

LYMFEDÉM V DĚTSKÉM VĚKU

MUDr. Zuzana Navrátilová, Ph.D.

Ambulance dermatologické angiologie, Brno

Lymfedém představuje chronické, progredující, často celoživotní onemocnění, které postihuje všechny dimenze kvality života našich pacientů. Jeho manifestace v dětském věku znamená velmi závažný terapeutický a sociální problém. Terapie vychází ze základních principů komplexní fyzikální terapie. V raném dětském věku nelze předpokládat spolupráci dětí na léčbě, je nutná maximální péče rodičů. V pozdějším věku je možné již získat určitou, stále se rozvíjející spolupráci dítěte na každodenní terapii tohoto chronického onemocnění.

Klíčová slova: lymfedém, etiologie, klinický obraz, komplexní dekongestivní terapie.

LYMPHEDEMA IN CHILDHOOD

Lymphedema is a serious, worsening, often long-life disease, which influences all dimensions of the quality of life of our patients. The manifestation of the lymphedema in the childhood is a real therapeutic and social problem. The complex decongestive therapy is an essential part of the therapy. In early childhood is impossible to expect an active co-operation of our patients, the daily care of the parents is necessary. Later, the co-operation with the children could gradually increase in the programme of daily treatment of this chronic disease.

Key words: lymphedema, etiology, clinical signs, complex decongestive therapy.

Mízní systém hraje velmi důležitou roli v transportu tkáňové tekutiny – lymfy – ze tkáně do krevního oběhu. Poškození funkce mízního systému vede ke klinické manifestaci mízního otoku – lymfedému. Pokud není lymfedém včas léčen, může vést k těžkým poruchám tvaru končetin, četným kožním komplikacím a bakteriálním infekcím podkoží. V nejtěžších případech až ke vzniku zhoubného lymfangiosarkomu.

Anatomie, fyziologie a patofyziologie

Míza (lymfa) vzniká extravazací z krevních kapilár a postkapilárních venul. Je složena z vody, makromolekulárních látek (zvláště proteinů), solí, elektrolytů a dalších odpadních látek. Tato intersticiální tekutina je resorbována z podkoží do iniciálních lymfatik – slepě v podkoží zakončených mízních kapilár, které jsou díky své struktuře schopny resorbovat makromolekuly bílkovin a lipidů. Míza je dále transportována jednotlivými anatomickými částmi mízního systému – lymfatickými prekolektory a kolektory, kmeny a dvěma hlavními mízními kmeny, jejichž ústí odvádí v podklíčkových oblastech mízu zpět do žilního systému. Na své cestě prochází míza mízními uzlinami, které jsou rozmístěny po celém těle v celkovém počtu asi 600 a sehrávají důležitou roli v imunitním systému organismu (5). Mízní systém v oblasti končetin je tvořen povrchovým a hlubokým mízním systémem. Obdobně jako v žilním systému jsou i tyto systémy propojeny spojkami. Fyziologický tok lymfy je však z hlubokých mízních směrů k povrchovým. V případě poškození mízního systému – absencí, obstrukcí nebo obliterací mízníků – dochází ke snížení transportní kapacity mízního systému. Ve chvíli, kdy kapilární

filtrace překoná transportní kapacitu mízního systému, dochází ke klinické manifestaci lymfedému. Lymfedém je vysokoproteinový otok, který vzniká při dysfunkci mízního systému a při neadekvátní proteolýze (2).

Klasifikace lymfedému

Primární lymfedém – je otok, který se rozvine bez známé příčiny. Je podmíněn kongenitální anomálií mízního systému – absencí nebo hypoplazií či lymfektazií mízních cév. V některých případech se jedná o lymfedém geneticky podmíněný, např. Nonne-Milroy onemocnění (vrozený, autosomálně dominantně dědičný typ otoku, podmíněný v.s. genovou mutací VEGFR-3) nebo Meige syndrom (familiární výskyt, postihující dívky, manifestuje se většinou v období puberty) (3, 13). Podle věku manifestace primárního lymfedému rozlišujeme lymphoedema congenitum (manifestace otoku ihned nebo brzy po narození), dále lymphoedema praecox (manifestace otoku do 35 let věku) a lymphoedema tardum (manifestace otoku po 35. roce života).

