



Názov:

Primárny lymfedém

Autor:

MUDr. Andrej Džupina, PhD., MBA

Špecializovaný odbor:

Angiológia

Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky podľa § 45 ods. 1 písm. c) zákona 576/2004 Z. z. o zdravotnej starostlivosti, službách súvisiacich s poskytovaním zdravotnej starostlivosti a o zmene a doplnení niektorých zákonov v znení neskorších predpisov vydáva štandardný postup:

Primárny lymfedém

Číslo ŠP	Dátum predloženia na Komisiu MZ SR pre ŠDTP	Status	Dátum účinnosti schválenia ministrom zdravotníctva SR
0127	4. december 2020	schválené	1. február 2021

Autori štandardného postupu

Autorský kolektív:

MUDr. Andrej Džupina, PhD., MBA

Odborná podpora tvorby a hodnotenia štandardného postupu

Prispievatelia a hodnotitelia: členovia odborných pracovných skupín pre tvorbu štandardných diagnostických a terapeutických postupov MZ SR (OPS Angiológia: MUDr. Ľubomír Špak, MPH; doc. MUDr. Juraj Maďarič, PhD., MPH; MUDr. Katarína Dostálová, PhD., MPH.; MUDr. Ivar Vacula, PhD.; prof. MUDr. Viera Štvrtinová, CSc.; MUDr. Miroslav Širila; MUDr. Dáša Kmecová, PhD.; MUDr. Ewald Ambrózy, PhD.); hlavní odborníci MZ SR príslušných špecializačných odborov; hodnotitelia AGREE II. (MUDr. Miroslav Širila; MUDr. Ivar Vacula; doc. MUDr. Juraj Maďarič, PhD.); členovia multidisciplinárnych odborných spoločností; odborný projektový tím MZ SR pre ŠDTP a patientske organizácie zastrešené AOPP v Slovenskej republike; Inštitút zdravotníckej politiky; NCZI; Sekcia zdravia MZ SR, Kancelária WHO na Slovensku.

Odborní koordinátori: MUDr. Peter Bartoň; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA; MUDr. Štefan Laššán, PhD.; prof. MUDr. Jozef Šuvada, PhD., MPH

Recenzenti

členovia Komisie MZ SR pre ŠDTP: MUDr. Peter Bartoň; PharmDr. Zuzana Baťová, PhD.; PharmDr. Tatiana Foltánová, PhD.; MUDr. Róbert Hill, PhD., MPH; prof. MUDr. Jozef Holomáň, CSc.; doc. MUDr. Martin Hrubíško, PhD., mim. prof.; MUDr. Jana Kelemenová; MUDr. Branislav Koreň; prof. MUDr. Ivica Lazúrová, DrSc.; PhD. Mária Lévyová; MUDr. Jozef Kalužay, PhD.; Mgr. Katarína Mažárová; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA; MUDr. Mária Murgašová; Ing. Jana Netriová, PhD., MPH; Mgr. Renáta Popundová; MUDr. Ladislav Šinkovič, PhD., MBA; prof. MUDr. Mária Šustrová, CSc.; MUDr. Martin Vochyan; MUDr. Andrej Zlatoš; prof. MUDr. Jozef Šuvada, PhD., MPH

Technická a administratívna podpora

Podpora vývoja a administrácia: Ing. Peter Čvapek, Ing. Barbora Vallová; Mgr. Ľudmila Eisnerová; Mgr. Mário Fraňo; JUDr. Marcela Virágová, MBA; Ing. Marek Matto; prof. PaedDr., PhDr. Pavol Tománek, PhD., MHA; JUDr. Ing. Zsolt Mánya, PhD., MHA; Mgr. Sabína Brédová; Ing. Mgr. Liliana Húsková; Ing. Zuzana Poláková; Mgr. Tomáš Horváth; Ing. Martin Malina; Ing. Vladislava Konečná; Ing. Katarína Krkošková; Mgr. Miroslav Hečko; Mgr. Anton Moises; PhDr. Dominik Procházka; Ing. Andrej Bóka

Podporené grantom z OP Ľudské zdroje MPSVR SR NFP s názvom: „Tvorba nových a inovovaných štandardných klinických postupov a ich zavedenie do medicínskej praxe” (kód NFP312041J193).

Kľúčové slová

Lymfedém, manuálna drenáž lymfy, kompresia, prístrojová drenáž lymfy, chirurgická liečba lymfedému.

Zoznam skratiek a vymedzenie základných pojmov

ATB liečba	Antibiotická liečba
CDT	Komplexná dekongestívna terapia
CEAP-L	Klasifikácia chronických žilových ochorení lymfatického systému (Klinická, Etiologická, Anatomická, Patofyziologická)
CT	Počítačová tomografia
DK	Dolná končatina
FBLR	Fyziatria, balneológia a liečebná rehabilitácia
FRO	Fyziatrisko-rehabilitačné oddelenie
HK	Horná končatina
CHVI	Chronická venózna insuficiencia
CHVO	Chronické venózne ochorenie
IPK	Intermitentná prístrojová programovaná kompresia
LTV	Liečebná telesná výchova
LU	Lymfatické uzliny
MAL	Manuálna lymfatická drenáž
MR	Magnetická rezonancia
NCZI	Národné centrum zdravotníckych informácií
NMR	Nukleárna magnetická rezonancia
OA	Osobná anamnéza
RA	Rodinná anamnéza
USG	Ultrasonografia

Kompetencie

Lekári vykonávajúci diagnostiku pacientov s primárnym lymfedémom:

- **Angiológ** realizuje časť vyšetrení samostatne - anamnéza, fyzikálne vyšetrenie, Duplexná sonografia (na ambulancii alebo v ústavnom zdravotníckom zariadení so zameraním na angiológiu) a indikuje pacienta na špecializované vyšetrenia - CT, MR, lymfoscintigrafia, kontrastná lymfografia, ktoré vykonáva rádiológ alebo lekár nukleárnej medicíny ambulantne alebo počas hospitalizácie.
- Indikácia na chirurgickú liečbu pacienta je výsledkom **konziliárneho vyšetrenia angiológa a chirurga**, pričom výber vhodného operačného zákroku závisí od výsledkov vyšetrení a rozhodnutia pacienta.

- **Sestra** v procese diagnostiky a liečby koordinuje spoluprácu lekárov a pacienta a prípadne príbuzných pacienta a manažuje indikované terapeutické postupy ošetrojúcim lekárom.
- Liečbu pacientov s primárnym lymfedémom koordinuje a indikuje **lekár fyziatrie, balneológie a liečebnej rehabilitácie v spolupráci s fyzioterapeutmi** s certifikátom v certifikovanej pracovnej činnosti techniky terapie lymfedému, pričom liečba je hradená zdravotnými poisťovňami 2 x ročne po 10 dní: liečba je zložená z manuálnej drenáže lymfy, prístrojovej kompresívnej liečby a bandážovania končatiny.
- Nárok na kompresívne pomôcky má pacient 2 x ročne, na prístrojovú kompresívnu liečbu na domáce použitie má 5 rokov a na návlek na končatinu ako súčasť kompresívnej prístrojovej liečby má 2 roky – môže byť upravený v zmysle aktuálne platných legislatívne záväzných dokumentov.
- **Posudkový lekár** posudzuje pacienta s primárnym lymfedémom podľa platných zákonov o sociálnom poistení.
- **Klinický psychológ** má nezastupiteľnú úlohu v procese liečby pacienta s primárnym lymfedémom v zmysle nastavenia vnútornej - duševnej rovnováhy pacienta.
- **Sociálny pracovník** má úlohu v pomoci pri riešení dočasných alebo trvalých problémových situácií, ktoré si vyžadujú spoločenskú intervenciu.

Úvod

Lymfedém je vysokoproteínový edém podmienený zmenšenou transportnou a proteolytickou kapacitou lymfatického systému, ktorý postihuje chorých po stránke fyzickej a psychickej. Je charakterizovaný nadbytkom proteínov v interstíciu, nadbytkom tekutiny v tkanivách, chronickými zápalovými zmenami s depozitmi fibrotických vlákien. Incidencia lymfedému v populácii je asi 2,5%, tento údaj sa odvodzuje na základe prepočtu z dokumentovaného výskytu lymfedému po mastektómii, ktorý predstavuje asi 1/3 všetkých lymfedémov.

Prevenia

Prevenia primárneho lymfedému nie je známa. Ak by sa podarilo dekodovať genetické poruchy a ovplyvniť ich, je možné v budúcnosti uvažovať o genetickej modifikácii s cieľom zabrániť vzniku a rozvoju primárneho lymfedému.

Epidemiológia

Epidemiologické dáta sú známe iba zo svetovej literatúry. V SR sa daná diagnóza nesleduje. Navrhujeme sledovať diagnózy Q 82.0 cestou Národného centra zdravotníckych informácií, minimálne hlásenie hospitalizovaných pacientov s takouto diagnózou a aj pacientov ambulantne liečených, najčastejšie v ambulanciách fyziatrie, balneológie a liečebnej rehabilitácie a dermatovenerologických ambulanciách a tiež na angiologických ambulanciách,

a taktiež dĺžku liečby, spôsob liečby (MAL, IPK, bandáže, vodoliečba), opakovanie liečby (frekvencia a dĺžka), ev. odoslanie na ďalšiu liečbu (ev. aj do zahraničia), s frekvenciou 1 x ročne.

Tieto dáta by boli podkladom pre nasledujúci audit odporúčania, ktorý by bol upravený podľa výsledkov zozbieraných epidemiologických podkladov.

Patofyziológia

Lymfatický systém je tvorený počiatočnými lymfatickými kapilármi, odvodovými lymfatickými cievami a lymfatickými kmeňmi ústiacimi do venózneho systému. V priebehu lymfatických ciev sú včlenené lymfatické uzliny. Funkcia lymfatického systému spočíva vo vstrebávaní bielkovín a iných makromolekulových látok z medzibunkového priestoru tkanív a v ich spätnom odvádzaní do venózneho systému. Za normálnych podmienok vstrebáva lymfatický systém cca 2-4 l lymfy denne a transportuje ju do krvného obehu. Túto funkciu plní s veľkou rezervou. Pochopenie formácie lymfatického systému na superficiálne zberné lymfatické cievy a hlboké cievy je základom pre fyzioterapeutické úkony.

Nedostatočný vývoj eventuálne druhotné poškodenie miazgového systému vedie k zníženiu vstrebávanej a transportnej aktivity lymfatického obehu, v tkanivách sa hromadia látky, ktoré osmoticky pútajú vodu, vzniká opuch bohatý na bielkoviny, rozvíja sa sekundárny chronický zápalový proces, dochádza k poruche látkovej výmeny v tkanivách, nastáva proliferácia fibrotických vlákien, degeneratívne zmeny a porucha obranyschopnosti. Výsledkom je vznik lymfedému.

