

DOI: <https://doi.org/10.17650/2782-3202-2025-5-2-35-44>

Современное представление о лимфедеме. Обзор литературы

А.С. Клют¹, Е.Ю. Сергеенко², В.Х. Харбедия¹, А.Г. Нарбутов³, А.А. Глазырина¹, Е.Е. Петряйкина³

¹Федеральный детский реабилитационный центр «Кораблик» — структурное подразделение Российской детской клинической больницы — филиала ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России; Россия, 142114 Московская область, Подольск, ул. Высотная, 4а;

²ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России; Россия, 117997 Москва, ул. Островитянова, 1;

³Российская детская клиническая больница — филиал ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России; Россия, 119571 Москва, Ленинский пр-кт, 117

Контакты: Артем Сергеевич Клют arteom.klyut@yandex.ru

Лимфедема является хроническим, длительно и, как правило, вялотекущим заболеванием, которое приводит к частичному или полному нарушению функции конечности, вследствие чего происходит ограничение возможностей пациента в быту и социальной среде. В статье представлена информация о классификации, этиологии, диагностике лимфедемы, лечении и реабилитации больных с данным заболеванием.

Ключевые слова: лимфедема, реабилитация, лечебная физическая культура, отек

Для цитирования: Клют А.С., Сергеенко Е.Ю., Харбедия В.Х. и др. Современное представление о лимфедеме. Обзор литературы. MD-Onco 2025;5(2):35–44.

DOI: <https://doi.org/10.17650/2782-3202-2025-5-2-35-44>

The current understanding of lymphedema. Literature review

A.S. Klyut¹, E.Yu. Sergeenko², V.Kh. Kharbediya¹, A.G. Narbutov³, A.A. Glazyrina¹, E.E. Petryaykina³

¹Federal Children's Rehabilitation Center "Korablik" — structural division of the Russian Children's Clinical Hospital — branch of the N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia; 4a Vysotnaya St., Podolsk, Moscow region 142114, Russia;

²N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia; 1 Ostrovityanova St., Moscow 117997, Russia;

³Russian Children's Clinical Hospital — branch of the N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia; 117 Leninskiy Ave., Moscow 119571, Russia

Contacts: Artem Sergeyevich Klyut arteom.klyut@yandex.ru

Lymphedema is a chronic, long-lasting and usually sluggish disease, which leads to partial or complete impairment of limb function, limits the patient's social opportunities. This article presents a review of the medical literature on the modern concept of lymphedema, its classification, etiology, diagnosis and treatment.

Keywords: lymphedema, rehabilitation, physical therapy, edema

For citation: Klyut A.S., Sergeenko E.Yu., Kharbediya V.Kh. et al. The current understanding of lymphedema. Literature review. MD-Onco 2025;5(2):35–44. (In Russ.).

DOI: <https://doi.org/10.17650/2782-3202-2025-5-2-35-44>

Введение

Лимфедема — заболевание, обусловленное накоплением лимфы в тканях, сопровождающееся увеличением объема пораженной части тела с последующими изменениями в виде увеличения толщины кожного покрова и отложения жировой ткани. Патологические

процессы вызваны стимуляцией адипоцитов и фибробластов в ответ на накопление лимфы, которая, в свою очередь, индуцирует миграцию CD4⁺-Т-хелперных клеток и приводит к ремоделированию внеклеточного матрикса, гиперкератозу, дисбалансу липогенеза ткани и фиброзу. Эти процессы усугубляют лимфатическую

дисфункцию, в результате чего возникают клинические проявления лимфедемы [1, 2]. У детей данная патология выявляется редко (частота встречаемости — 1 случай на 20–250 тыс. детей) и, как правило, имеет прогрессирующее и хроническое течение [3, 4].

Классификация, этиология и стадирование

Согласно классификации Международного общества лимфологов выделяют первичную и вторичную (приобретенную) лимфедему.

Первичная лимфедема связана с гипоплазией или аплазией (в редких случаях — с гиперплазией) лимфатической системы, приводящей к снижению абсорбции интерстициальной жидкости, и может развиваться изолированно или быть компонентом более сложного синдрома. Распространенность составляет 1–1,15 случая на 100 тыс. человек [5]. Симптомы появляются в 49,2 % случаев в младенческом возрасте (от момента рождения до 1 года), в 9,5 % случаев — в периоде детства (от 1 года до 10 лет) и в 41 % случаев — в подростковом возрасте (от 10 до 18 лет) [6]. Общая заболеваемость первичной лимфедемой среди девочек выше, чем среди мальчиков (соотношение 3,5:1), однако в младенческом возрасте мальчики болеют чаще девочек (соотношение составляет ~2:1) [7]. Наиболее частой локализацией являются конечности: в 90 % случаев первичная лимфедема поражает нижние конечности (рис. 1), в 10 % — верхние.

Первичную лимфедему подразделяют на идиопатическую и наследственную. Наследственные заболевания, связанные с нарушением оттока лимфы, представлены в табл. 1 [8–11].

Вторичная (приобретенная) лимфедема (рис. 2, 3) возникает на фоне развития заболеваний, травм или вследствие проведенного лечения (рис. 4).

Одной из самых частых причин развития вторичной лимфедемы является хирургическое вмешательство, сопровождающееся лимфаденэктомией. При удалении 1 сторожевого лимфатического узла (ЛУ) лимфостаз развивается в 3 % случаев, при лимфодиссекции 8–10 ЛУ — в 30 % случаев [12–15]. Как правило, подобные операции распространены в онкологии. Несмотря на высокие показатели многолетней выживаемости при химиотерапевтическом лечении некоторых злокачественных новообразований у детей, достигающие 85,67–94,7 % (у взрослых — 85 %), при хирургическом лечении проблема отдаленных последствий стоит особенно остро [16–19]: 80 % клинических проявлений послеоперационной лимфедемы верифицируют в течение 3 лет после хирургического вмешательства, и с каждым годом риск развития данного осложнения увеличивается примерно на 1 %. По данным литературы, общий риск развития вторичной лимфедемы вследствие наличия/лечения онкологического заболевания достигает 15,5 %. К факторам, увеличивающим частоту возникновения вторичной лимфедемы, относят пожилой возраст, хроническое воспаление, эндокринные заболевания и повышенный индекс массы тела [20–22].