Sekundární lymfedém – je otok, který se manifestuje ze známé příčiny, která vedla k získanému poškození mízního systému. V důsledku známé příčiny dochází k zablokování odtoku lymfy. Sekundární lymfedém je většinou benigní (poinfekční, potraumatický, iatrogenní – pooperační a poradiační, výjimečně arteficiální). Vzácnější skupinu pak tvoří otoky maligní (otoky v důsledku útlaku primárním tumorem nebo metastázou nebo při rekurenci nádoru) (11).

V dětském věku se nejčastěji setkáváme s manifestací primárního lymfedému, zvláště formy praecox, výrazně méně dochází k manifestaci otoku brzy po narození. V některých

případech se může otok objevovat postupně v důsledku narůstajícího přetížení mízního systému – čistá forma primárního lymfedému. K manifestaci primárního lymfedému však může dojít i poměrně náhle v důsledku rozličných zhoršujících faktorů (po úrazu, po očkování, po infekci podkoží – erysipelu) – kombinovaná forma. V každém případě, pokud dojde k rozvoji erysipelu na končetinách u dítěte, je vždy nutné myslet na rozvoj bakteriální infekce na terénu lymfostázy (1). I v dětském věku se můžeme setkat s projevy sekundárního lymfedému – nejčastěji po úrazech (fraktury s imobilizací, poranění podkoží), může dojít i k manifestaci otoku po chirurgických zákrocích, zvláště v oblasti s rizikem poškození mízních uzlin (např. operace tříselné kýly), méně často se setkáváme s otoky po radioterapii, při útlaku benigním tumorem (např. lymfangiome) či se zánětlivým lymfedémem (např. při juvenilní revmatoidní artritidě). Naopak zvláště v období puberty je nutné u některých psychicky nestabilních dětí myslet i na možnost arteficiálního otoku. Ve vzácných případech může být lymfedém součástí některých vrozených syndromů (např. Hennekam syndrom) (9,14) nebo se u některých onemocnění častěji vyskytuje (např. Turnerův syndrom, morbus Recklinghausen).

Stadia lymfedému

Z klinického hlediska můžeme lymfedém rozdělit do 4 stadií:

0. stadium – latentní lymfedém (lymfatická drenáž je narušena, ale vzhledem k nepřevažující kapilární filtraci nedochází ke klinické manifestaci otoku)

1. stadium – reverzibilní lymfedém (lymfatická drenáž je v rovnovážném stavu s ka-

Obrázek 1. Lymphoedema primarium congenitum



Obrázek 4. Lymphoedema secundarium – při juvenilní revmatoidní artritidě



Obrázek 2. Lymphoedema primarium praecox (manifestace v předškolním věku)



Obrázek 5. Stemmerovo znamení – pozitivní nález



Obrázek 3. Lymphoedema secundarium – při útlaku lymfngiomem v oblasti axily



Obrázek 6. Kožní změny při rozvinutém lymfedému (hyperkeratóza, zvýrazněné papilární linie, verrucosis lymphostatica, kvadrátní prsty, nehtové změny)



pilární filtraci a při občasné převaze kapilární filtrace přechodně dochází ke klinické manifestaci otoku)

2. stadium – ireverzibilní lymfedém (trvalý otok při přetížení dysfunkčního lymfatického systému, postupně vedoucí k fibrotizaci podkoží, provázený častými zánětlivými změnami podkoží)

3. stadium – elefantiáza (výrazné poruchy tvaru lymfedémem postižených partií těla, provázené četnými kožními komplikacemi) (10, 11, 13).

Klinický obraz lymfedému

Lymfedém pouze v počátečních stádiích má měkký konzistenci a je možné utvořit důlek při palpací. Toto stadium „pitting“ lymfedému však poměrně brzy přechází v typický klinický obraz tuhého a bledého otoku. Lymfedém bývá většinou lokalizovaný na končetinách, může však postihovat kterékoli partie těla. Primární lymfedém v oblasti končetin se šíří od periferie směrem do centra, sekundární lymfedém naopak začíná pod překážkou a podél toku lymfy se šíří k periférii.