Organizmus kompenzuje spočiatku zmeny vo funkčnej schopnosti lymfatického systému týmito mechanizmami:

- vývojom kolaterálneho lymfatického systému v postihnutej oblasti,
- tokom lymfy cez tkanivové kanály,
- vývojom lymfo-venózných anastomóz,
- mobilizáciou mononukleárneho systému.

Akýkoľvek nižšie uvedený terapeutický program má byť riadený tak, aby uľahčil homeostatický obnovovací proces. Pretože maximum tekutiny a bielkovín je odstraňované počiatočnými lymfatickými, mal by byť tkanivový lymfatický tlak stupňovaný do takej miery, aby nedochádzalo k poškodeniu jemných terminálnych lymfatických štruktúr, ale došlo k uľahčeniu vstupu tekutiny a makromolekúl do iniciálnych lymfatických ciev. Výška vynaloženého tlaku viac ako 60 torrov uzatvára povrchové lymfatické, tlak viac ako 100 torrov počas jednej hodiny nezvratne poškodzuje lymfatický systém v podkoží. Je dokázané, že pôsobením tlaku 45 torrov sa uľahčuje vstup intersticiálnej tekutiny do iniciálnych lymfangiómov a tlak 70 torrov je optimálny pre tok v lymfatických trunkoch. Z toho vyplýva, že optimálnym tlakom pre nižšie popísanú terapeutickú kompresiu kože a podkožia bude tlak, ktorý neklesne po 25 torr a neprekročí hodnotu 60 torr .

Samotná výška tlaku je len jednou z podmienok správnej terapeutickej kompresie, druhou podmienkou je optimálna frekvencia tlaku. Čas, ktorý je nutný na prietok z iniciálnych lymfatických kolektorov bol stanovený na 0,6-1 sekundy, čas plnenia lymfangiómov bol stanovený na 5-7 sekúnd, pričom 5% zodpovedá systole a v zvyšnom čase diastoly je detekovateľná krátka fáza rýchleho a dlhšia fáza pomalého plnenia s frekvenciou 6 pulzov/minúta. Je treba zdôrazniť, že nie je nutné úplne plniť lymfatické cievy, ale skôr len čiastočne a často ich vyprázdňovať v tzv. lymfatickom rytme. Pohyb kostrového svalstva a vonkajšia kompresia zvyšujú pohyb tekutiny do iniciálnych lymfangiómov, ale dôležitým faktorom je i vnútorná žilovo-svalová pumpa. Preto nie je vhodné pacientovi prikazovať absolútny pokoj postihnutej končatiny, ale práve cvičením, pohybom je treba podporiť žilovo-svalovú pumpu, čím sa dostáva tkanivový mok do dvojrozmerného bezchlopňového systému za fyziologických podmienok.

Klasifikácia

A. Primárny lymfedém

B. Sekundárny lymfedém

A. I. Primárny hypoplastický:

- Proximálny typ: postihuje dominantne lymfatické uzliny (klinicky závažnejší, s horšou prognózou).
- Distálny typ: postihuje dominantne lymfatické cievy (zmenšenie počtu lymfatických ciev, zmenšenie ich prievitu a stenčenie stien v dôsledku nedokonalého vývoja v rôznom stupni).
- S dedičným výskytom:
 - M. Meige: Autozomálne recesívna dedičnosť, postihuje viac ženy v dobe dospievania, lokalita horné a dolné končatiny.
 - M. Non Milroy: klinika od narodenia eventuálne krátko po narodení, dedičnosť autozomálne dominantná, postihuje prevažne dolné končatiny zväčša symetricky, výnimočne i horné končatiny. Na koži sa objavujú hemangiómy, verrucosis lymfostatica na prstoch i genitáliách, možná aj v oblasti konečníka.
- Idiopatický: výskyt hypoplázie lymfatického systému izolovane alebo v náhodnej koincidencii s inými vrodenými chybami, ide o najčastejšiu formu primárneho lymfedému (predstavuje až 70%). Začína v najperiférnejších oblastiach končatiny a postupuje centrálné (Turnerov syndróm, syndróm žltých nechtov a pod.)


A. II. Primárny hyperplastický:

- Na základe lymfektázií (vrodená slabosť lymfatických ciev - dilatačná forma lymfedému).


Primárny lymfedém vzniká na základe vrodenej poruchy transportu lymfy, ktorý je spôsobený „vnútorným defektom“ alebo poruchou funkcie lymfatických ciest, na základe vrodeneho, často geneticky podmieneného defektu. Lymfedém je častou súčasťou kongenitálnych vaskulárnych malformácií, pričom kombinované malformácie sú klasifikované ako hemolymfatické, podľa Hamburskej klasifikácie.

Primárny lymfedém je spôsobený malformáciami lymfatických trunkov na základe hypoplázie trunkálneho lymfatického systému, a to v 89% apláziou, zvýšením počtu alebo dilatáciou v 10% a valvulárnou inkompetenciou v 1%. Selektívna dysplázia lymfatických uzlín raritne vedie ku klinickému prejavu primárneho lymfedému. Všetky tieto formy geneticky podmieneného lymfedému majú prevalenciu 1/6000 až 1/10000 živo narodených detí a sú spôsobené mutáciou FLT4, FOXC2 a GJC2 génu. (Tabuľka č. 1).

Tabuľka č. 1: Geneticky podmienené lymfatické opuchy

Geneticky podmienené lymfatické opuchy (p.cit. 7, 8)	
	ŠTANDARDNÝ DIAGNOSTICKÝ A TERAPEUTICKÝ POSTUP PRIMÁRNY LYMFEDÉM
Klinicky prejav génovej zmeny	Chromozóm / gén
Morbus Milroy	VEGFR3
Choroba podobná Morbus Milroy	VEGFC
Neskoro začínajúci lymfedém 4 končatín	GJC2
Lymfedema distichiasis syndróm	FOXC2
Syndrómy spojené s primárnym lymfedémom	Chromozóm / gén
Agenaes syndróm	neznámy
Kardio-facio-kožný syndróm	KRAS, BRAF, MAP2K1, MAP2K2
CHARGE syndróm	PTPN14
Choanal- atrézia lymfedém	PTPN14
OL-EDA-IS syndróm	IKBKB (NEMO)
Fábryho choroba	GLA
Hennekam syndróm	CCBE1
Hypotrichosis-lymfedém-teleangiektázia syndróm	SOX18
Emberger syndróm	GATA2
MCMLR syndróm	KIF11
Noonanovej syndróm	PTPN11, KRAS, SOS1
Chromozómové aberácie spojené s lymfedémom	Chromozóm / gén
Turnerov syndróm	45,X0
Phelan McDermid syndróm	22q terminálna delécia
	Prstencový chromozóm 22
Prader Williho syndróm	15q11 mikrodélécia
Velokardiofacial syndróm	22q11 mikrodélécia

Tabuľka č. 1: Geneticky podmienené lymfatické opuchy - pokračovanie

Geneticky podmienené lymfatické opuchy (p.cit. 7, 8) (pokračovanie)	
	ŠTANDARDNÝ DIAGNOSTICKÝ A TERAPEUTICKÝ POSTUP PRIMÁRNY LYMFEDÉM
Lymfatické abnormality asociované s mozaikovým genetickým defektom	Chromozóm / gén
Proteus syndróm	AKT1
Klippel Trenaunay syndróm	AKT dráha
CLOVE / Fibroadipozová hyperplázia	AKT dráha (PIK3CA)
Makrocephalus-kapilárna malformácia	
Primárny lymfedém s neznámou ale pravdepodobne genetickou etiológiou	Chromozóm / gén
Morbus Meige	
Multisegmentová lymfatická dysplázia so systémovým postihnutím	

Hereditárne a familiárne sa vyskytujúcich prípadov lymfedému je menšina, prevažná väčšina prípadov je sporadický typ, aj keď obidva sú geneticky podmienené. U morbus Millroy bol r. 1998 prvýkrát identifikovaný gén zodpovedný za výskyt ochorenia a to na lókuse 5q35.3, mutovaný gén je FLT4, ktorý kóduje VEGFR3 receptor. Lymfedema distichiasis syndróm je asociovaný s mutáciou FOXC2 génu, keď klinickým prejavom je lymfedém končatín spojený so zdvojením rias očných viečok u 95% a s vrodenými chybami srdca u 8% postihnutých. Veľmi vzácny syndróm Hypotrichosis – lymfedém - teleangiektázie objavený v roku 2003 je spôsobený mutáciou SOX18, v roku 2009 bol objavený gén CCBE1, ktorý spôsobuje generalizovanú lymfatickú dyspláziu (Hannekam syndróm). Neskoršie štúdie dokázali, že gén CCBE1 je kľúčový pre lymfangiogenézu.

Klinický obraz

- 1. Štádium - latentný lymfedém:** prebiehajú patofyziologické zmeny, ale lymfedém nie je klinicky dokázateľný ani meraním či pletyzmograficky. Pacienti si sťažujú na parestézie, bolesti, pálenie, napätie, možný je prechodný opuch končatiny po banálnych kontúziách.
- 2. Štádium - reverzibilný lymfedém:** typicky sa zvyšuje opuch končatiny k večeru, v opuchu je možné ľahko vytvoriť jamku. Tekutina v tomto štádiu je udržiavaná v mobilnom tkanive práve zlyhávajúceho alebo zlyhaného lymfatického systému a na základe osmotických príťažlivých síl sú akumulované proteíny.
- 3. Štádium - ireverzibilný lymfedém:** opuch je bledý, tuhý, ťažko stlačiteľný (pozitívne Stemmerovo znamenie – nemožnosť vytvoriť kožnú riasu, jamku v oblasti lymfedému), v tkanive sú udržiavané abnormálne proteíny. Sú prítomné známky chronického zápalu a fibrotizácie v stagnujúcom a málo okysličenom prostredí lymfedematózneho tkaniva,

vznikajú sekundárne kožné zmeny: hyperkeratózy, papilomatózy, verukózy, mykózy kože a nechtov, dochádza k výpadku ochlpenia, vznikajú kvadratické prsty, časté sú sekundárne infekcie kože a podkožia (Obrázok. č. 1).

- 4. Štádium - elefantiáza:** konečné štádium rozvoja neliečeného lymfedému, výrazné sekundárne kožné zmeny, pomarančová kôra, časté sekundárne bakteriálne a mykotické infekcie, tvorba lymfostatických vezikúl a fistúl, ojedinele vznik lymfosarkómu či karcinómu kože.

Primárny lymfedém sa objavuje bez zjavnej etiologickej príčiny, najskôr v dolných oblastiach končatín (členok, ruka), odkiaľ sa šíri smerom k srdcu. Sekundárny lymfedém má známu etiologickú príčinu, vzniká pod miestom poškodenia a šíri sa k periférii končatiny.