Еще одной из самых частых причин развития вторичной лимфедемы является филяриоз, который развивается вследствие заражения человека *Wuchereria bancrofti*, *Brugia malayi* и *Brugia timori*. По данным Всемирной организации здравоохранения, в мире число людей, пострадавших от этого инфекционного заболевания, может приближаться к 100 млн. Однако следует учитывать, что патологические микроорганизмы распространены преимущественно в эндемичных регионах — Индии, Китае, Индонезии и районах Дальнего Востока [23, 24].



Рис. 1. Наследственная лимфедема нижних конечностей у ребенка в возрасте 1 мес

Fig. 1. Hereditary lymphedema of the lower limbs in a 1-month-old child

Таблица 1. Генетические основы и клинические особенности синдромов/болезней, сопровождающихся первичной лимфедемой

Table 1. Genetic basis and clinical features of syndromes/diseases accompanied by primary lymphedema

Синдром/заболевание Syndrome/disease	Генетическая перестройка Genetic rearrangement	Клинические особенности Clinical features
Лимфедема Милроя (наследственная лимфедема типа 1A) Milroy's disease (hereditary lymphedema type 1A)	<i>FLT4 (VEGFR3)</i>	Отсутствуют Absent
Наследственная лимфедема типа 1B Hereditary lymphedema type 1B	Неизвестна Unknown	Отсутствуют Absent
Милрой-подобная лимфедема (наследственная лимфедема типа 1D) Milroy-like lymphedema (hereditary lymphedema type 1D)	<i>VEGFC</i>	Отсутствуют Absent
Капиллярная мальформация Capillary malformation	<i>PIK3CA</i>	Как правило, ярко-розовые пятна на коже Usually, bright pink spots on the skin
Синдром атрезии хоан Choanal atresia syndrome	<i>PTPN14</i>	Нарушение проходимости задних отделов полости носа, хоан Obstruction of the posterior nasal cavity, choanae
Синдром холестаза-лимфедемы (синдром Аагена) Cholestasis-lymphedema syndrome (Aagaens syndrome)	<i>CCBE1</i>	Развитие желтухи, зуд кожных покровов на фоне холестаза Jaundice, skin itch due to cholestasis
Синдром Кловиса Cloves syndrome	<i>PIK3CA</i>	Наличие доброкачественного новообразования жировой ткани, увеличение длины тела, наличие сосудистых мальформаций, эпидермальных невусов, аномалии позвоночника/сколиоз Presence of a benign neoplasm of the fatty tissue, increased body height, vascular malformations, epidermal nevi, spinal abnormalities/scoliosis
Синдром Хеннекама 1-го типа Hennekam syndrome type 1	<i>CCDE1</i>	Множественные стигмы дизэмбриогенеза в виде микроцефалии, высокого лба, широкой переносицы, тонкой верхней губы, воронкообразной грудной клетки, вальгусной деформации стоп, короткие нижние конечности Multiple stigmas of dysembryogenesis in the form of microcephalus, high frontal bone, wide nose bridge, thin upper lip, pectus excavatum, valgus foot deformity, short lower limbs
Синдром Хеннекама 2-го типа Hennekam syndrome type 2	<i>FAT4</i>	
Синдром Хеннекама 3-го типа Hennekam syndrome type 3	<i>ADAMTS3</i>	
Синдром Тернера Turner syndrome	Моносомия X X monosomy	Низкорослость, крыловидные складки кожи на шее, гипогонадизм, множественные пороки развития (врожденные пороки сердца, подковообразная почка, косоглазие и др.), деформация суставов Short stature, wing-like skin folds on the neck, hypogonadism, multiple congenital abnormalities (congenital heart failure, horseshoe kidney, strabismus, et al.), joint deformities
Болезнь Меже (наследственная лимфедема 2-го типа) Meige disease (hereditary lymphedema type 2)	Неизвестна Unknown	Отсутствуют Absent
Синдром дистихиаза лимфедемы Lymphedema distichiasis syndrome	<i>FOXC2</i>	Птоз, вторичное образование ресниц и ссадины роговицы Ptosis, secondary eyelash growth and cornea scratches
Первичная лимфедема с миелодисплазией (синдром Эмбергера) Primary lymphedema with myelodysplasia (Emberger syndrome)	<i>GATA2</i>	Может присутствовать миелодисплазия, врожденная глухота Myelodysplasia, congenital deafness can be present
Наследственная лимфедема типа 1C Hereditary lymphedema type 1C	<i>GJC2</i>	Лимфедема сразу всех конечностей Lymphedema of all limbs
Гипотрихоз-лимфедема-телеангиэктазия Hypotrichosis-lymphedema-telangiectasia	<i>SOX18</i>	Сосудистые мальформации, включая дилатацию аорты и кожные телеангиэктазии, гипотрихоз Vascular malformations including aortic dilation and skin telangiectasias, hypotrichosis
Синдром желтых ногтей Yellow nail syndrome	Неизвестна Unknown	Триада желтых/зеленых ногтей, респираторные симптомы и лимфедема Triad of yellow/green nails, respiratory symptoms and lymphedema
Синдром Нуна Noonan syndrome	<i>BRAF</i> <i>MAP2K1</i> <i>MAP2K2</i> <i>PTPN11</i> <i>RIT1</i> <i>SOS1</i>	Стеноз клапана легочной артерии, задержка роста, нарушение пигментации кожи, черепно-лицевые и скелетные аномалии, задержка умственного развития Pulmonary artery valve stenosis, delayed growth, abnormal skin pigmentation, craniofacial and skeletal abnormalities, delayed intellectual development



Рис. 2. Вторичная лимфедема правой нижней конечности после внутримышечной инъекции у ребенка 4 лет

Fig. 2. Secondary lymphedema of the right lower limb after intramuscular injection in a 4-year-old child



Рис. 3. Вторичная лимфедема левой нижней конечности после удаления объемного образования нижней трети бедра у ребенка 10 лет

Fig. 3. Secondary lymphedema of the left lower limb after resection of space-occupying neoplasm of the lower third of the hip in a 10-year-old child