Dlouhotrvající lymfedém může vést až k rozvoji kožních příznaků. V důsledku porušené trofiky kůže se častěji setkáváme se suchou kůží, dochází k rozvoji hyperkeratózy, zvýraznění papilárních linií, snížení růstu ochlupení. Při další progresi kožních změn dochází až k bradavičnatým změnám kůže, tzv. verrucosis lymphostatica, v místě výrazného přetlaku lymfy v podkoží může dojít k tvorbě podkožních puchýřků, tzv. chyloderma, a k projevům lymphorrhoy. U otoků na akrech končetin se

můžeme setkat s poškozenou kvalitou nehtových plotének. Na terénu lymfedému dochází velmi často k rozvoji akutních zánětlivých reakcí, nejčastěji erysipelu. Nejzávažnějším klinickým projevem těžkého lymfedému je porucha hybnosti kloubů (6).

Diagnostika a diferenciální diagnostika lymfedému

Ke správné diagnostice lymfedému je nutné zhodnocení anamnestických údajů a klinického obrazu. Pomůckou při stanovení diagnózy může být Stemmerovo znamení, tj. neschopnost utvořit kožní řasu na 2. prstu končetiny. Toto znamení je přínosné zvláště v diagnostice počátečních stádií primárního lymfedému, neboť díky typu šíření otoku je patrné již v prvopočátku onemocnění. V případě nejasností při diferenciální diagnostice otoku je indikováno provedení lymfangioscintigrafie (LAS), které umožňuje vyhodnocení morfologie a transportní kapacity mízního řečiště (2, 3, 12). Lymfangioscintigrafické vyšetření je možné provést již v dětském věku. Je však vhodné vyčkat, až je dítě schopné alespoň částečné spolupráce (příprava na vyšetření, poučení o vpichu do podkoží, spolupráce při klidové a pohybové fázi vyšetření). K doplňujícím vyšetřením patří zobrazení magnetickou rezonancí, eventuálně sonografické vyšetření podkoží. Tato vyšetření však zobrazí pouze morfologické změny (4).

V rámci diferenciální diagnostiky lymfedému je vhodné provést základní interní vyšetření k vyloučení hypoosmolárních otoků (při ledvinném, jaterním a srdečním selhávání, při hypalbuminemii). V rámci diferenciální diagnostiky dalších hyperosmolárních otoků doplňujeme angiologické vyšetření se zaměřením na žilní systém k vyloučení flebedému (otok při selhávání žilního systému) a lipedému (otok při bloádě povrchových lymfatických cév nadměrně rozvinutou tukovou tkání).

V dětském věku je nutné zvláště rozlišení flebedému (např. při vrozených postiženích žilního systému – sy Klippel–Trenaunay). Již u dívek v pubertě dochází v posledních letech častěji k rozvoji lipedému, nežádka v souvislosti s brzkým nasazením antikoncepce.

Terapie lymfedému

Lymfedém je chronické onemocnění, které zatím nelze kauzálně vyléčit. Léčba pacientů s lymfedémem je zaměřena na stimulaci toku lymfy a redukci otoku. Léčebná opatření, která vedou k redukci otoku, se označují termínem komplexní dekongestivní terapie. Jedná se o kombinaci tří léčebných postupů: lymfodrenáže, komprese a cvičení. Manuální lymfodrenáž je jemná technika, která zvyšuje resorpci intersticiální tekutiny, podporuje a zvyšuje dosud zachovanou vstřebávací a transportní kapacitu mízního systému (2). Tato hmatová technika je orientovaná na povrchový mízní systém, simuluje fyziologický tok lymfy tak, aby míza vždy byla odváděna do předem vyprázdněné-

ho mizního systému. Ošetření se tedy provádí od centra (většinou od krku) směrem k periférii (k edematózně změněnému podkoží). K jejímu provádění je nutná důsledná znalost anatomie mizního systému, správné návyky v technice manuálního ošetření. V některých případech je možné nahradit manuální lymfodrenáž ošetřením přístrojovou lymfodrenáží. Ošetření se provádí programovatelným přístrojem, ke kterému se připojuje návlek na končetinu. Pod tlakem 25–50 mm Hg se plní jednotlivé komory návleku dle zásad lymfodrenáže – tedy od centra směrem k periférii (8). I před aplikací přístrojové lymfodrenáže je však nutné předchozí ošetření proximálních partií mizního systému manuální lymfodrenáží. Nedojde-li k tomu, je otok pouze posunut nad místo působení návleku a je riziko přesunu otoku do jiných oblastí podkoží, na dolních končetinách nejčastěji do oblasti genitálu. Kompresivní terapie je nedílnou součástí terapie lymfatických otoků, zvláště v oblasti končetin. Ve fázi redukce otoku se aplikuje většinou zesílená vícevrstevná bandáž, u menších otoků bandáž krátkotahnými obinadly. V případě, že se již otok nemění, je možné dítěti předepsat kompresivní návlek, většinou je nutné zhotovení návleku na míru. Kompresivní pomůcky vytvářejí graduovaný tlak, s maximem na akrech končetin, aby mohl být zajištěn plynulý přesun mízy do horních partií mizního systému. Současně pod kompresí dochází k uvolnění vazivových depozit podkoží a změknutí otoku.