Obrázok. č. 1: Klinický obraz lymfedému ľavej dolnej končatiny, primárny III. st.




Nová klasifikácia lymfedémov tzv. CEAP-L klasifikácia je zložená na CEAP klasifikácii venózných ochorení, vychádza z klinického vyšetrenia ktoré vo všeobecnosti vystihuje všetko, čo je možné zistiť fyzikálnym vyšetrením pacienta. Na základe fyzikálneho vyšetrenia je možné identifikovať 5 klinických štádií lymfedému, tak ako je to v Tabuľke č. 2.

Klinické štádium zohľadňuje aj ďalšie dôležité fakty a to: rozsah lymfedému na jednu alebo viac končatín, či je pacient symptomatický alebo asymptomatický (prítomnosť bolesti, kŕčov, pocity ťažoby končatiny, parestézie a iné), prítomnosť exudácie a anamnézu lymfangitídy. Tabuľka č. 3.

Tabuľka č. 2: CEAP klasifikácia lymfedému končatín

CEAP-L klasifikácia lymfedému končatín	
	ŠTANDARDNÝ DIAGNOSTICKÝ A TERAPEUTICKÝ POSTUP PRIMÁRNY LYMFEDÉM
I. Klinická klasifikácia	
C1-žiaden edém (predklinické štádium)	
C2-edém mizne počas nočného kľudu	
C3-edém pretrváva aj po nočnom kľude	
C4-fibrotický edém	
C5-elefantiáza so zmenami kože	


Tabuľka č. 3: Klinická klasifikácia CEAP

Klinická klasifikácia CEAP	
	ŠTANDARDNÝ DIAGNOSTICKÝ A TERAPEUTICKÝ POSTUP PRIMÁRNY LYMFEDÉM
Rozsah lymfedému na jednu alebo viac končatín:	
- DK-chodidlo, noha, stehno, genitál, trup	
- HK-ruka, predlaktie, celá ruka, rameno	
A-asymptomatická / S-symptomatická	
Lymfangitída: O, 1-3, viac ako 3 epizódy	
Exudácia: bez, ľahká (kvapky), ťažká exudácia	

E - Etiologická klasifikácia

Etiologická klasifikácia odráža dva typy postihnutia lymfatického systému, primárny a sekundárny.

Tabuľka č. 4: Etiologická klasifikácia CEAP lymfedému končatín

Etiologická klasifikácia CEAP lymfedému končatín	
 ŠTANDARDNÝ DIAGNOSTICKÝ A TERAPEUTICKÝ POSTUP PRIMÁRNY LYMFEDÉM	
Primárny lymfedém	Sekundárny Lymfedém
Kongenitálny	Rakovina
Praecox	Traumy
Tarda	Postchirurgický
Iné	Infekčný
	Iné

Ako primárny lymfedém táto klasifikácia uvádza 3 typy lymfedému a to:

- kongenitálny, ktorý sa prejavuje pri narodení alebo do 2 rokov po narodení,
- typ praecox, ten je najčastejší a prejavuje sa v puberte, alebo v tretej dekáde života,
- forma tarda, ktorý sa prejavuje po 35 roku veku.

Sekundárny lymfedém si vyžaduje podrobnejšie anamnestické aj prístrojové vyšetrenie a v našich podmienkach je najčastejšie na HK ako postmastektomický pri liečbe pre karcinóm prsníka (po chirurgickej liečbe a/alebo po rádioterapii), môže sa vyskytovať aj ako posttraumatický, postchirurgický, postoperačný, postinfekčný a iný.

A - Anatomická klasifikácia.

Anatomická klasifikácia lymfedému vyžaduje podrobné objektívne vyšetrenie pomocou inštrumentálnych metód ako je ultrasonografia a lymfoscintigrafia. Podrobná anatomická klasifikácia lymfedému je v nasledujúcich Tabuľkách č. 5, 6 a 7, na túto klasifikáciu je nevyhnutné vykonať lymfoscintigrafické vyšetrenie. Lymfoscintigrafia a USG vyšetrenie LU je nevyhnuté k stanoveniu morfológie LU a teda k stanoveniu normálnych, hypoplastických a aplastických LU.

Na základe USG vyšetrenia kože a podkožia (morfológia a meranie hrúbky kože a podkožia a tiež fibrotické zmeny podkožia). Tieto údaje sú dôležitým prognostickým faktorom pre lymfedém a tiež sú esenciálne pre určenie správnej taktiky liečby postihnutej končatiny (špeciálne pred zvažovaním chirurgickej liečby).

Tabuľka č. 5: Anatomická klasifikácia CEAP lymfedému končatín

Anatomická klasifikácia CEAP lymfedému končatín	
 ŠTANDARDNÝ DIAGNOSTICKÝ A TERAPEUTICKÝ POSTUP PRIMÁRNY LYMFEDÉM	
Dolná končatina	
Superficiálne	Hlboké
M - Mediálne	PT - popliteálne / tibiálne
L - Laterálne	F - femorálne
	I - iliacké
	LA - lumbálne / aortálne
	DT - ductus thoracicus

Tabuľka č. 6: Anatomická klasifikácia CEAP lymfedému končatín

Anatomická klasifikácia CEAP lymfedému končatín	
 ŠTANDARDNÝ DIAGNOSTICKÝ A TERAPEUTICKÝ POSTUP PRIMÁRNY LYMFEDÉM	
Horná končatina	
Superficiálne	Hlboké
E - Mediálne	R- radiálne
I - Laterálne	U - ulnárne
Me - mediálne	B - brachiálne
M - rameno mediálne	
L - rameno laterálne	


Tabuľka č. 7: Anatomická klasifikácia CEAP lymfedému končatín

Anatomická klasifikácia CEAP lymfedému končatín		
 ŠTANDARDNÝ DIAGNOSTICKÝ A TERAPEUTICKÝ POSTUP PRIMÁRNY LYMFEDÉM		
Lymfatické uzliny	Lokalizácia	Podkožie
N0 - normálne	PO - popliteálne	S0 - normálne
N1 - hypoplázia	IN - femorálne	S1 - edém
N2 - aplázia	IL - ilické	S2 - fibróza
	LA - lumbálne, aortálne	
	PE - pelvické	
	EP - epitrochleárne	
	AS - axilárne	

P - Patofyziologická klasifikácia


Patofyziologická klasifikácia identifikuje mechanizmy zodpovedné za rozvoj lymfedému. Podľa autorov bolo identifikovaných 5 patofyziologických mechanizmov: nevyvinutie lymfatického systému (aplázia alebo hypoplázia lymfatických ciest alebo LU), kongenitálna hyperplázia, primárny reflux alebo preťaženie lymfatického systému (CHVI, chronické srdcové zlyhanie, pečeňová alebo renálna insuficiencia) a obštrukcia (zápaly, tumory)-
Tabuľka č. 8.

Tabuľka č. 8: Patologická klasifikácia CEAP lymfedému končatín

Patologická klasifikácia CEAP lymfedému končatín	
	ŠTANDARDNÝ DIAGNOSTICKÝ A TERAPEUTICKÝ POSTUP PRIMÁRNY LYMFEDÉM
Pa	inkompletný vývoj (aplázia, hypoplázia)
Pi	hyperplázia
Po	obštrukcia
Pr	reflux
Ps	preťaženie

Súčasťou tejto klasifikácie je aj skóre invalidity Tabuľky č. 9, posudzované na základe udávaných subjektívnych ťažkostí pacienta. Z posudkového hľadiska v súčasnosti platného v SR je pacient posudzovaný podľa zákona č. 461/2003 Z. z. o sociálnom poistení v znení neskorších predpisov je ireverzibilný lymfatický opuch končatín s obmedzením pohybu pre väčšiu hmotnosť s ovplyvnením funkcie kĺbov alebo neschopnosťou používať postihnutú končatinu podmieňuje uznanie invalidity s mierou poklesu schopnosti vykonávať zárobkovú činnosť do 80%.

Tabuľka č. 9: CEAP-L – skóre invalidity

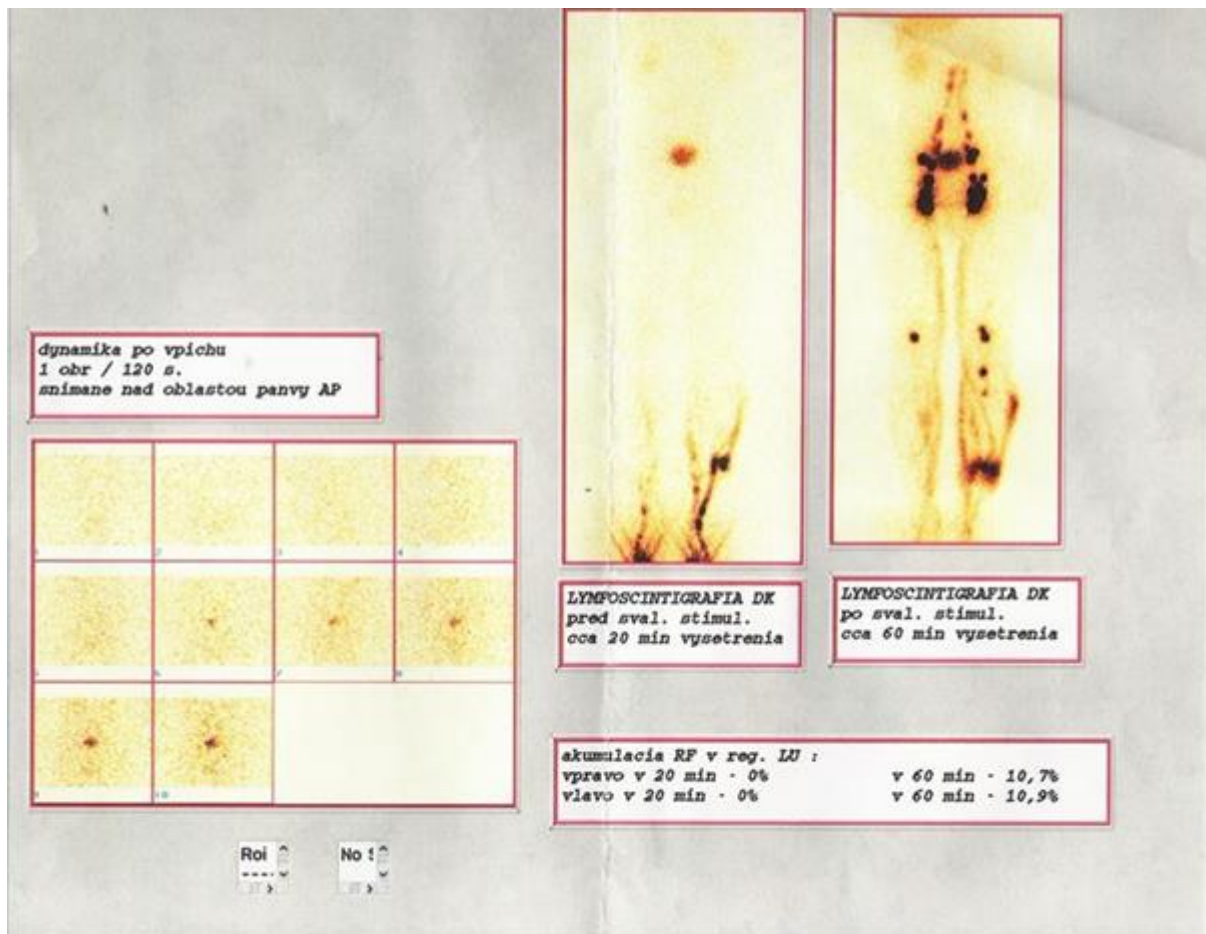
CEAP-L - skóre invalidity	
	ŠTANDARDNÝ DIAGNOSTICKÝ A TERAPEUTICKÝ POSTUP PRIMÁRNY LYMFEDÉM
DO	žiadna invalidita (normálna aktivita, bez obmedzenia)
D1	ľahká invalidita (pacient potrebuje len minimálnu pomoc v niektorých aktivitách, nosí kompresiu)
D2	stredná invalidita - (pacient potrebuje pomoc, nevyhnutná nepretžitá liečba)
D3	závažná invalidita - (pacient potrebuje plnú a trvalú asistenciu pre denné aktivity)