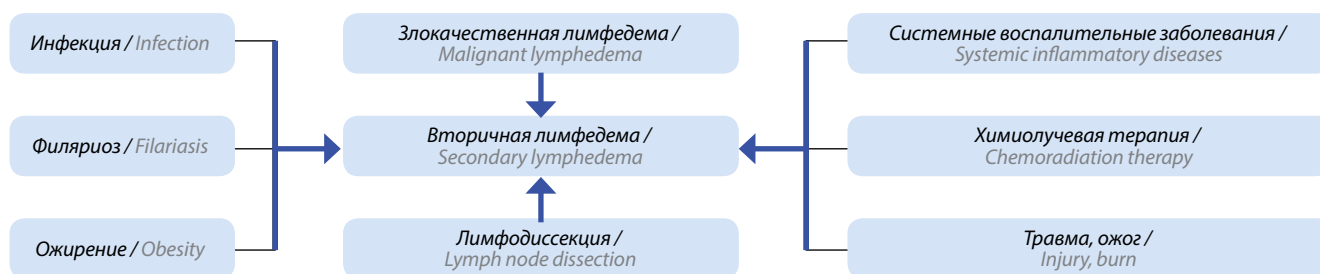


Рис. 4. Причины развития вторичной лимфедемы

Fig. 4. Causes of secondary lymphedema

В соответствии с клиническими проявлениями выделяют 4 стадии лимфедемы [25]. Характеристика стадий представлена в табл. 2.

Диагностика

Диагноз устанавливают на основании результатов обследования больного, анализа жалоб, истории развития заболевания, осмотра пациента, проведения лабораторных и инструментальных исследований.

В ходе изучения анамнеза уточняют причины развития лимфедемы, среди которых пристальное внимание следует уделить наследственным заболеваниям, в частности сахарному диабету, хронической венозной недостаточности и лимфатическим отекам, а также перенесенным травмам, хирургическим вмешательствам и, что особенно необходимо помнить, посещению эндемичных зон филяриоза [1, 26, 27]. При осмотре определяют локализацию и распространенность отека, а также разницу между окружностями здоровой и пораженной конечностей либо окружности обеих конечностей при наличии двусторонней патологии.

При пальпации определяют размер и характер отека (мягкий, тестообразный, фиброзный, твердый), стойкость вмятины под давлением, толерантность к давлению и смещению. Одним из патогномичных признаков лимфедемы является симптом Stemмера, заключающийся в отсутствии возможности захватить и приподнять кожную складку на проксимальной фаланге 2-го пальца ноги или на тыльной поверхности проксимальной фаланги пальцев кисти. Если кожа не сжимается, симптом Stemмера считается положительным и указывает на лимфедему, в то же время при отрицательном симптоме диагноз не исключается и требуются дополнительные исследования [28].

В качестве визуализирующих методов для установления диагноза могут использоваться ультразвуковое исследование, прямая лимфангиография, лимфосцинтиграфия, оптическая визуализация в ближнем инфракрасном диапазоне, магнитно-резонансная лимфография. Преимущества и недостатки методов диагностики представлены в табл. 3 [29].

Таблица 2. Клинические стадии лимфедемы

Table 2. Clinical stages of lymphedema

Стадия Stage	Характеристика Characteristic
0	Субклиническая лимфедема, обусловленная анатомическим или функциональным нарушением лимфатической сети, выявленным с помощью лимфосцинтиграфии, но без клинических признаков отека Subclinical lymphedema caused by anatomical or functional disruption of the lymphatic network detected using lymphoscintigraphy but without clinical signs of edema
I	Постоянный отек, который нарастает при ортостатической позе и частично уменьшается при клиностатическом положении и/или в покое Constant edema worsening in orthostatic pose and partially reducing in clinostatic position and/or at rest
II	Постоянный отек, не уменьшающийся при клиностатической позе и имеющий прогрессирующее течение Constant edema not reducing in clinostatic pose and progressing
III	Слоновость с деформацией конечностей, функциональными нарушениями и изменением трофики кожи (микозы, язвы, лимфостатические веррукозы) Lymphatic filariasis with limb deformities, functional abnormalities and skin trophism changes (mycoses, ulcers, lymphostatic verrucosis)

Таблица 3. Сравнительная характеристика методов лимфатической визуализации

Table 3. Comparative characteristics of lymphatic imaging techniques

Модальность Modality	Описание Description	Преимущества Advantages	Недостатки Disadvantages
Традиционная (прямая) лимфоангиография Traditional (direct) lymphoangiography	Старейший диагностический метод для оценки лимфатической системы. Этиодированное масло вводят в лимфатические каналы или лимфатические узлы и отслеживают с помощью рентгеноскопии в режиме реального времени Oldest diagnostic technique for evaluation of lymphatic system. Ethiodized oil is injected into lymphatic vessels or lymph nodes and is traced using X-ray spectroscopy	Обеспечивает превосходное разрешение и позволяет оценить как периферические, так и центральные лимфатические отделы. Прямая канюля для больших протоков также дает возможность проведения ангиопластики Achieves excellent resolution and allows evaluation of both central and peripheral parts. Straight cannula for large vessels also allows to perform angioplasty	Инвазивный метод визуализации, который подвергает пациента воздействию ионизирующего излучения и требует применения контрастного вещества. Этиодированное масло — вязкое, для его отслеживания по всей центральной лимфатической системе может потребоваться несколько часов Invasive imaging technique which exposes the patient to ionizing radiation and requires the use of contrast agent. Ethiodized oil is viscous, its tracing through the whole central lymphatic system can take hours
Лимфосцинтиграфия (рис. 5) Lymphoscintigraphy (Fig. 5)	Проводится путем внутрикожного введения радиоактивных веществ — технеция (^{99m}Tc) или коллоида серы. Радиоактивный индикатор захватывается лимфатическими сосудами и протекает через лимфатическую систему Is performed by subcutaneous administration of radioactive compounds — technetium (^{99m}Tc) or sulfur colloid. Radioactive indicator is captured by lymphatic vessels and flows through the lymphatic system	В дополнение к анатомическому изображению проводится оценка лимфодинамики и может быть выявлено нарушение лимфотока. Отличительная черта кожного обратного тока считается диагностическим «золотым стандартом» для лимфедемы In addition to anatomic image, lymphodynamics are evaluated and lymph flow abnormalities can be detected. Dermal backflow is considered the diagnostic gold standard of lymphedema	Плохая разрешающая способность ограничивает использование этого метода для планирования лечения. Несмотря на то что однофотонная эмиссионная компьютерная томография улучшила пространственное разрешение, этого недостаточно для проведения интервенционных процедур Poor resolution limits the use of this technique for treatment planning. Single-photon emission computed tomography improved spatial resolution but it is still insufficient for interventional procedures

