

ЛИМФОЛОГИЯ СЕГОДНЯ | ИССЛЕДОВАНИЯ | НОВОСТИ

ЛИМРНА

НОМЕР 3 | АВГУСТ 2017



ТЕЙПИРОВАНИЕ В ЛИМФОЛОГИИ



ИСТОРИЯ УСПЕХА

Лимфология
Узбекистана



НАУЧНЫЙ ОБЗОР

Синдром
Клиппеля-Треноне-
Вебера



ИСТОРИЯ БОЛЕЗНИ

Лимфангиосаркома –
самое страшное осложнение
лимфедемы



Дорогие друзья!

В этом номере мы взяли две редкие, но от этого не менее сложные темы в работе врача-лимфолога – синдром Клиппеля-Треноне-Вебера и лимфангиосаркому.

Причины возникновения синдрома Клиппеля-Треноне-Вебера до сих пор остаются загадкой для врачей. С этим заболеванием сталкиваются менее 0,00001% людей в мире. На данный момент лечение указанного синдрома является симптоматическим, и правильный подход к нему позволяет добиться значительного улучшения качества жизни пациентов, которые с ним столкнулись.

Лимфангиосаркома – одно из самых страшных осложнений лимфедемы, которое очень быстро прогрессирует и приводит к летальному исходу. Самое главное в этом случае – это максимально быстрая постановка диагноза и своевременное лечение.

Я надеюсь, что информация из этого номера поможет не только улучшить, но, возможно, и спасти жизнь человеку.

Также мы расскажем Вам о применении тейпирования в лечении лимфедемы и познакомим с интересными людьми из мира лимфологии.

Удачи Вам и, самое главное, здоровья!

Искренне Ваш, Иван Макаров
Главный редактор журнала LIMPHA



Иван Макаров,
врач-лимфолог,
главный редактор журнала
«LIMPHA»

СЛОВО РЕДАКТОРА

01

МЕРОПРИЯТИЯ

04-06

Европейский лимфологический конгресс в Штутгарте

МЕРОПРИЯТИЯ

07

Самые актуальные события в мире лимфологии в ближайшее время

НОВОСТИ

08

Юбилей руководителя Научно-исследовательского института клинической и экспериментальной лимфологии профессора Коненкова В.И.

ИСТОРИЯ УСПЕХА

10-12

Научному центру клинической лимфологии Узбекистана 30 лет

ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ

14-16

Алкоголь и лимфедема

НАУЧНЫЙ ОБЗОР

18-27

Лимфедема как осложнение синдрома Клиппеля-Треноне-Вебера



Пить или не пить пациенту с лимфедемой?

с. 14



Как помочь пациентам с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера

с. 18

ИСТОРИЯ ЛИМФОЛОГИИ

30-32

*Метод доктора Эмиля
Воддера*

ИСТОРИЯ БОЛЕЗНИ

34-36

*Лимфангиосаркома как
осложнение лимфедемы*

МАСТЕР-КЛАСС

38-43

Тейпирование в лимфологии

ЛИМФОЛОГИЯ В ЛИЦАХ

44-46

*«Каждый человек - это
уникальный целостный единый
организм, полный следствен-
но-причинных связей»*

*Интервью со
Стеллой Арбитман*

АНОНС СЛЕДУЮЩЕГО ВЫПУСКА

48

Как работает тейпирование

с. 38





Европейский лимфологический конгресс в Штутгарте

26-27 мая 2017 года в Штутгарте (Германия) прошел Европейский лимфологический конгресс (ESL-2017).

Основной целью конгресса в этом году, по словам президента Конгресса профессора Этелки Фёльди, явилось обсуждение междисциплинарного подхода к лечению пациентов с заболеваниями лимфатической системы, а также определение места лимфологии среди других специальностей.

Данное мероприятие объединило врачей-лимфологов и учёных со всей Европы. Из России Конгресс посетили специалисты, занимающиеся различными вопросами в области лимфологии.