Diagnostika/Postup určenia diagnózy

Diagnostika:

- **Pred akoukoľvek diagnostikou musí pacient podpísať informovaný súhlas, tak ako je definovaný zákonom o zdravotnej starostlivosti.**
- **Interné, angiologické vyšetrenie:** dôkladná anamnéza a fyzikálne vyšetrenie, základné biochemické a hematologické vyšetrenie (Krvný obraz, FW, urea, kretainin, pečenevé testy, celkové bielkoviny, albumin, hormóny štítnej žľazy - fT4, TSH).
- **Duplex USG** napomáha vylúčiť venózný pôvod opuchu a predovšetkým oddiferencuje eventuálnu flebotrombózu.
- **Izotopové lymfoscintigrafické vyšetrenie (lymfoscintigrafia):** základné diagnostické vyšetrenie/aplikácia rádiofarmaka do oblasti podkožia interdigitálne na nohe, rádioaktivita sa registruje gamakamerou nad končatinami a trupom. U zdravých osôb sa rádiofarmakum dostane do lymfatických ciev za 15-60 minút. U pacientov s poruchou lymfatickej drenáže je táto doba predĺžená, zobrazenie lymfatického systému a lymfatických uzlín je neúplné alebo chýba, prípadne pozorujeme rádiofarmakum v atypickej lokalizácii („dermal backflow“, depá v interstíciu a podobne). Sleduje sa transport rádiofarmaka v pokoji a po svalovej stimulácii končatiny. V prípade vyšetrenia hornej končatiny sa rádiofarmakum aplikuje do 1. interdigitálneho priestoru ruky a vyšetrenie sa hodnotí po 30-tich minútach. (Obrázok. č. 2). Indikáciou na vyšetrenie sú všetky stupne lymfedému a opuchy končatín nejasnej etiológie, vždy tam kde je nevyhnutné stanovenie diagnózy lymfedému, stupeň lymfedému, liečebný efekt, pred a pooperačné vyšetrenie u pacientov s plánovaným lymfovenóznymi shuntami a pred transplantáciou lymfatických ciev a tiež pri potrebe diagnostikovania iatrogénneho poškodenia.
- **CT vyšetrenie** sa indikuje v rámci diferenciálnej diagnózy u pacienta s podozrením na sekundárny lymfedém kvôli vylúčeniu, eventuálne potvrdeniu prípadného malígneho ochorenia alebo iného zdroja poruchy lymfatickej drenáže, nie je indikované u každého pacienta s primárnym lymfedémom.
- **Vyšetrenie magnetickou rezonanciou** je doplňujúcou metódou na diferencovanie patológie mäkkých tkanív, je využívané skôr výnimočne v diagnostike primárneho lymfedému, skôr sa v literatúre uvádza možnosť vyšetrenia magnetickou lymfografiou, v našich podmienkach ale aktuálne nedostupná.
- **Kontrastná lymfografia:** toho času je pri diagnostike primárneho lymfedému kontraindikovaná, pretože sama môže vyvolať alebo zhoršiť lymfedém (zhoršuje lymfatickú drenáž, podporuje fibrotizáciu tkaniva). Využíva sa len výnimočne, napríklad pred rekonštrukčnou operáciou lymfatických ciev, pri sekundárnom lymfedéme.

Obrázok. č. 2: Scintigrafický obraz sekundárneho lymfedému ľavej DK, s obrazom „dermal back flow“



Angiológ priamo vykonáva tieto vyšetrenia: anamnéza, fyzikálne vyšetrenie a duplexná sonografia a indikuje vyšetrenia: CT, MR, kontrastná lymfografia, ktoré vykonáva rádiológ a indikuje vyšetrenia lymfoscintigrafia, ktoré vykonáva lekár nukleárnej medicíny.

Diferenciálna diagnostika:

- Edém** je definovaný nahromadením množstva tekutiny, ktorá sa nevrátila do cirkulácie:
 - Poúrazový opuch: narastajúce množstvo tekutiny po úraze v rámci procesu hojenia.
 - Generalizované opuchy: kardiálneho pôvodu, renálne, hepatálne opuchy, metóda liečby: okrem inej diuretiká, hypotyreóza.
 - Hypoproteinemické opuchy: hladové, kachektické, nefritické.
- Lymfóm** je nádorové ochorenie lymfatického systému:
 - Lymfómové diagnostické znaky zahŕňajú aj opuch, zhrubnutie a tvorbu paketov lymfatických uzlín.
 - Lymfóm sa diagnostikuje a lieči cestou onkológie.
 - Sekundárne sa môže prejaviť aj lymfedómom.

- 3. Chronická venózna insuficiencia - CHVO:** ochorenie venózneho systému spôsobené nedostatočným uzatváraním chlopní vén, spätným návratom a stagnáciou venózneho krvi s venóznou hypertenziou:
- Symptómy: bolesť po dlhšej chôdzi alebo státi.
 - Opuch sa pri CHVO vyskytuje hlavne v distálnych oblastiach dolných končatín s maximom v oblasti členkov.
 - Opuch sa zväčšuje počas dňa a prirodzene ubúda počas nočného spánku.
 - Sekundárne zmenená koža pri CHVO v postihnutej oblasti je tenká a lesklá bez iných trofických zmien. V ranných štádiách je koža farebne zmenená do modrofialovej. Pri zmenšení cirkulácie sa farba vracia k bledej.
 - Pri CHVO sú časté sekundárne ulcerácie (ťažko liečiteľné so sekundárnymi infekciami), ktoré môžu viesť k vzniku gangrén až amputácii končatín.
- 4. Lipedém,** nie je opuch v pravom zmysle slova, ide o nahromadenie množstva tuku tesne pod kožou, nejedná sa teda o poruchu lymfatickej drenáže.
- Klinika: Noha a oblasť členka je bez opuchu, nad členkami visia laloky (tzv. syndróm kamaší), v sedacej časti sa vytvárajú tukové masy až do podoby jazdeckých nohavíc, tukové vankúšiky sú aj na vnútornej strane stehien a nad kolenami, sú bolestivé na tlak. Charakteristickým znakom je symetrickosť postihu dolných končatín.
 - Etiológia: Jednou z teórií vzniku lipedému je dedičný pôvod, iná hovorí o hormonálnej dysbalancii. Častejšie sa vyskytuje u žien a len zriedkavo u mužov.
 - Tkanivo postihnuté lipedémom má gumovú konzistenciu, tvorba jamiek po zatlačení na kožu nie je prítomná.
 - Kompresívna terapia nemá väčší význam v liečbe.
 - Diétny režim neovplyvňuje lipedém.
 - Stemmerovo znamenie je negatívne.
 - Sekundárna infekcia kože je skôr výnimkou.

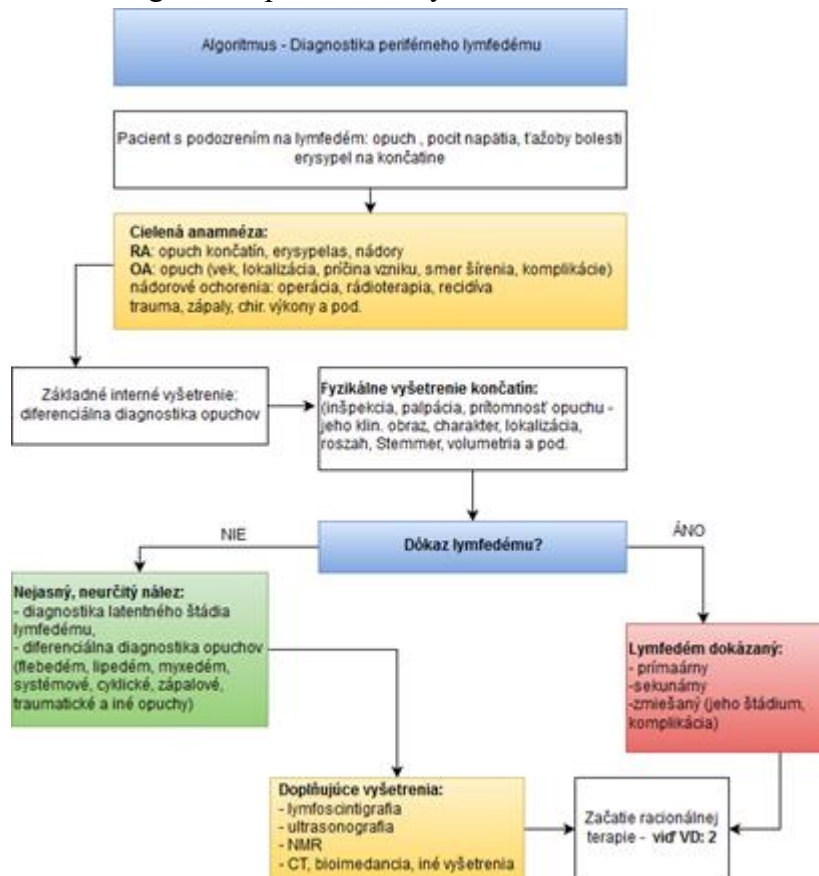
Posudková činnosť pri lymfedéme

Pri posudkovej činnosti sa na hodnotenie miery zdravia a stanovenie percenta miery funkčnej poruchy skúmajú jednotlivé telesné, zmyslové a psychické funkcie a ich poruchy.