Окончание табл. 3

End of table 3

Модальность Modality	Описание Description	Преимущества Advantages	Недостатки Disadvantages
Оптическая визуализация с введением ICG Optical imaging with ICG administration	При оптической визуализации в ближнем инфракрасном диапазоне (NIRF) используют внутрикожное введение ICG для определения анатомии и функции поверхностных лимфатических сосудов In optical imaging in the near infrared range (NIRF) subcutaneous administration of ICG is used for determination of anatomy and function of superficial lymphatic vessels	Свет, излучаемый флуоресцентным агентом, позволяет визуализировать лимфатическую систему и обнаруживать обратный ток в коже. Интраоперационную визуализацию с ICG используют для выявления потенциальных лимфатических сосудов для лимфатического венозного шунтирования Light emitted by the fluorescent agent allows to visualize the lymphatic system and detect dermal backflow. Intraoperative imaging with ICG is used for detection of potential lymphatic vessels for lymphatic venous bypass	Применение ICG ограничено рассеянием фотонов и их поглощением в тканях, что ограничивает визуализацию на глубине 1–3 см ICG use is limited by photon scattering and absorption in the tissues which limits imaging depth by 1–3 cm
Ультразвуковое исследование Ultrasound	Дуплексное ультразвуковое исследование может быть использовано для определения отека нижних конечностей путем оценки различных характеристик слоев тканей, включая толщину кожи и подкожной клетчатки, а также подкожную эхогенность. Показано, что подкожная эхогенность коррелирует со стадией по ISL (International Society of Lymphology) с высокой чувствительностью и специфичностью Duplex ultrasound can be used for detection of edema of the lower limbs through evaluation of various characteristics of tissue layers and subcutaneous tissue, and subcutaneous echogenicity. It was shown that subcutaneous echogenicity correlates with the ISL (International Society of Lymphology) stage with high sensitivity and specificity	Неинвазивный и относительно недорогой метод, который не требует экзогенного контрастного вещества или радиационного воздействия Noninvasive and relatively inexpensive technique which does not require exogenous contrast agent or radiation	Ограниченная глубина оценки Limited depth of evaluation
Магнитно-резонансная лимфография (рис. 6) Magnetic resonance lymphography (Fig. 6)	Проводится с контрастированием или без него и позволяет получить трехмерное изображение всех внутренних структур конечности с высоким разрешением Is performed with contrast or without it and allows to get a 3D image of all internal structures of the limb with high resolution	Высокое разрешение при осмотре анатомических областей и мягких тканей, последовательность импульсов, которые можно регулировать, чтобы выделить отеки, жировую ткань или контрастное вещество, исключая при этом воздействие ионизирующего излучения. Метод не имеет ограничений по глубине и помогает визуализировать большие участки в течение 1 сеанса High resolution during examination of anatomic areas and soft tissues, pulse sequence that can be controlled to highlight edema, fatty tissue or contrast agent without exposure to ionizing radiation. The technique does not have a depth limit and allows to visualize large areas during 1 session	К ограничениям относятся артефакты от имплантатов, необходимость общего доступа через имплантаты, что требует снижения дозы воздействия электромагнитного поля либо отмены исследования в связи с несовместимостью имплантатов с магнитно-резонансной томографией. Недостатками также являются стоимость и малодоступность данного исследования The technique is limited by implant artefacts, the necessity of access through implants which requires lower electromagnetic field dose or cancellation of examination due to implant incompatibility with magnetic resonance imaging. High cost and low availability are also disadvantages of this technique

Примечание. ICG — индоцианин зеленый.
Note. ICG — indocyanine green.

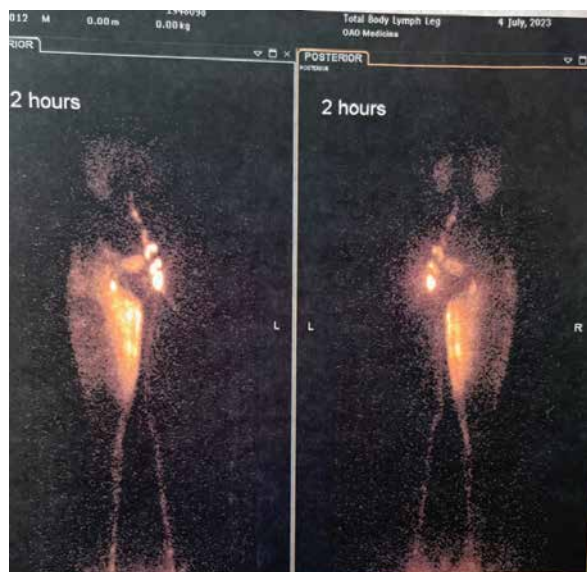


Рис. 5. Лимфосцинтиграфия у ребенка 11 лет с вторичной лимфедемой правой нижней конечности

Fig. 5. Lymphoscintigraphy in an 11-year-old child with secondary lymphedema of the right lower limb

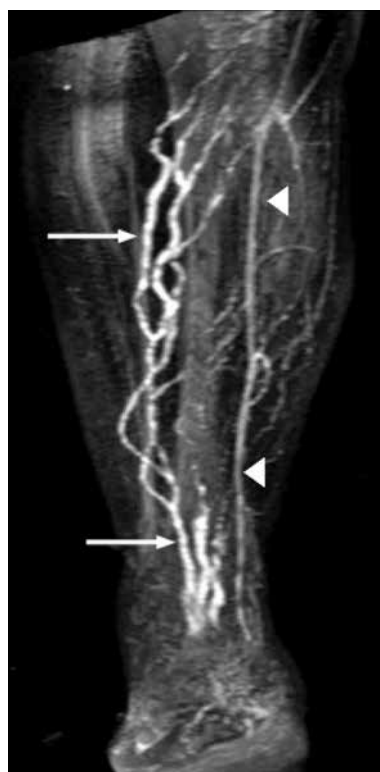


Рис. 6. Магнитно-резонансная лимфография у ребенка с вторичной лимфедемой правой нижней конечности. Стрелками слева указаны увеличенные лимфатические сосуды правой голени, стрелками справа обозначена более низкая интенсивность сигнала от вены