Cvičení a vhodná pohybová aktivita potencují tok lymfy, efektivnější je cvičení prováděné s aplikovaným kompresivním návlekem, protože dochází ke zvýšení účinnosti svalových kontrakcí na stimulaci mizního systému a k urychlení resorpce a toku lymfy. Komplexní dekongestivní terapie není bohužel dostupná pro všechny naše pacienty, manuální a přístrojová lymfodrenáž mají své kontraindikace (neléčené maligní onemocnění nebo jeho relaps, akutní bakteriální infekce, akutní záněty žilního systému, nízkomolekulární otoky, hyperthyreóza, dekompenzovaná hypertenze) (2). Nedílnou součástí péče o nemocné s lymfedémem je důsledná starost o kůži a prevence infekcí podkoží, které většinou vedou k další progresi lymfedému. Dbáme o každodenní aplikaci emolientů, řádné ošetření oděrek a poranění lokální dezinfekcí, eventuálně lokálním antibiotikem. Důležitá je pravidelná kontrola meziprstních prostor a včasná diagnostika a terapie interdigitální mykózy, jejíž výskyt u dětí s primárním lymfedémem není žádnou vzácností. V případě rozvoje febrilií, zimnice a třesavky u dítěte s lymfedémem je vždy nutné myslet na možný výskyt erysipelu a řádně jej přeléčit antibiotiky (nejlépe parenterálně za hospitalizace s následnou aplikací depotní-

ho penicilínu). Podle rozsahu otoku vytyčíme každému pacientovi léčebný plán (7). V případě manifestace lymfedému v dětském věku se většinou jedná o závažné typy otoků, kde je nutná každodenní intenzivní terapie. Léčba má většinou 4tydenní intenzivní část, kdy je denně prováděna manuální a dle věku dítěte a lokalizaci otoku někdy i přístrojová lymfodrenáž, na končetinu je aplikována vícevrstevná komprese na specializovaném pracovišti, doma dítě denně cvičí s rodiči doporučené cviky. Během této intenzivní léčby současně provádíme edukaci rodičů v technice manuální lymfodrenáže, kontrolujeme zručnost rodičů v provádění ošetření. K výuce používáme mapu mizního systému, aby rodiče byli schopni pochopit smysl lymfodrenáže. Často je využívána možnost provedení videozáznamu ošetření s možností náviku manuální zručnosti doma. Zvláště u malých dětí je nutná častá kontrola kompresivní bandáže, protože v případě shrnutí obvazu nebo při zaškrcení je riziko zhoršení lymfedému a vzniku trofických ran. Rodiče musí zvládnout správnou techniku aplikace kompresivní bandáže krátkotahnými obinadly, někteří nemají problém ani s aplikací vícevrstevné komprese. Po intenzivní léčbě nastupuje fáze udržovací terapie. Vzhledem k trvalému postižení mizního systému je nutná nejlépe trvalá každodenní terapie. Rodiče doma provádějí denně manuální lymfodrenáž, v indikovaných případech je možné dítěti předepsat domů přístroj pro léčbu otoků. Tuto možnost však volíme pouze tehdy, jsme-li přesvědčeni, že pro použití přístroje je dítě již vyzrálé (vydrží v klidu ležet alespoň 45 minut) a rodiče správně provádějí předchozí manuální ošetření lymfodrenáží před aplikací přístroje. Dítě doma denně aplikuje jednoduchou bandáž nebo