Komplikácie lymfedému

1. Obmedzenie pohyblivosti postihnutej končatiny, nadmerná váha a veľkosť končatiny sú príčinou bolestí, opuchy prstov rúk obmedzujú až znemožňujú jemnú motoriku, sebaobslužné úkony. Vznikajú problémy s kúpou oblečenia, obuvi, nastáva estetický, psychický a sociálny hendikep pacienta.
2. Opakované bakteriálne infekcie kože (predovšetkým streptokokové infekcie-erysipelas), každá ďalšia ataka zhoršuje priechodnosť lymfatických ciev a zväčšuje lymfedém.
3. Mykotické ochorenia kože a nechtov (onychomykózy, Tinea pedis).
4. Lymfatické kožné vesikuly spôsobené enormným rozťahnutím lymfatických ciev, samovoľné vytekanie lymfy, tvorba fistúl.
5. Sekundárne kožné zmeny: lymfostatická verukóza, hyperkeratóza, zriedkavo kožné defekty.
6. Zriedkavo malígne ochorenia: lymfangiosarkómy, kožné karcinómy.

Algoritmus č. 1: Diagnostika periférneho lymfedému



Liečba

13.1 Konzervatívna liečba

Konzervatívna terapia je komplexná a podieľa sa na nej tím pozostávajúci z **internistu angiológa, lekára fyziatrie, balneológie a liečebnej rehabilitácie a fyzioterapeuta s certifikátom v certifikovanej pracovnej činnosti techniky terapie lymfedému, klinického psychológa, sociálneho pracovníka**. Bez spolupráce rodiča, partnera, priateľa nemožno očakávať plný efekt liečby, ich pochopenie a spolupráca je veľmi prospešná.

Terapia prebieha v dvoch vzájomne sa prelínajúcich etapách:

- V prvej etape je väčšinou pacient hospitalizovaný na lôžkovom FRO. Optimálna dĺžka intenzívnej fázy liečby je 4-6 týždňov, komplexná liečba uvedená nižšie (manuálna lymfodrenáž, intermitentná prístrojová programovaná kompresia, kompresívna bandáž, pohybová liečba a vodoliečba) prebieha 1-2 x denne. Potrebná je aj edukácia pacienta.
- V druhej etape, po stabilizácii objemu lymfedematózneho končatiny, pacient navlieka kompresívny rukáv alebo pančuchu, začleňuje sa do svojho bežného života s režimom stálej starostlivosti o postihnutú končatinu. Najdôležitejší je individuálny prístup k pacientovi, spolupráca s pacientom počas celej liečby, úzka kooperácia s fyzioterapeutom, a opakované kontroly zdravotného stavu. Hlavným cieľom liečby je maximálna redukcia objemu lymfedematózneho končatiny.

Formy konzervatívnej terapie:

1. Manuálna lymfatická drenáž (MLD).
2. Intermittentná prístrojová programovaná kompresia (IPK).
3. Kompresívna liečba.
4. Pohybová liečba.
5. Vodoliečba, plávanie, kúpeľná liečba.
6. Starostlivosť o kožu pacienta, edukácia pacienta a rodinných príslušníkov.
7. Fyzikálne procedúry s využitím tepla.
8. Pomocné metódy liečby.
9. Farmakoterapia.
10. Elevácia lymfedematóznej končatiny.

V iniciálnych štádiách lymfedému možno redukovať ľahký opuch končatiny jej eleváciou. Je všeobecne známe, že pokiaľ elevácia trvá menej ako 1 hodinu, nedosiahneme výraznú redukciu opuchu. Najskôr po piatich hodinách dochádza k zmenšeniu objemu, čo sa využíva behom spánku. (2B)

13.1.1 Manuálna lymfatická drenáž /MLD/

MLD je časovo náročná (45-60-90 min) manuálna terapeutická metóda - technika špeciálnych masáží s využitím anatomických, fyziologických a patofyziologických poznatkov lymfatického systému, ktorá podporuje a posilňuje doposiaľ zachovanú resorbčnú a transportnú schopnosť lymfatických ciev a nahradzuje s využitím funkčných kolaterál lymfatickú drenáž postihnutej oblasti. (2B)

Vždy začíname ošetrením proximálnych partií lymfatického systému, aby sme uvoľnili drenážnu oblasť. Hmaty majú kruhový a špirálovitý charakter ("stojaté kruhy", "protismerný pumpovací hmat", "vypudzovací čerpací hmat", "jednosmerný rotačný hmat", "pričný hmat", sú vykonávané v tzv. lymfatickom rytme: 5-7 sekúnd naplňovanie a 1 sekundu vyprázdňovanie lymfatických ciev a uzlín primeraným tlakom 25-60 torr (bližšie vid' patofyziológia lymfatického systému (Obrázok č. 3).

Obrázok č. 3: Jeden z hmatov MAL (manuálnej drenáže lymfy)



13.1.2 Intermitentná prístrojová kompresia - IPK

Intermitentná prístrojová kompresia dopĺňa manuálnu lymfodrenážnu liečbu, napomáha s väčším alebo menším efektom reabsorpcii proteínov. Využíva tlakovú vlnu prístroja, ktorá zabezpečuje intermitentnú drenáž lymfy, zmechanizuje prácu lymfoterapeuta v oblasti končatín a do istej miery ju aj zintenzívni. Intermitentná prístrojová kompresia podobným spôsobom ako MLD uvoľňuje proximálne uložené lymfatické cesty a postupuje podľa zvoleného programu distálnejšie. Tlak v návleku je odporúčaný 35-45 mmHg, dĺžka aplikácie 30 minút 1-2 x denne optimálne počas 4-6 týždňov. Interval medzi kompresiou a relaxáciou je 4-5 sekúnd, pričom vzduchové komory vytvárajú tlakovú vlnu v odstupňovanom tlaku v každom úseku. Aplikácií prístroja musí predchádzať ošetrovanie axily alebo ingviny lymfoterapeutom i samotným pacientom. Je nevyhnutné, aby návleky používané pri prístrojovej kompresii boli dostatočnej dĺžky, (aby nevyčnievali prsty, lebo tým dochádza k zaškrtaniu končatiny, ktoré je nežiaduce hlavne pri primárnom lymfedéme).

13.1.3 Kompresívna liečba lymfedému

Ciele použitia kompresívnej terapie u lymfedému:

- Redukcia opuchu v priebehu MLD.
- Prevencia alebo minimalizovanie zväčšenia opuchu.
- Podpora prirodzeného spôsobu lymfatickej drenáže.
- Pomoc pri zmäkčovaní fibrotického tkaniva.

Formy kompresívnej liečby lymfedému:

- *bandážovanie,*
- *kompresívne oblečenia,*
- *kompresívne pomôcky.*

13.1.4 Bandážovanie

Základná kompresívna terapia s pomocou krátkot'azných obvazov.

Vytvárame ňou pracovný tlak a odpor proti svalovej kontrakcii počas cvičenia, eventuálne počas bežných denných úkonov a napomáhame tak zlepšeniu lymfatickej cirkulácie v poškodenej oblasti končatiny. Edematózna končatina má byť bandážovaná do tej doby, pokiaľ sa mení jej objem. Ak nastane stav stabilizácie, predpisuje sa elastický rukáv alebo pančucha príslušnej dĺžky.

Odlišnosti krátkot'azných a dlhot'azných bandáží

Krátkot'azné obvazy: tento typ bandáží sa používa na liečbu lymfedému, pretože sú schopné vytvoriť väčší pracovný tlak (70% ťah).

Dlhot'azné bandáže: jedná sa o elastické obvínadlá, ktorých ťah je 180%. Štandardne sa nepoužívajú k liečbe lymfedému, pretože neposkytujú svalom dostatočný odpor, sú poddajné.

Základy bandážovania: pred bandážovaním je vhodné navliecť na postihnutú končatinu tzv. achillonku (ochrana pred potom a dráždením umelého materiálu). Všetky miesta, ktoré majú nepravidelný povrch: sú jazvovito zmenené, oblasti kubitálnej jamky, podkolenia, retromaleorárne a pod., odporúčame podložiť mäkkými vložkami (mäkký tvarovaný molitan, mul, vata v roľkách, silikónová hmota „inlaye“). Po vyrovnaní nerovností prevádzame bandážovanie končatiny pomocou krátkot'azných obvazov. Lymfedematózne prsty rúk alebo nôh musia byť bandážované pevným obvínadlom o šírke max 4 cm. Pokračujeme proximálnym smerom na predkolenie (predlaktie), stehno (rameno) s využitím obvazov o šírke 6-8 cm v oblasti predkolenia (predlaktia), 10-12-14 cm na oblasť stehna (ramena). Užší obvaz sa zarezáva, a tým sa dosahuje nerovnaká kompresia na postihnutej končatine. Vytvárame „osmičkové ťahy“. Je dôležité, aby minimálne 2/3 šírky obvazu boli prekryté a nad sebou boli vytvorené aspoň 2-3 vrstvy obvazu. Na hornú končatinu sa spotrebuje cca 10-15 m, na dolnú končatinu až 20 m krátkot'azného obvínadla. (Obrázok. č. 4). Na upevnenie obvazu nepoužívame kovové klipsy z dôvodu možného poškodenia kože. Odporúčame vlastniť 2 sady bandáží.

Obrázok č. 4: Ukážka bandážovania po ošetrovaní MAL



13.1.5 Kompresívne oblečenia

Kompresívne oblečenia sa vyskytujú v 2 formách: ako rukávy eventuálne pančuchy. Ťah a tlak tohto oblečenia zväčšuje svalový odpor a napomáha tak počas dňa pri bežných aktivitách pacienta účinkom svalových kontrakcií zlepšovať lymfatickú cirkuláciu.

Pančuchy a návleky používané ako kompresívne oblečenie by mali byť vyrobené z takýchto materiálov:

1. prírodná guma, poskytujú najúčinnnejšiu terapiu vďaka dokonalkej elasticite prírodnej gummy,
2. obsahom bavlny, vhodné pre pacientov s alergickými reakciami na syntetický materiál,
3. syntetické, vhodné pre náročných pacientov, vyrábané v módnych farbách.

Tieto pančuchy a návleky zaručujú požadovaný kompresný tlak a terapeutické účinky po dobu minimálne 6 mesiacov pri každodennom používaní. Po uplynutí tejto doby je vhodné prehodnotiť po porade s ošetrojúcim lekárom veľkosť návlekov, nakoľko po ústupe lymfedému býva oblečenie veľké a prestáva plniť svoju funkciu. Ideálne je mať 2 kompresívne oblečenia, primeranej dĺžky a šírky. Pri nosení musia byť bez záhybov. Pri lymfedéme hornej končatiny a ruky na udržanie objemu ruky pomáha kompresívna rukavica. Je možné tiež predpísať návleky eventuálne pančuchy individuálne zhotovené.