Fig. 6. Magnetic resonance lymphography in a child with secondary lymphedema of the right lower limb. The arrows on the left indicate enlarged lymph vessels of the right shin, the arrows on the right indicate a lower intensity of the signal from the vein

«Золотым стандартом» диагностики лимфедемы является лимфосцинтиграфия, которая позволяет получить изображение лимфатических сосудов в результате введения радиотрассера, меченного технецием-99m (^{99m}Tc), служащим контрастным агентом для визуализации. Трассер транспортируется через лимфатическую дренажную систему в регионарные ЛУ [30–32]. В настоящее время не существует единого мнения о том, когда и сколько изображений следует получить при проведении данного исследования. Однако наиболее часто специалисты опираются на 2 изображения – на ранней стадии (через 30 мин после инъекции) и в поздней фазе (через 90–120 мин) [15]. При проведении исследования лимфатические протоки представляют собой линейный рисунок, ЛУ – гранулированный рисунок с усилением контрастности. Если лимфатический поток перегружен, лимфатическая жидкость возвращается в лимфатические капилляры кожи, что определяется как дермальный обратный поток.

Лимфосцинтиграфия позволяет визуализировать нарушение функции лимфатической системы с высокой специфичностью – до 97–100 %, но чувствительность сильно варьирует из-за значительной изменчивости циркуляции лимфы, составляя 61–97 % [30].

Поскольку развитию лимфедемы способствуют различные причины, в большинстве случаев необходима консультация хирурга, онколога, инфекциониста, травматолога и других специалистов в зависимости от предполагаемой патологии. Следует отметить, что при первичной лимфедеме должна быть назначена консультация врача-генетика для исключения наследственной патологии, сопровождающейся нарушениями в лимфатической системе.

Лечение

Комплексная деконгестивная терапия. Мировым терапевтическим стандартом в лечении лимфедемы является комплексная деконгестивная (противоотечная) терапия (КДТ), которая включает 2 этапа: лечение и поддержание эффекта [33, 34].

Лечение пациентов с лимфедемой (1-й этап КДТ) осуществляется в специализированных медицинских учреждениях, включая реабилитационные отделения и центры. Целью реабилитации является достижение стабилизации процесса и восстановления утраченных функций. Реабилитационная программа включает различные методы лечебной физкультуры и физиотерапии, но максимальная эффективность отмечена при включении в программу лимфодренажного массажа, пресотерапии и целенаправленной лечебной физкультуры. Кроме того, на пораженную конечность накладывают многослойную компрессионную повязку и рекомендуют ношение компрессионной одежды.

Поддержание эффекта (2-й этап КДТ) предполагает проведение лечебных мероприятий в домашних условиях с целью профилактики осложнений лимфедемы. Пациент продолжает выполнять упражнения, направ-

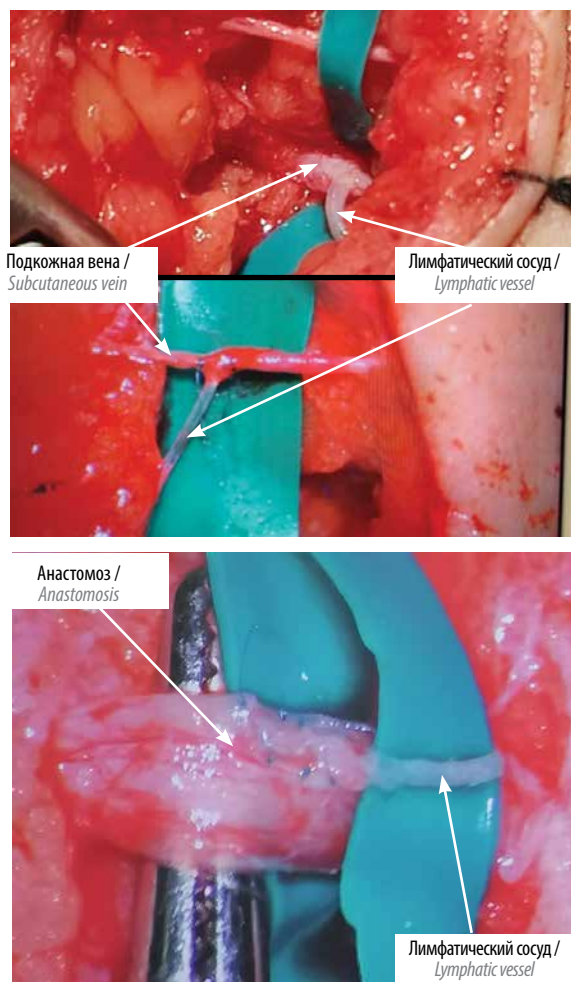


Рис. 7. Варианты сосудистого анастомоза «конец-в-бок»

Fig. 7. End-to-side vascular anastomosis options

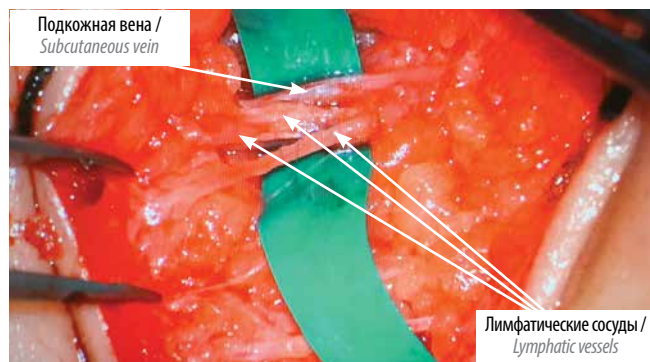


Рис. 8. Сосудистый анастомоз по типу «осьминог»

Fig. 8. Octopus vascular anastomosis

ленные на лимфодренаж, и обязательно носит компрессионную одежду. Необходимыми условиями в этот период являются контроль массы тела, а также ежедневный тщательный уход за кожей и ногтями.