kompresivní punčochu, cvičí, denně je zabezpečena pravidelná péče o kůži dle výše uvedených zásad. Naším cílem je získat motivovaného pacienta, v útlém dětském věku pak zvláště motivované rodiče, kteří budou schopni dle doporučení aplikovat každodenní léčbu a úzce spolupracovat s ošetřujícím personálem. Zvláště v útlém věku je dítě zcela závislé na péči rodičů a výsledky léčby výrazně ovlivňuje ochota rodičů spolupracovat na každodenní terapii. Postupně se dítě snažíme aktivně zapojovat do léčebného procesu. Nejříve jsou děti schopny zvládnout samostatné cvičení, v předškolním věku již většinou nečiní problém správná aplikace kompresivního návleku. V období puberty je vhodné začít s edukací dítěte v technice jednoduché autolymfodrenáže, v obsluze přístroje pro léčbu otoků a technice aplikace bandáže. V tomto věku již dítě bývá většinou samostatné a v případě nutnosti je schopné provést jednoduché denní ošetření. Nadále je však vhodné, pokud rodiče provádějí doma ošetření manuální lymfodrenáží. I když je výskyt lymfedému v dětském věku většinou závažným narušením běžného rodinného života, pro takto postižené dítě má jednu podstatnou výhodu. Po více než 10 letech zkušeností s léčbou tohoto onemocnění pozorujeme, že děti, které získaly návyky každodenní terapie již od útlého věku, akceptují tento fakt většinou i v rané dospělosti, důsledně dodržují schéma terapie. Manifestace lymfedému v pozdějším období většinou znamená výraznější narušení zavedených životních stereotypů, a schopnost dodržovat každodenní schéma terapie může dělat výraznější potíže. Základní snahou v léčbě lymfedému by měla být možnost zachovat rovnováhu mezi kvalitou ošetření a zachováním dostatečné kvality života.

Literatura

1. Baird J, Charles J, Streit T, Roberts J, Addis D, Lammie P. Reactivity to bacterial, fungal, and parasite antigens in patients with lymphedema and elephantiasis. *Am. J. Trop. Hyg.* 2002; 66: 163–169.
2. Bechyně M, Bechyňová R. Mizní otok – lymfedém. *Phlebomedica*, s.r.o. 1997: 32.
3. Benda K. Lymfedém – patofyziologie a diagnostika. *Praktická flebologie* 2000; 9: 3–5.
4. Benda K, Navrátilová Z. Lymfedém končetin – co by měl vědět praktický lékař. *Praktický lékař* 2004; 84: 39–43.
5. Board J, Harlow W. Lymphoedema I: components and function of the lymphatic systém. *British Journal of Nursing* 2002; 11: 304–309.
6. Board J, Harlow W. Lymphoedema 2: classification, signs, symptoms and diagnosis. *British Journal of Nursing* 2002; 11: 389–395.
7. Board J, Harlow W. Lymphoedema 3: the available treatments for lymphoedema. *British Journal of Nursing* 2002; 11: 438–450.
8. Chen AH, Frangos SG, Kilari S, Sumpio BE. Intermittent Pneumatic Compression Devices – Physiological Mechanisms of Action. *European Journal of Endovascular Surgery* 2001; 21: 383–392.
9. Forzano F, Faravelli F, Loy A, Di Rocco M. Severe Lymphedema, Intestinal Lymphangiectasia, Seizures and Mild Mental Retardation. *American Journal of Medical Genetics* 2002; 111: 68–70.
10. Penzer R. Lymphoedema. *Nursing standard* 2003; 17,45–52.
11. Schingale FJ. Lymphoedema, Lipoedema. *Schlutersche GmbH* 2003; 27.
12. Suga K, Kume N, Matsunaga N, Motoyama K, Hara A, Ogasawara N. Assessment of leg oedema by dynamic lymphoscintigraphy with intradermal injection of technetium 99m human serum albumin and load produced by standing. *European Journal of Nuclear Medicine* 2001; 28: 294–303.
13. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema – Consensus Document of the International Society of Lymphology. *Lymphology* 2003; 36: 84–91.
14. Van Balkom I, Alders M, Allanson J, Bellini C, Frank U, De Jong G, Kolbe I, Lacombe D, Rockson S, Rowe P, Wijnburg F, Hennekam CM. Lymphedema – Lymphangiectasia – Mental Retardation (Hennekam) Syndrom: A Review. *American Journal of Medical Genetics* 2002; 112: 412–421.