13.1.6 Kompresívne pomôcky

Pomenovanie kompresívne pomôcky zahŕňa na Slovensku málo používanú skupinu na mieru vyrábaných viacvrstvových častí odevov zabezpečujúcich dostatočný kompresný ťah a tlak. Nerovnosti povrchu fibroticky zmeneného tkaniva sú vyrovnávané pomocou penovej vložky. Používajú sa v čase, keď pacienti nenesia kompresívne rukávy alebo pančuchy, t. j. hlavne počas spánku.

13.1.7 Pohybová liečba

Pohybová liečba je neoddeliteľnou súčasťou terapie lymfedému. Pohyby svalov a kože počas cvičenia zvyšujú srdcovú frekvenciu, prehlbujú dýchanie, zlepšujú oxygenáciu tkanív, posilňujú lymfatickú drenáž postihnutej oblasti a znižujú tým opuch, zmierňujú pocit napätia často sprevádzajúci lymfedém a umožňujú znova získať rozsah pohybu pri zlepšení pružnosti tkanív. Cvičenie je prospešné aj kvôli zvyšovaniu celkovej kondície. Cvičebný program je individuálne navrhnutý po porade s lekárom. Intenzívna terapia odporúča cvičenie 1-2 x za deň samostatne alebo skupinovo počas 30-60 minút aj s využitím cvičebných pomôcok (lopty, valce, terra-bandy). Počas cvičenia majú pacienti zabandážovanú končatinu eventuálne majú na nej návlek. Nevyhnutná je fáza relaxácie s abdominálnym dýchaním a krátkymi izometrickými svalovými kontrakciami celého tela, čo ďalej zlepšuje pohyb lymfy z brušných orgánov do ductus thoracicus.

Odporúčané sú: cievna gymnastika, celkové izometrické cvičenia, aeróbne cvičenie, predovšetkým vytrvalostné: pomalá chôdza, bicyklovanie, mierny beh. Nie je vhodné skákanie s tvrdými dopadmi (pôsobí dráždivo na svalstvo a kĺbový aparát). Pri lymfedéme horných končatín sa neodporúčajú loptové hry: basketbal, volejbal, hádzaná, tenis, pre možnosť zvýraznenie opuchu končatiny.

13.1.8 Vodoliečba

Vodoliečba je forma fyzikálnej terapie, ktorá využíva liečebný efekt (tepelnú, mechanickú a pohybovú energiu) vody:

- podporuje lymfatickú a venóznú drenáž,
- uľahčuje pohyb končatín a trupu, ktorý je ťažko dosiahnuteľný v inom prostredí,
- svalovou relaxáciou zmierňuje pocit bolesti a zlepšuje celkový komfort pacienta,
- umožňuje cvičenie bez nežiaducich účinkov na kĺbový aparát,
- hydrostatický tlak vody, ktorý rastie s výškou vodného stĺpca, napomáha zlepšovať cirkuláciu lymfy, benefituje na rast svalového tonusu, sily a flexibility svalu vzhľadom k 12 x väčšej rezistencii oproti vzduchu.

13.1.9 Fyzikálne procedúry s využitím tepla

Vzhľadom k riziku zvýšenia teploty telesného jadra a následnému zhoršeniu lymfedému, neodporúča sa pobyt v saune, aplikácia parafínových zábalov, bahna a rašelinových zábalov. Nie je vhodná diatermia, solux, fénovanie postihnutej oblasti tela.

13.1.10 Starostlivosť o kožu, edukácia pacienta, eventuálne rodinných príslušníkov:

- pacientov informujeme o používaní telových prípravkov, telového mlieka (pH najviac 5,5) niekoľkokrát denne vzhľadom k tendencii vysychania pokožky,
- zmena denného režimu dňa: cvičenie, polohovanie končatiny, vylúčenie aktivít, ktoré lymfedém zvyrazňujú: ťažká práca, dlhotrvajúca nezmenená poloha, nosenie ťažkých bremien,

- pacientov upozorňujeme na nebezpečenstvo poranenia (úraz, žehlenie, manikúra, pedikúra, šitie, uhryznutie zvierat'om, uštipnutie hmyzom) s možnosťou následnej sekundárnej infekcie,
- podávame informácie o prvej pomoci v prípade akéhokoľvek poranenia,
- je treba sa vyvarovať odberom krvi eventuálne podávaniu intravenózných či intramuskulárnych injekcií do lymfedémom postihnutej končatiny,
- zmena v obliekaní: odev má byť voľný, ramienka na podprsenke a rukávy sa nesmú zarezávať, sukne, nohavice nesmú tlačiť, ponožky pri lymfedéme dolných končatín musia byť bez gumičiek,
- na chorej ruke by sa nemali nosiť prstene a hodinky,
- vystríhať sa pobytu v horúcom prostredí, horúcim kúpeľom, pobytu na horúcom slnku, nie je vhodná dovolenka pri mori, skôr pobyt v horskom prostredí s nižšou teplotou ovzdušia,
- treba chrániť končatiny pred väčším chladom, omrznutím.

13.1.11 Dietoterapia

Neexistuje špeciálna diéta ktorá predchádza vzniku alebo redukuje existujúci lymfedém. Spojenie lymfedému s inými chorobami, napr. diabetes melitus si samozrejme vyžaduje dodržanie diétného režimu. Odkedy definujeme lymfedém ako vysokoproteínový opuch, naskytuje sa otázka redukcie bielkovín v strave. Zníženie obsahu bielkovín v strave však neovplyvní zníženie obsahu bielkovín v lymfedematóznom opuchu, no môže viesť naopak k vzniku iných zdravotných ťažkostí. Z hľadiska celkovej kondície je dôležitá kvalita i kvantita stravy, stav hydratácie organizmu.

13.1.12 Psychoterapia

Podľa WHO klasifikácie je lymfedém zaradený do skupiny ochorení podmieňujúcich psychosociálny hendikep pacienta (bolesť, ťažkosti s obliekaním a obutím, zníženie aktivity v práci a doma, narušenie „body image“, depresie). Dôležitý je vzťah pacienta k ochoreniu a fáza adaptácie na ochorenie. *Vhodná je preto individuálna a skupinová psychoterapia pacientov a ich rodinných príslušníkov, autogénny tréning.* Osvedčila sa aktivita pacientov v rámci klubov v okolí bydliska, napr. Liga proti opuchom v ČR, Kluby Venuša na Slovensku. Pomoc sociálneho pracovníka pri zaradení sa pacienta do sociálnej sféry je prospešná.

Liečba chronického telesného ochorenia s komorbidným psychických ochorením (depresiou, alebo úzkosťou) má prebiehať súčasne. Chronické telesné ochorenia vyvolávajú významnú zmenu v živote a menia kvalitu života pacienta. Komorbidity chronických chorôb a depresie, alebo úzkostných porúch zvyšuje požiadavky na ďalšie zdravotné služby a zvyšuje ich náklady. Z týchto dôvodov je veľmi dôležité zaistiť efektívnu starostlivosť o telesné aj duševné zdravie týchto pacientov.

13.1.13 Farmakoterapia

Diuretiká, nepomáhajú. Účinkom podávaných diuretík dochádza k vylučovaniu vody z organizmu (možná dehydratácia), no nedochádza k zníženiu množstva makromolekúl bielkovín v interstíciu, ktoré následne osmoticky ešte intenzívnejšie fixujú tekutiny.

Proteolytické enzýmy – sú doplnkové lieky s komplexným účinkom overeným viacerými klinickými štúdiami. Farmakologickým efektom zasahujú na úrovni takmer všetkých patofyziologických mechanizmov, ktorými dochádza k vzniku a udržiavaniu lymfedému. Tým je schopný roztráť „circulus vitiosus“ a normalizovať lymfatickú cirkuláciu v postihnutej oblasti. Použitie enzymoterapie v liečbe lymfedému nesmie byť vybrané z kontextu komplexnej terapie, vždy sa podáva v koincidencii s MAL a intermitentnou prístrojovou lymfodrenážnou liečbou, kompresívnou terapiou s využitím LTV.

Venofarmaká (lymfotropné látky) ako pomocný efekt liečby, využívaný skôr u sekundárnych lymfedémov i keď u mikronizovaného diosmínu a iných kombinovaných preparátov sú publikované práce ktoré dokazujú efekt zlepšenia lymfokinézy viac u sekundárnych lymfedémom a špeciálne u pacientov so sekundárnym lymfedémom po mastektómii.

ATB liečba je indikovaná len v prípade sekundárnych bakteriálnych infekcií.

13.2 Chirurgická liečba

V súčasnosti optimálna chirurgická liečba neexistuje, jej hlavným cieľom je obnoviť funkciu končatiny s čo najlepším kozmetickým výsledkom.

Nevyhnutnou podmienkou na pracoviskách, ktoré sa chcú venovať chirurgii lymfedému je dostatočne školený personál v operačnej technike liečby lymfedému ako sú vymenované nižšie a technické vybavenie pracoviska (operačný mikroskop, vybavenie na mikrochirurgiu). Indikácia na jednotlivé možnosti chirurgického riešenia sa vyberie podľa klinickej klasifikácie lymfedému, klinického stavu pacienta vrátane rozsahu opuchu a záverov pomocných vyšetrení - duplexnej sonografie s kvantifikáciou rozsahu refluxu a výsledkov lymfoscintigrafie.

Najčastejšie sa indikuje chirurgická liečba lymfedému končatín pri:

1. zhoršenej funkcii končatiny pri nadmernej veľkosti,
2. opakovaných atakochflegmón a lymfangitíd,
3. nezvládnuteľnej bolesti,
4. vznik lymfosarkómu,
5. snahe pacienta o zlepšenie kozmetického efektu končatiny (jedno z najčastejších príčin operačného riešenia, pretože väčšina chorých s lymfedémom sú mladé ženy, ktoré z estetického hľadiska žiadajú radikálne a rýchle riešenie problému).

Operačné postupy môžeme rozdeliť na:

- **redukčné**, kedy sa znižuje objem končatiny (debulking alebo ablačné postupy),
- **rekonštrukčné**, čiže bypassové, kedy sa spája zdravý lymfatický systém pod a pred prekážkou a lymfo-venózne rekonštrukčné operácie.

Indikácia na chirurgickú liečbu lymfedému má byť zvažovaná po najmenej 6 mesačnej CDT, ktorá aj napriek maximálnej snahe a komplexnosti nevedie k zlepšeniu klinického stavu a subjektívnych ťažkostí pacienta. Rozvoj mikrovaskulárnej chirurgie smeruje k novým

možnostiam a postupom v liečbe lymfedému. Mikrovaskulárna chirurgia zahŕňa na končatinách axiálne a myokutánne laloky, lymfolymfatické a lymfovenózne spojenia alebo „anastomózy“ a mikrolymfatické bypassy s transplantáciou lymfatického aparátu.