По данным литературы, при консервативном лечении отек, связанный с нарушением дренажной функции лимфатической системы, уменьшается на 45–70 % [35].

Фармакотерапия. В настоящее время ведется работа по изучению применения фармакологических препаратов для лечения пациентов с лимфедемой. Тем не менее в течение ряда лет используется препарат каптоприл 5 %, действие которого обусловлено местным ингибированием ренин-ангиотензиновой системы, участвующей в регуляции формирования фиброза в различных органах и системах за счет модуляции внутриклеточной передачи сигналов трансформирующего фактора роста $\beta 1$. Также с целью уменьшения объема верхней конечности в послеоперационном периоде используют такролимус у женщин с I или II стадией лимфедемы, связанной с раком молочной железы [36]. Кроме того, при данной патологии применяют моноклональные антитела к интерлейкинам 4/13, в результате чего уменьшается толщина эпидермиса, снижается количество пролиферирующих кератиноцитов, отложение коллагена 3-го типа, инфильтрация тучными клетками и экспрессия Th_2 -индуцирующих цитокинов в отечной коже [37]. С целью достижения противовоспалительного эффекта на основе воздействия на микролимфатическую дисфункцию в коже применяют кетопрофен, что приводит к значительному уменьшению ее толщины [38].

Хирургическое лечение. Хирургическое вмешательство показано пациентам со стойкой лимфедемой при неэффективности консервативной терапии, а также пациентам с рецидивирующим рожистым заболеванием, нарушением функции конечности, лимфореей, выраженной болью, ассоциированной с лимфоотекотом. Следует отметить, что хирургическое лечение нецелесообразно без предварительного проведения КДТ, целью которой является устранение или уменьшение отека [39].

Для пациентов с лимфедемой предусмотрены редукционный тип оперативного вмешательства, основанный на уменьшении объема конечности, и реконструктивный, задачей которого является восстановление и/или улучшение лимфатического оттока [40, 41].

К редукционным вариантам оперативного вмешательства относятся липодерматофасциэктомия и липосакция. Липодерматофасциэктомия рекомендована пациентам с III стадией заболевания в связи с утратой или значительным нарушением функции конечности и подразумевает иссечение тканей единым блоком, включая кожу, подкожную жировую клетчатку и поверхностную фасцию. Дефекты после вмешательства закрывают тканевыми лоскутами либо кожными трансплантатами [42]. Липосакция применяется при II–III стадиях лимфедемы и заключается в удалении лишнего объема, образовавшегося за счет избыточного роста жировой ткани и процессов фиброза. Согласно материалам конференции Американской ассоциации пластических хирургов, комбинация липосакции и КДТ приводит к уменьшению объема конечности на 63,95 % по сравнению с данными пациентов, которые получали изолированно КДТ. Выводы сделаны на основании анализа

исследований, которые включали 48 пациентов с лимфедемой верхних конечностей II стадии [42, 43].

Широкое распространение получили реконструктивные операции, позволяющие значительно улучшать лимфоотток, что в свою очередь способствует восстановлению функции конечности и адаптации пациентов в социуме. Среди традиционно применяющихся методов оперативного вмешательства заслуживают особого внимания лимфовенозное шунтирование, основанное на наложении лимфовенозных, лимфо-нодуловоенозных или лимфовенулярных анастомозов (рис. 7, 8), и трансплантация васкуляризованных ЛУ [42, 44].

По данным систематического обзора, опубликованного в 2023 г., в котором были отражены результаты микрохирургического лечения 6496 пациентов с лимфедемой, уменьшение окружности конечности в сред-

нем составило 35,6 %, а уменьшение объема — 32,7 % по сравнению с группой пациентов, у которых применялась только КДТ [44].