*На фото:
Профессор Э. Фёльди и И.Г. Макаров.
Э. Фёльди и В.С. Макарова - это
люди, благодаря которым в России
появилось эффективное лечение
лимфедемы еще в 1996 году.*





Приветственное слово председателя Конгресса Э.Фёльди

Иван Макаров (НПЦ «ЛИМФА», г. Москва) выступил с докладом на тему результативности комплексной физической противоотечной терапии (CDT) у женщин с постмастэктомическим отеком в России и о важнейших инструментах организации помощи пациентам с лимфедемой в России.

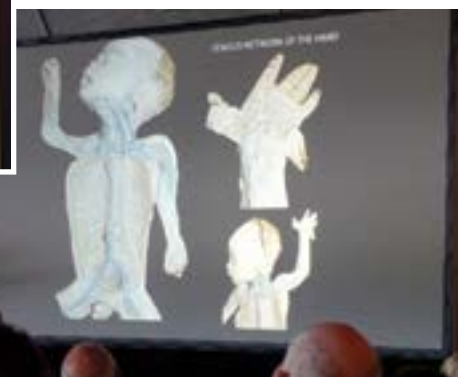
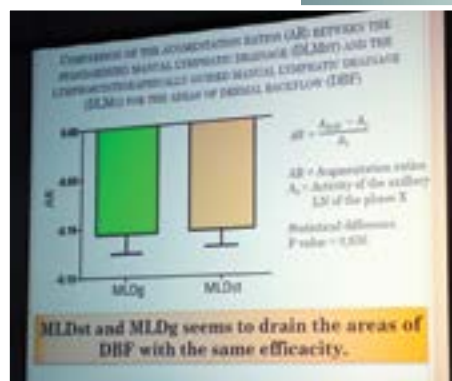
А также клинический психолог НПЦ «ЛИМФА», заведующая кафедрой специальной психологии и реабилитации Московского государственного психолого-педагогического университета, Юлия Евгеньевна Куртанова рассказала об особенностях психологической поддержки детей с лимфедемой.

*Ю.Е. Куртанова и А.В. Ровная во время доклада
на 43-ем Европейском лимфологическом конгрессе*



*На Европейском
лимфологическом
конгрессе в
Штутгарте:
Конечны Л.,
Демехова М.Ю.,
Макаров И.Г.,
Куртанова Ю.Е.,
Фейсханов А.К.*







Международный конгресс лимфологов в Барселоне, Испания (26th World Congress of Lymphology)



С 25 по 27 сентября 2017 года в Барселоне пройдет Международный конгресс лимфологов.

Программа мероприятия почти полностью сформирована и доступна на официальном сайте Конгресса:
<http://www.lymphologycongress2017.com>.

Санкт-Петербургский лимфологический форум



12-13 октября 2017 года в Национальном медицинском исследовательском центре им. В. А. Алмазова по адресу: Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2, пройдет Санкт-Петербургский лимфологический форум.

Президент форума - В.И. Коненков, академик РАН, научный руководитель НИИ института клинической и экспериментальной лимфологии.
Для регистрации e-mail: conference@almazovcentre.ru.
Тезисы принимаются по электронной почте: lymph@almazovcentre.ru до 01 сентября 2017 года.

Выдающемуся академику, профессору, доктору медицинских наук, руководителю Научно-исследовательского института клинической и экспериментальной лимфологии Коненкову Владимиру Иосифовичу исполнилось 70 лет.

12 июля 2017 года академик РАН, В.И. Коненков отпраздновал свой юбилей

дисметаболическим, аллергическим, аутоиммунным, инфекционным заболеваниями. Им изучены закономерности регуляции ангиогенеза и лимфангиогенеза при эндокринной, сердечно-сосудистой и аутоиммунной патологии. Владимир Иосифович - автор множества статей и публикаций в российских и зарубежных научных журналах, автор монографий, включая 2-х томное «Руководство по клинической иммунологии, аллергологии, иммуногенетике и иммунофармакологии», «Функциональные свойства лимфоидных клеток», «Проблемы лимфоангиологии», «Лимфология».

Нельзя не отметить исследования В.И.Коненкова по проблемам экологии. В ходе них была доказана генетическая природа реакций организма человека на проживание в приполярных регионах и радиационные воздействия ядерных производств и ядерных полигонов и в других экстремальных ситуациях.