13.2.1 Redukčné operácie

Predoperačná príprava spočíva v príprave a v redukcii veľkosti končatiny už len odpočinkom na lôžku, dvihnutím a polohovaním, poprípade podávaním pneumatickej kompresie, ktorá zmäkčí tkanivá a uvoľní tenziu kože a podkožného tuku. Odporúča sa predoperačne podávať nízke profylaktické dávky heparínu. V prípade podozrenia na poškodenie hlbokého venózneho systému končatiny sa operačný výkon na lymfatickom systéme neodporúča.

Redukčné operácie podľa autorov môžeme rozdeliť na *Homansovu*, *Thompsonovu*, *Charlesovu* operáciu, ktoré sa už v súčasnosti nepoužívajú pre masívne poškodenie končatiny so zlými dlhodobými pooperačnými výsledkami.

Redukčná operácia podľa *Sistrunka* sa používa ako doplnková operácia k iným chirurgickým výkonom a to na redukcii priemeru stehna. Redukcia podľa *Sistrunka* sa väčšinou kombinuje s *Homansovou* alebo *Charlesovou* redukciou. Pri Homansovej operácii sa najviac robí elevácia kožných lalokov so širokým odstránením subkutánneho tkaniva nad hlbokou svalovou fasciou. Pri *Charlesovej* operácii ide o redukcii opuchu lýtka a chodidla, najmä v tom prípade, ak je koža v zlom stave.

Thompsonova operácia sa zakladá na teórii, že zrezané konce lymfatického systému umiestneného pod hlbokú svalovú fasciu vytvoria nové drenážne spojenia, ale táto metóda sa používa pomerne zriedka.

13.2.2 Rekonštrukčné bypassové operácie

Spočívajú v použití transpozície enteromezenterálnej stopky pod ligamnetum inguinale, nevyhnutný je voľný odtok v dutine brušnej a existencia proximálneho prítoku. Po operácii je nevyhnutné nosiť kompresiu a zlepšenie je možné očakávať až 1 rok po operácii.

13.2.3 Mikrochirurgické operácie

Mikrochirurgia má nezastupiteľné miesto pri liečbe lymfedému rekonštrukčným operačným spôsobom. Najčastejším spôsobom operácie je vytvorenie lymfovenóznych anastomóz, použitie lymfatických alebo venóznych náhrad a prenos voľných lalokov s obsahom lymfatických ciev a lymfatických uzlín. Mikrochirurgické operácie prichádzajú na rad až po absolvovaní konzervatívnej liečby, vykonaní predoperačných vyšetrení s nutnosťou ultrazvukového vyšetrenia žilového a tepnového systému, kedy sa musí vylúčiť venózna končatinová hypertenzia alebo poškodenie hlbokého venózneho systému. Nevyhnutá je aj lymfoscintigrafia a aj CT (hlavne pri podozrení na malignitu). Pomocou kontrastnej lymfografie sa lokalizujú topograficko-anatomické pomery lymfatického systému miesta plánovanej operácie.

Koncepcia použitia **lymfatických štepov a autotransplantácia** je aktuálna v poslednom období. Tento spôsob rekonštrukcie odtoku lymfy sa odporúča na horných končatinách, najmä po vyoperovaní lymfatických uzlín a to pre malígne postihnutie prsných žliaz. Udáva sa zlepšenie klinického nálezu až o 80% s redukciou končatiny.

V prípade, že pacient trpí vrodenou poruchou odtoku lymfy, môže sa použiť **žilová náhrada**. Dobrý výsledok sa môže dostaviť aj u pacientov, kde lymfatická obštrukcia je zapríčinená rádioterapiou alebo terapeutickou exenteráciou uzlín. Uspokojivé výsledky sú po vytvorení 8 až 12 lymfovenózných anastomóz.

Voľný lalok získaný autotransplantáciou zdravého lymfatického tkaniva a preneseného na miesta, kde chýba lymfatický systém boli zavedené do praxe Tradevičom a Cormierom u pacientky s postmastektomickým syndrómom. Lalok transportovali na cievej topke z kontralaterálnej axilárnej jamy, pričom do transplantátu zahrnuli axilárne LU, čas svalu a segment kože. Subskapulárnu artériu a venu, ktorá vyživuje lalok našili na recipientnej strane. Dlhodobé výsledky boli priaznivé v 75% pacientiek.

Lymfovenózne anastomózy, už od 60.-tych rokov minulého storočia sú takéto operácie publikované v literatúre, ide buď o spojenie lymfonodovenóznou anastomózou, teda spojenie vény s LU, alebo modifikáciu postupu, keď sa véna našije len s obalom LU po predchádzajúcom vybratí obsahu LU.

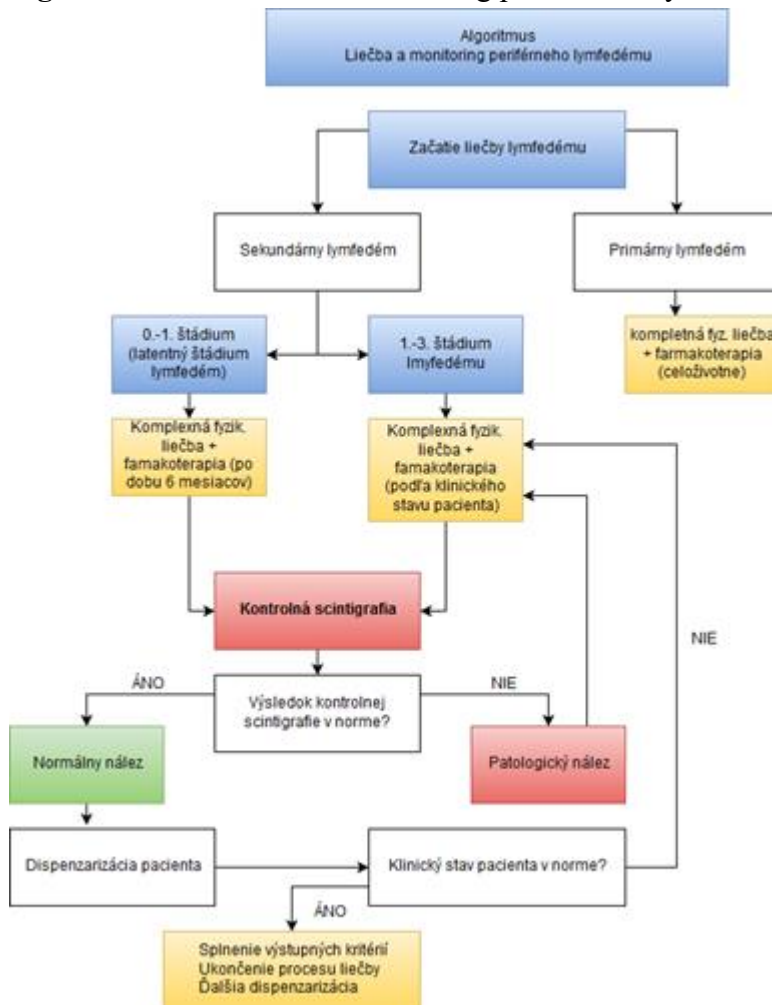
13.2.4 Antirefluxové operácie

Antirefluxné operácie sú založené na poznatkoch o pohybe lymfy v ľudskom organizme od iníciaľných lymfatických končatinových ciev až po ductus thoracicus a veľké vény, do ktorých ústia. Smer pohybu závisí od chlopní a od ich funkcie a pôsobenia gravitačnej sily. Chlopňová nedostatočnosť sa na lymfatických cievach prejavuje ektáziami a vyskytuje sa prevažne pri vrodených formách lymfedému. Úlohou chirurgickej liečby je znížiť vnútrolymfatický pretlak, ktorého následkom je reflux.

13.2.5 Liposukcia

V 80.-tych rokoch minulého storočia bola v liečbe obezity zavedená prevratná metóda-liposukcia. Touto metódou sa odstraňuje podkožný tuk a tým dochádza k zmenšeniu objemu končatiny. Liposukcia odstráni tuk nastálo, ale edémovú tekutinu odstráni len dočasne, čím sa vysvetľuje prechodný efekt liposukcie, ale u niektorých pacientov, hlavne u žien po karcinóme prsníka, tento efekt trvá až 5 rokov. Lepšie výsledky sú u pacientov kde sa kombinuje liposukcia s kompresívnou terapiou. Výsledky na dolných končatinách majú podstatne kratší a horší efekt.

Algoritmus č. 2: Liečba a monitoring periférneho lymfedému



Prognóza

Prognóza pacienta u primárneho lymfedému dolných končatín je daná stupňom a rozsahom postihnutia končatiny. Je to ochorenie nevyliciteľné s trvalým postihnutím končatiny alebo postihnutej oblasti tela (skrótum, tvár,...), ktoré ale dôslednou komplexnou dekongestívnou liečbou ako je popísaná v iných kapitolách tohto štandardu je ovplyvniteľná aspoň parciálne k norme.

Stanovisko expertov (posudková činnosť, revízná činnosť, PZS a pod.)

Pri ireverzibilnom štádiu lymfedému s obmedzením pohybu a pri elefantiáze až s neschopnosťou používať postihnutú končatinu je možné postihnutého uznať invalidným podľa Zákona č. 461/2003 Z. z. o sociálnom poistení v znení neskorších predpisov. Z posudkového hľadiska v súčasnosti platného v SR je pacient posudzovaný podľa zákona č. 461/2003 Z. z. o sociálnom poistení v znení neskorších predpisov je ireverzibilný lymfatický opuch končatín s obmedzením pohybu pre väčšiu hmotnosť s ovplyvnením funkcie kĺbov alebo neschopnosťou používať postihnutú končatinu podmieňuje uznanie invalidity s mierou poklesu schopnosti vykonávať zárobkovú činnosť do 80%. Primárny lymfedém podľa prílohy č. 4 k uvedenému zákonu, môže podmieňovať pri ireverzibilnom

štádiu so zväčšením objemu nad 5 cm, s obmedzením pohybu pre väčšiu hmotnosť s ovplyvnením funkcie kĺbov, a pri elefantiáze až s neschopnosťou používať postihnutú končatinu, invaliditu s mierou poklesu schopnosti vykonávať zárobkovú činnosť od 50% až do 80%.

Zabezpečenie a organizácia starostlivosti

Zdravotná starostlivosť o pacientov s lymfedémom je zabezpečovaná primárne v ambulantných zdravotníckych zariadeniach a v ústavných zdravotníckych zariadeniach.

Pacienta s lymfedémom v ambulantnej zdravotnej starostlivosti vo svojom dispenzári vedie lekár angiológ alebo lekár fyziatrie, balneológie a liečebnej rehabilitácie. V praxi sú pacienti často dispenzarizovaní aj ambulantným lekárom dermatovenerológom alebo cievny chirurgom.

Pacient na prístrojovú alebo manuálnu lymfodrenáž navštevuje aj angiologický stacionár s dennou aplikáciou lymfodrenážnych procedúr.