Заключение

Этиология лимфедемы имеет многофакторный характер, и при возникновении первых симптомов заболевания необходима консультация специалистов узкого профиля для оказания своевременной медицинской помощи. Важно отметить, что в настоящее время благодаря современным диагностическим подходам лимфатический отек может быть выявлен на ранней стадии и разрешен при помощи консервативной терапии. Однако при отсутствии эффекта или возникновении осложнений пациенту может быть предложено хирургическое лечение.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Vignes S., Albuissou J., Champion L. et al. Primary lymphedema French National Diagnosis and Care Protocol (PNDS; Protocole National de Diagnostic et de Soins). *Orphanet J Rare Dis* 2021;16(1):18. DOI: 10.1186/s13023-020-01652-w
2. Ogino R., Yokooji T., Hayashida M. et al. Emerging anti-inflammatory pharmacotherapy and cell-based therapy for lymphedema. *Int J Mol Sci* 2022;23(14):7614. DOI: 10.3390/ijms23147614
3. Pateva I., Greene A.K., Snyder K.M. How we approach lymphedema in the pediatric population. *Pediatr Blood Cancer* 2022;69(Suppl 3):e29908. DOI: 10.1002/pbc.29908
4. Аксенова О.А., Чаплыгина Е.В., Каплунова О.А. и др. Первичная лимфангиома, лимфедема нижней конечности плода в практике УЗИ. *Медицинский вестник Юга России* 2022;13(3):188–92. DOI: 10.21886/2219-8075-2022-13-3-188-192
5. Akseanova O.A., Chaplygina E.V., Kaplunova O.A. et al. Primary lymphangioma, lymphedema of the lower limb of the fetus in the practice of ultrasound. *Meditsinskiy vestnik Uga Rossii = Medical Herald of the South of Russia* 2022;13(3):188–92. (In Russ.). DOI: 10.21886/2219-8075-2022-13-3-188-192
6. De Godoy A.C.P., de Godoy J.M.P. Lymphedema in children. *Turk Arch Pediatr* 2021;56(2):175–6. DOI: 10.5152/TurkArchPediatr.2021.20238
7. Kaczmarek J.M., Graczykowska K.A., Szymkuć-Bukowska I. et al. Chubby infant – should one worry? An infant with primary lymphedema – mini review and case report. *Klin Padiatr* 2021;233(2):47–52. DOI: 10.1055/a-1200-1721
8. Colmant C., Turpin S., Lambert R. et al. Pediatric lymphedema: study of 180 patients referred to a tertiary lymphedema clinic. *J Cutan Med Surg* 2022;26(5):502–11. DOI: 10.1177/12034754221112002
9. Greene A.K., Sudduth C.L., Taghinia A. Lymphedema (Seminars in pediatric surgery). *Semin Pediatr Surg* 2020;29(5):150972. DOI: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150972
10. Banner L., Cohen A., Patel V., Nikbakht N. A Practical approach to the diagnosis of lymphedema: a narrative review. *Dermatol Pract Concept* 2023;13(3):e2023132. DOI: 10.5826/dpc.1303a132
11. Cheslock M., Harrington D.W. Yellow nail syndrome 2022. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025.
12. Sudduth C.L., Greene A.K. Primary lymphedema: update on genetic basis and management. *Adv Wound Care (New Rochelle)* 2022;11(7):374–81. DOI: 10.1089/wound.2020.1338
13. Brown S., Dayan J.H., Coriddi M. et al. Pharmacological treatment of secondary lymphedema. *Front Pharmacol* 2022;13:828513. DOI: 10.3389/fphar.2022.828513
14. Buntinx F., Lebeau A., Gillot L. et al. Single and combined impacts of irradiation and surgery on lymphatic vasculature and fibrosis associated to secondary lymphedema. *Front Pharmacol* 2022;13:1016138. DOI: 10.3389/fphar.2022.1016138
15. Dayan J.H., Ly C.L., Kataru R.P., Mehrara B.J. Lymphedema: pathogenesis and novel therapies. *Annu Rev Med* 2018;69:263–76. DOI: 10.1146/annurev-med-060116-022900
16. Bittar S., Simman R., Lurie F. Lymphedema: a practical approach and clinical update. *Wounds* 2020;32(3):86–92.
17. Валиев Т.Т., Попа А.В., Левашов А.С. и др. Неходжкинские лимфомы у детей: 25 лет терапии. *Клиническая онкогематология* 2016;9(4):420–37. DOI: 10.21320/2500-2139-2016-9-4-420-437
18. Valiev T.T., Popa A.V., Levashov A.S. et al. Non-Hodgkin's lymphomas in children: 25-year clinical experience. *Klinicheskaya onkogematologiya = Clinical Oncohematology* 2016;9(4):420–37. (In Russ.). DOI: 10.21320/2500-2139-2016-9-4-420-437
19. Валиев Т.Т., Морозова О.В., Ковригина А.М. и др. Диагностика и лечение анапластических крупноклеточных лимфом у детей. *Гематология и трансфузиология* 2012;57(1):3–9. DOI: 10.21320/2500-2139-2016-9-4-420-437
20. Valiev T.T., Morozova O.V., Kovrigina A.M. et al. Diagnosis and treatment of anaplastic large-cell lymphomas in children. *Gematologiya i transfuziologiya = Russian Journal of Hematology and Transfusiology* 2012;57(1):3–9. (In Russ.).
21. Заева Г.Е., Валиев Т.Т., Гавриленко Т.Ф. и др. Отдаленные последствия терапии злокачественных опухолей у детей: 35-летний опыт клинических наблюдений. *Современная онкология* 2016;18(1):55–60.
22. Zaeva G.E., Valiev T.T., Gavrilenko T.F. et al. Long-term effects of pediatric cancer therapy in children: 35 years of clinical experience. *Sovremennaya onkologiya = Journal of Modern Oncology* 2016;18(1):55–60. (In Russ.).
23. Барях Е.А., Тюрина Н.Г., Воробьев В.И. и др. Двенадцатилетний опыт терапии лимфомы Беркитта по протоколу ЛБ-М-04. *Терапевтический архив* 2015;87(7):4–14. DOI: 10.17116/terarkh20158774-14
24. Bariakh E.A., Tiurina N.G., Vorobyev V.I. et al. Therapy for Burkitt's lymphoma according to the BL-M-04 protocol: 12-year experience. *Trapevticheskiy arkhiv = Therapeutic Archive* 2015; 87(7):4–14. (In Russ.). DOI: 10.17116/terarkh20158774-14
25. Степанова А.М., Мерзлякова А.М., Ткаченко Г.А., Подвызников С.О. Лимфедема после комбинированного лечения опухолей головы и шеи. *Опухоли головы и шеи* 2018;8(2):88–9. DOI: 10.17650/2222-1468-2018-8-2-88-91
26. Stepanova A.M., Merzlyakova A.M., Tkachenko G.A., Podvyaznikov S.O. Lymphedema after combination treatment