Владимир Иосифович принимал участие в международных клинических исследованиях, изучал проблемы популяционной иммуногенетики. Он является членом Европейской Антираевматической Лиги, членом Европейской Федерации иммуногенетиков, членом Международного Общества лимфологов.

Владимир Иосифович входит в редакционные советы различных научных журналов («Вестник лимфологии», «Сибирский научный медицинский журнал», «Медицинская иммунология», и многих других).

За неоспоримый вклад в развитие науки и многолетнюю работу ему присвоен орден «За заслуги перед Отечеством» II степени, он награжден медалью им. П.Эрлиха Европейской Академии Естествознания, орденом Пирогова Европейской Академии Естествознания, золотой медалью «За выдающиеся достижения в области иммунологии», медалью Российского Научного Медицинского Общества Терапевтов, знаком почета «Золотая сигма».

Инновационные и актуальные исследования Владимира Иосифовича Коненкова в области иммунологии и лимфологии широко известны и внесли огромный вклад в развитие медицины. Научно-исследовательские работы способствуют решению многих проблем здравоохранения.

Редакция журнала «ЛИМФА» от всей души поздравляет Владимира Иосифовича с юбилеем и желает ему здоровья, долгих лет жизни и множества новых научных открытий!

***Благодарим руководство НИИКЭЛ и лично Власову Наталью Васильевну за предоставление фотографий и информации**

Источник: <http://niikelsoramn.ru/novosti/121/>



Владимир Иосифович был рожден в семье военных 12 июля 1947 года в городе Гера. Поступил и с успехом закончил лечебный факультет Новосибирского государственного медицинского института. После университета начал работу с должности младшего научного сотрудника, к 1993 году занимал должность заместителя директора по научной работе в Институте клинической иммунологии СО РАМН. В 2001 году возглавил должность заместителя председателя Сибирского отделения РАН. По 2015 год работал директором Научно-исследовательского института клинической и экспериментальной лимфологии (НИИКЭЛ). В настоящее время является научным руководителем НИИКЭЛ.

В 1977 году Владимир Иосифович успешно защитил кандидатскую диссертацию - «Роль сывороточных факторов в активации цитотоксических реакций лимфоцитов при ревматизме», в 1986 году - докторскую на тему «Иммуногенетика нарушений иммунитета при диффузных заболеваниях соединительной ткани».

Звание «профессор» ему присвоено в 1991 году по специальности «аллергология и иммунология».

В 1997 г. Владимир Иосифович Коненков - член-корреспондент РАН, в 2004 г. - академик РАМН по специальности «иммунология», а с 2014 г. он является академиком РАН. В 2009 году В.И. Коненкову присвоено звание «Заслуженный деятель науки Российской Федерации».

Широко известны научные работы В.И. Коненкова в области клинической иммунологии, иммуногенетике и клинической лимфологии. Он является автором 22 патентов и 4-х авторских свидетельств. Результаты его работы широко используются в клинической практике.

Под чутким руководством Коненкова В.И. выпущено 32 специалиста, получивших научные степени докторов и кандидатов медицинских наук. Его ученики работают как в Российских, так и зарубежных престижных научных центрах.

Благодаря научно-исследовательской деятельности Коненкова В.И. разработана система прогноза иммуногенетической предрасположенности человека к онкологическим,

Базовый практический курс - Complex Decongestive Therapy (CDT)

Официальный
спонсор
мероприятия

HARTMANN



4 сентября 2017 года
стартует «Базовый курс по CDT (КФПТ –
комплексной физической
противоотечной терапии)» для врачей
и среднего медицинского персонала.

БАЗОВЫЙ КУРС -

это полное погружение в лимфологию и лечение лимфатических отеков.
За 5 дней Вы получите мощную теоретическую подготовку
и базовые практические навыки.

