh I. с соавторами успешно применяют для лечения лимфатических отеков конечностей внутриартериальное введение аутолимфацитов. Обогащенную лимфоцитами фракцию аутокрови получают при помощи клеточного сепаратора. Механизм действия авторы объясняют увеличением протеолитической активности белковых компонентов отечной жидкости, что приводит к высвобождению биологически и иммуноактивных веществ, влияющих на проницаемость капиллярной стенки.

Из вышеизложенного логически вытекает предположение о создании нового способа лечения лимфатических отеков нижних конечностей, заключающийся во внутриартериальном введении перфузата ксеноселезенки пораженной конечности, что даст возможность эффективно использовать позитивные свойства ПК для его непосредственного воздействия на пораженные ткани.

**Хирургическое лечение.** Показанием к хирургическому лечению служит отсутствие положительного эфекта от длительной консервативной терапии, необратимый фиброз и склероз тканей, если измененная лимфедемой конечность ограничивает больного в движении, труде, частые рецедивы инфекции, психологическая нагрузка.

Многочисленные методы хириргического лечения лимфедемы можно разделить на: 1) вмешательства, направленные на улучшение оттока лимфы из пораженной конечности, и 2) удаление фиброзно-измененной разросшейся подкожной жировой клетчатки. Из операций первой группы наиболее эффективны лимфангиовенозные анастомозы с применением микрохирургической техники. Эти анастомозы показаны и весьма эффективны в стадии лимфедемы. В стадии фибредемы они приносят лишь некоторое улучшение. Лимфовенозные анастомозы накладывают на разных уровнях пораженных конечностей. Чем больше количество наложенных анастомозов, тем лучше непосредственные и отдаленные результаты вмешательства. Эти операции противопоказаны при аплазии и гипоплазии лимфатической системы. Чем продолжительнее заболевание, чем значительнее выражен фиброз, тем хуже результаты создания лимфангиовенозных анастомозов.

При выраженном фиброзе и значительном прогрессирующем увеличении конечности, стойкой ее деформации и частых рецидивах рожистого воспаления показано радикальное удаление измененной подкожной клетчатки с последующей реимплантацией кожи.

Противопаказанием к тотальному иссечению пораженных тканей является: тяжелые заболевания сердца, сосудов, легких, печени, почек; врожденная или приобретенная недостаточность или закупорка глубоких вен конечностей; вторичная слоновость, развившаяся при злокачественных опухолях.

**Прогноз** лимфедемы плохой при расширенных патологических изменениях лимфатической системы (прежде всего при состоянии после радикального иссечения регионарных лимфатических узлов) в неухоженных случаях хронической лимфедемы с высокой степенью фиброзной перестройки ткани. В этих случаях нельзя недооценивать опасность злокачественного роста.

**Профилактика** лимфатического отека – это предупреждение и рациональное лечение рожистого воспаления, лимфангита и других воспалительных заболеваний конечностей; профилактика и рациональное лечение травм, обморожений, ожегов и злокачественных опухолей.

**Литература**

1. Бенда К., Цыб А. Ф. и др. Лимфедема конечности.– Прага: Авиценум. - 1997.
2. Бородин Ю. И., Ефремов А. В., Зыков А. А., Горчаков В. Н. Лимфатическая система и лимфотропные средства.– Новосибирск.– 1997.– 136 с.
3. Даудярис И. П. Болезни вен и лимфатической системы конечностей. – М.: Медицина.-1984.-192 с.
4. Левин Ю. М., Зедгенидзе Г. А., Комаров Б. Д. И др. Практическая лимфология.- Баку: Мариор.-1982.-304 с.
5. Медведев П. Н. Слоновость конечности и половых органов. – М.: Медицина.-1964.-202 с.
6. Системная энзимотерапия/ Под ред. В. А. Носоновой, С. М. Гавалова.-СПб.-1997.-24 с.
7. Черкасов В. Л. Рожа. –Л.: Медицина.-1986.-200 с.
8. Шевела А. И., Любарский М.С., Габитов В. Х. и др. Комплексное лечение больных с лимфедемой нижних конечностей. – Новосибирск-Бишкек.-1997.- 105 с.

Новосибирск 1999

НГМИ