- of head and neck tumors. *Opukholi golovy i shei* = Head and Neck Tumors 2018;8(2):88–91. (In Russ.). DOI: 10.17650/2222-1468-2018-8-2-88-91
21. Hu L.R., Pan J. Adipose-derived stem cell therapy shows promising results for secondary lymphedema. *World J Stem Cells* 2020;12(7):612–20. DOI: 10.4252/wjsc.v12.i7.612
 22. Srinivasan P., Ray R., Jandhyala S., Agarwal R. Extralymphatic filariasis. *Indian Dermatol Online J* 2023;15(1):92–4. DOI: 10.4103/idoj.idoj_152_23
 23. Shetye J.V., Jain A.S., Kachpile S.T., Patil E.N. A model for self-management of chronic filarial lymphoedema with acute dermatolymphangio-adenitis. *BMJ Case Rep* 2021;14(11):e244721. DOI: 10.1136/bcr-2021-244721
 24. Mukenge S., Negrini D., Alfieri O. Secondary lymphedema: clinical interdisciplinary tricks to overcome an intriguing disease. *Biology (Basel)* 2023;12(5):646. DOI: 10.3390/biology12050646
 25. Executive Committee of the International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: 2020 Consensus Document of the International Society of Lymphology. *Lymphology* 2020;53:3–19.
 26. Nagy B.I., Mohos B., Tzou C.J. Imaging modalities for evaluating lymphedema. *Medicina (Kaunas)* 2023;59(11):2016. DOI: 10.3390/medicina59112016
 27. Flores T., Bergmeister K.D., Staudenherz A. et al. [Diagnosis, prevention and therapy of lymphedema (In German)]. *Wien Klin Wochenschr* 2021;133(15–16):855–68. DOI: 10.1007/s00508-020-01766-y
 28. Salehi B.P., Sibley R.C., Friedman R. et al. MRI of lymphedema. *J Magn Reson Imaging* 2023;57(4):977–91. DOI: 10.1002/jmri.28496
 29. Markarian B., Toro C., Moreira K. et al. Assessment modalities for lower extremity edema, lymphedema, and lipedema: a scoping review. *Cureus* 2024;16(3):e55906. DOI: 10.7759/cureus.55906
 30. Tartaglione G. Advantages of the intradermal lymphoscintigraphy. *World J Radiol* 2024;16(7):241–6. DOI: 10.4329/wjr.v16.i7.241
 31. Yoo M.Y., Woo K.J., Kang S.Y. et al. Efficacy of preoperative lymphoscintigraphy in predicting surgical outcomes of lymphaticovenous anastomosis in lower extremity lymphedema: clinical correlations in gynecological cancer-related lymphedema. *PLoS One* 2024;19(1):e0296466. DOI: 10.1371/journal.pone.0296466
 32. Kitayama S. Diagnosis and treatments of limb lymphedema: review. *Ann Vasc Dis* 2024;17(2):114–9. DOI: 10.3400/avd.ra.24-00011
 33. Kalemikerakis I., Evagelakou A., Kavga A. et al. Diagnosis, treatment and quality of life in patients with cancer-related lymphedema. *J BUON* 2021;26(5):1735–41.
 34. Tzani I., Tschlaki M., Zerva E. et al. Physiotherapeutic rehabilitation of lymphedema: state-of-the-art. *Lymphology* 2018;51(1):1–12.
 35. Gulmark Hansen F.C., Jørgensen M.G., Sørensen J.A. Treatment of breast cancer-related lymphedema with topical tacrolimus: a prospective, open-label, single-arm, phase II pilot trial. *J Breast Cancer* 2023;26(1):46–59. DOI: 10.4048/jbc.2023.26.e2
 36. Mehrara B.J., Park H.J., Kataru R.P. et al. Pilot study of anti-Th2 immunotherapy for the treatment of breast cancer-related upper extremity lymphedema. *Biology* 2021;10(9):934. DOI: 10.3390/biology10090934
 37. Bianchi L.M.G., Irmici G., Cè M. et al. Diagnosis and treatment of post-prostatectomy lymphedema: what's new? *Curr Oncol* 2023;30(5):4512–26. DOI: 10.3390/currncol30050341
 38. De Sire A., Losco L., Lippi L. et al. Surgical treatment and rehabilitation strategies for upper and lower extremity lymphedema: a comprehensive review. *Medicina (Kaunas)* 2022;58(7):954. DOI: 10.3390/medicina58070954
 39. Mehrara B., Ashinoff R.L., Chang E.I. Surgical treatment of primary and secondary lymphedema. UpToDate, 2025. Available at: <http://112.2.34.14:9095/contents/surgical-treatment-of-primary-and-secondary-lymphedema/print>
 40. Lurie F., Malgor R.D., Carman T. et al. The American Venous Forum, American Vein and Lymphatic Society and the Society for Vascular Medicine expert opinion consensus on lymphedema diagnosis and treatment. *Phlebology* 2022;37(4):252–66. DOI: 10.1177/02683555211053532
 41. Российские клинические рекомендации по диагностике и лечению лимфедемы конечностей. Ассоциация флебологов России. 2023. Russian clinical guidelines for the diagnosis and treatment of limb lymphedema. Association of Phlebologists of Russia. 2023. (In Russ.).
 42. Chang D.W., Dayan J., Greene A.K. et al. Surgical treatment of lymphedema: a systematic review and meta-analysis of controlled trials. Results of a Consensus Conference. *Plast Reconstr Surg* 2021;147(4):975–93. DOI: 10.1097/PRS.0000000000007783
 43. Forte A.J., Khan N., Huayllani M.T. et al. Lymphaticovenous anastomosis for lower extremity lymphedema: a systematic review. *Indian J Plast Surg* 2020;53(1):17–24. DOI: 10.1055/s-0040-1709372
 44. Meuli J.N., Guiotto M., Elmers J. et al. Outcomes after microsurgical treatment of lymphedema: a systematic review and meta-analysis. *Int J Surg* 2023;109(5):1360–72. DOI: 10.1097/JS9.0000000000000210

Вклад авторов

А.С. Клют: анализ публикации по теме статьи, обработка материала, написание текста статьи;
Е.Ю. Сергеевко, В.Х. Харбедия, А.Г. Нарбутов, А.А. Глазырина, Е.Е. Петрайкина: анализ публикаций по теме статьи, редактирование текста статьи, научное консультирование.

Authors' contributions

A.S. Klyut: analysis of publications on the topic of the article, processing of the material, article writing;
E.Yu. Sergeenko, V.Kh. Kharbediya, A.G. Narbutov, A.A. Glazyrina, E.E. Petraykina: analysis of publications on the topic of the article, editing of the text of the article, scientific advice.

ORCID авторов / ORCID of authors

А.С. Клют / A.S. Klyut: <https://orcid.org/0000-0003-3452-1560>
Е.Ю. Сергеевко / E.Yu. Sergeenko: <https://orcid.org/0000-0001-7882-1317>
В.Х. Харбедия / V.Kh. Kharbediya: <https://orcid.org/0000-0001-7574-335X>
А.Г. Нарбутов / A.G. Narbutov: <https://orcid.org/0000-0003-0168-8671>
А.А. Глазырина / A.A. Glazyrina: <https://orcid.org/0000-0002-2397-3484>
Е.Е. Петрайкина / E.E. Petraykina: <https://orcid.org/0000-0002-8520-2378>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Funding. The work was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики. Родители пациентов подписали информированные согласия на публикацию представленных в статье фотоматериалов.

Compliance with patients' rights and rules of bioethics. The parents of the patients signed informed consents to the publication of photographic materials.

Статья поступила: 20.03.2025. **Принята к публикации:** 18.04.2025. **Опубликована онлайн:** 22.05.2025.

Article submitted: 20.03.2025. **Accepted for publication:** 18.04.2025. **Published online:** 22.05.2025.