Pri potrebe liečby ústavnou zdravotnou starostlivosťou, pacient môže byť hospitalizovaný na oddelení, ktoré poskytuje komplexnú zdravotnú starostlivosť pre pacienta s lymfedémom, hlavne manuálnu a prístrojovú lymfodrenáž, komplexnú edukáciu pacienta a pohybové cvičenie. Najčastejšie týmito oddeleniami bývajú oddelenia fyziatrie, balneológie a liečebnej rehabilitácie, prípadne oddelenie dermatovenerológie. Praktický lekár, alebo špecialista by mal vždy u pacientov s chronickým ochorením zisťovať prítomnosť úzkostnej poruchy alebo depresie, ako trauma z aktuálneho ochorenia, prípadne podľa vyhodnotenia navrhnúť vyšetrenie psychológom.

Ďalšie odporúčania

Diskusia.

V rozvinutej forme je lymfedém závažným zdravotníckym a spoločenským problémom. Klinické skúsenosti potvrdzujú, že rozhodujúci význam pre úspešnú liečbu a prognózu tohto ochorenia má včasná diagnóza a liečba, edukácia pacienta, prevencia rozvoja ochorenia a vzniku komplikácií s celoživotným režimom starostlivosti o postihnutú končatinu. Komplexná rehabilitačná liečba je v súčasnej dobe považovaná za najlepší liečebný postup v terapii opuchov vyvolaných primárnou alebo sekundárnou insuficienciou lymfatického systému a je pre pacientov s touto diagnózou nenahraditeľná.

Špeciálny doplnok štandardu

K navyšovaniu nákladov nedochádza. Nie sú zavádzané žiadne nové výkony, ktoré by viedli k vyššiemu finančnému zaťaženiu systém zdravotného poistenia.

Odporúčania pre ďalší audit a revíziu štandardu

Navrhujeme prehodnotenie štandardu o cca 2 roky po zavedení do praxe so zhodnotením podľa metodiky sledovania diagnóz NCZI v diagnózach Q 82.0 a I 89.0 so zistením reálnej incidencie daného ochorenia v ambulantných a aj ústavných zdravotníckych zariadeniach.

Literatúra

1. Becker C, Hidden G, Godart S, Maurage H, Pecking A. Free lymphatic transplantation. *European J Lymhol.*1991;6(2):75-80.
2. Bechyně M, Bechyňová R. Mízni otok-lymfedém, komplexní terapie. Praha: Phlebomedica;1996.
3. Benda K: Lymfedém-patofyziologie a diagnostika. *Praktická flebologie IX /2000/,Suppl.:s 3-5.*
4. Bergqvist L, Strand SE, Perrson BRR, Particle sizing and biokinetics of interstitial lymphoscintigraphic agents. *Semin Nucl.Med* 1983;13: 9-19.
5. Boccardo F, Bellini C, Eretta C, Pertile D, Da Rin E, Benatti E at al. The lymphatics in the patophysiology of thoracic and abdominal surgical pathology :immunological consequences and the unsuspected role of microsurgery. *Microsurgery* 2007;27:339-45.
6. Bos FL, Caunt M, Peterson-Maduro J, Planas-Paz L, Kowalski J, Karpanen T, et al. CCBE1 is essential for mamalian lymphatic vascular development and enhances the lymphangiogenic effect of vascular endothelial growth factor-C in vivo. *Circ Res.* 2011;109(5):486-91.
7. Brice G, Mansour S, Bell R, Collin JRO, Child AH, Mortimer P, et al. Analysis of the phenotypic abnormalities in lymphoedema-distichiasis syndrome in 74 patients with FOXC2 mutations or linkage to 16q24. *J.Med.Genet.*2002;39:478-483.
8. Campisi C, Boccardo F, Maccio A, Zilli A, Michelini S. Natural coumarins in lymphatic microsurgery. *Lymphology* 2002;35:635-639.
9. Campisi C, Boccardo F. Lymphedema and microsurgery. *Microsurgery* 2002; 22: 74-80.
10. Capko, J.: Základy fyziatrické léčby. Praha Grada 1998.
11. Džupina, A.: Primárny a sekundárny lymfatický edém, In.: Choroby ciev, Štvrtinová V., et al., SAP 2008.
12. Evans AL, Bell R, Brice G, Comeglio P, Lipede C, Jeffery S, Mortimer P, Safarazi M, Child AH. Identification of eight novel VEGFR-3 mutations in families with primary congenital lymphoedema. *J.Med.Genet.*2003;40:697-703.
13. Glovicicki P, Calcagno D, Schirger A, et al. Noninvasive evaluation of the swollen extremity: experiences with 190 lymphoscintigraphic examinations. *J Vasc Surg* 1989; 9:683-9.
14. Gloviczki P, Fisher J, Hollier LH, et al. Microsurgical lymphovenous anastomosis for treatment of lymphedema: a critical review. *J Vasc. Surg* 1998;7: 647-52.
15. Gloviczki P, Driscoll DJ. Klippel-Trenaunay syndrome: current management. *Phlebology* 2007;22:291-8.
16. Gloviczki P. Review. Principles of surgical treatment of chronic lymphoedema. *Int Angiol.*1999; 18(1):42-6.
17. Glowitzki P, Fisher J, Hollier LH, et al. Microsurgical lymphovenous anastomosis for treatment of lymphedema: a critical review. *J Vasc. Surg* 1988;7:647-52.
18. Lee BB : New clinical and laboratory staging systems to improve management of chronic lymphedema. *Lymphology* 2005;38:(3):122-129.
19. Lee BB, Seo JM, Hwang JH, Do YS, Kim DI, Byun HS, et al: Current concepts in lymphatic malformation (LM). *J VascEndovasc Surg* 2005;39(1):67-81.
20. Liu NF, Yan ZX. Classification of lymphatic system malformations in primary lymphoedema based on MR lymphangiography. *Eur J Vac Endovasc Surg* 2012;44:345-9.
21. Lu Q, Xu JR, Liu NF. Chronic lower extremity lymphedema : A comparative study of high-resolution interstitial MR lymphangiography and heavily T2-weighted MRI. *Eur J Radiol* 2010;73:365-73.
22. Marsch WC. Lymphgefäßsystem und Haut. *Hautartz* 2005;56:277-95.
23. Michelini S, Campisi C, Cavezzi A, Boccardo F, Failla A, Moneta G. National epidemiologic study of lymphedema. *Minerva Cardioangiol.* 1998;46(10):393-4.

24. Michelini S., Campisi C., Gasbarro V., Allegra C., Conte M., Cestari M., Molisso A., Cavezzi A., Mattasi R., Aiello A., Ricci M., Zanetti L., National guidelines on lymphedema, *Lymphology* 2007; 55:238-242.
25. Millroy WF: Chronic hereditary edema: Millroy's disease. *JAMA* 1928;91:1172.
26. Monin-Delhom ED, Gallix BP, Achard C, Bruel JM, Janbon C. High resolution unenhanced computer tomography in patients with swollen legs. *Lymphology* 2002;35:121-8.
27. Mortimer PS. Evaluation of lymphatic function : abnormal lymph drainage in venous disease. *Int Angiol.* 1995;14(Suppl 1):32-35.
28. Mortimer PS. The pathophysiology of Lymphedema. *Cancer* 1998;83: 2798-803.
29. Olszewski WL. The treatment of lymphedema of the extremities with microsurgical lympho-venous anastomoses. *Int Angiol.* 1988;7(4):312-21.
30. Poděbradský, J., Vařeka, I.: Fyzikální terapie I a II. Praha, Grada 1998.
31. Puchmayer, V.: Význam rehabilitace v angiologii, *Vnitř. Lék.*, 36, 1990, č.6, s.609-614.
32. Schirger A. Lymphedema. *Cardiovascular Clin* 1983;13:293.
33. Smith KE, Commean PK, Bhatia G, Vannier MW. Validation of spiral CT and optical surface scanning for lower limb stump volumetry. *Prosthet Orthot Int* 1995;19:97-107.
34. Solari N, Gipponi M, Stella M, Queirolo P, di Somma, et al: Predictive role of preoperative lymphoscintigraphy on the status of the sentinel lymph node in clinically node-negative patients with cutaneous melanoma. *Melanoma Research* 2009;19(4):243-251.
35. Stajich GV, Ashworth L. Octreotide. *Neonatal Network* 2006;25:365-9.
36. Stemmer R, A clinical symptom for the early differential diagnosis of lymphedema. *Vasa.* 1976;5(3):261-2.
37. Szuba A, Rockson SG. Lymphedema: classification, diagnosis and therapy. *Vac. Med* 1988;3:145-56.
38. Szuba A, Shin WS, Strauss HW, Rockson S. The third circulation: radionuclide lymphoscintigraphy in the evaluation of lymphedema. *J Nucl Med* 2003;44:43.
39. Szuba A, Strauss W, Sirsikar SP, Rockson SG. Quantitative radionuclide lymphoscintigraphy predicts outcome of manual lymphatic therapy in breast cancer-related lymphedema of the upper extremity. *Nucl Med Commun.* 2002;23:1171-5.
40. The Improving Access to Psychological Therapies (IAPT) Pathway for People with Long-term Physical Health Conditions and Medically Unexplained Symptoms, NHS, (2018), <https://www.england.nhs.uk/publication/the-improving-access-to-psychological-therapies-iapt-pathway-for-people-with-long-term-physical-health-conditions-and-medically-unexplained-symptoms/>.
41. Wald, M.: Klasifikace, principy diagnostiky a léčby poruch lymfatické drenáže, *Choroby ciev, Štvrtinová V., et al., SAP* 2008.
42. Wald, M.: Farmakoterapie lymfedému.: In Benka, K a kol. Lymfedém – komplexní fyzioterapie, lymfodrenáže a doplňující léčebná péče. Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů v Brně, 2007.
43. Weissleder, H., Schuchart, Ch.: Lymphedema, Diagnosis and Therapy. Bonn, Karger Kommunikation, 1997.
44. Wite MH, Erickson R, Bernas M, et al. Phenotypic and genotypic heterogeneity in familiar Millroy lymphedema, *Lymphology* 1998;31:145-55.

Poznámka:

Ak klinický stav a osobitné okolnosti vyžadujú iný prístup k prevencii, diagnostike alebo liečbe ako uvádza tento štandardný postup, je možný aj alternatívny postup, ak sa vezmú do úvahy ďalšie vyšetrenia, komorbidity alebo liečba, teda prístup založený na dôkazoch alebo na základe klinickej konzultácie alebo klinického konzília.

Takýto klinický postup má byť jasne zaznamenaný v zdravotnej dokumentácii pacienta.

Účinnost

Tento standardný postup nadobúda účinnosť od 1. februára 2021.

Marek Krajčí
minister