ПРЕПОДАВАТЕЛИ:

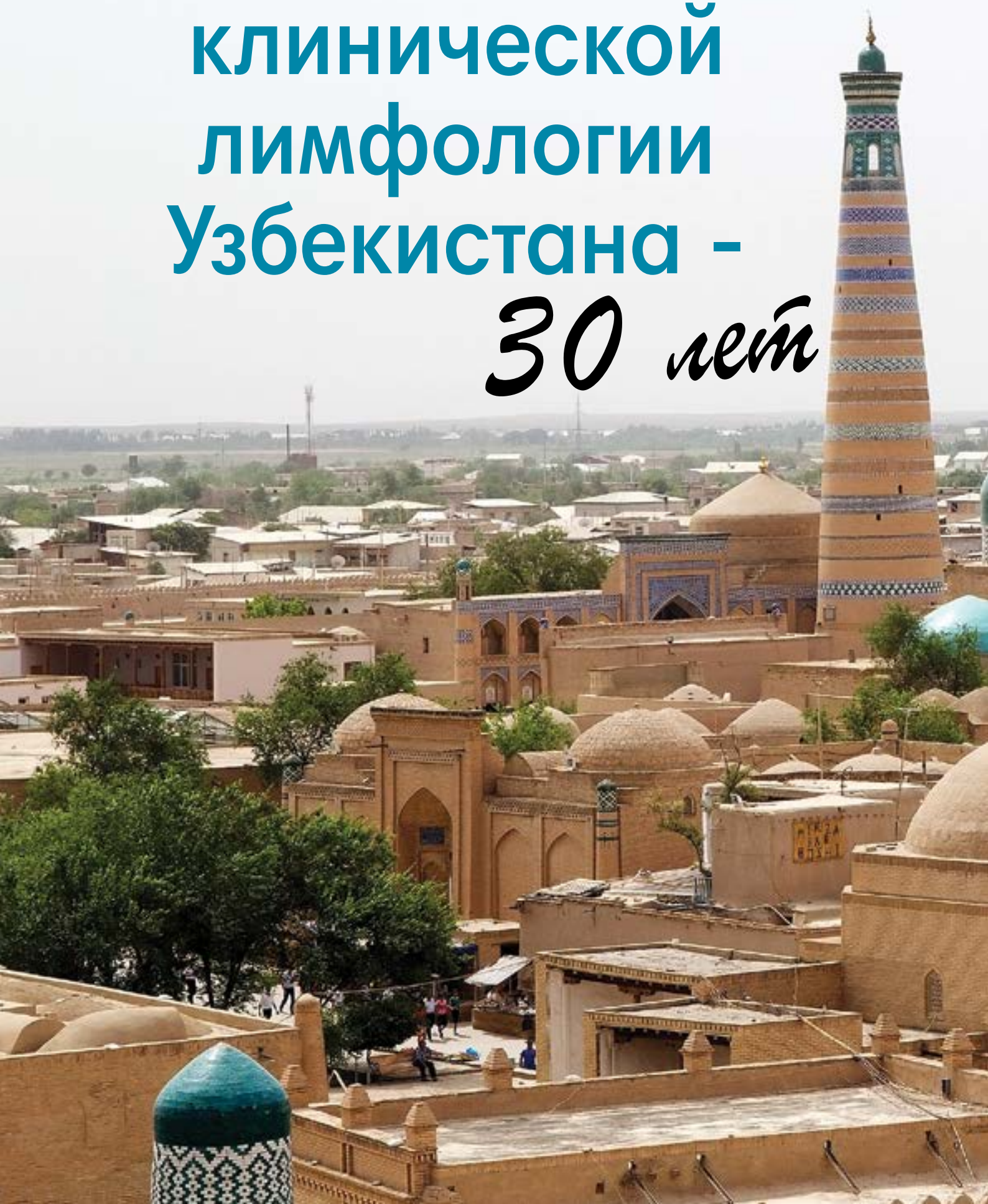


Александра Ровная
врач-реабилитолог,
лимфолог, сертифициро-
ванный специалист по
CDT, автор уникальных
курсов по тейпирова-
нию и подбору компрес-
сионного трикотажа в
лимфологии.

Иван Макаров
врач-лимфолог, автор 5 книг, посвящен-
ных проблемам лечения лимфедемы,
для врачей и пациентов, руководитель
медицинского и образовательного
направления Научно-практического
центра реабилитации больных лимфеде-
мой ЛИМФА, создатель школы пациен-
тов «ЖИЗНЬ С ЛИМФЕДЕМОЙ»



Научному центру клинической лимфологии Узбекистана - *30 лет*



И

сследования, проведенные за последние десятилетия, выявили, что лимфатическая система принимает участие в развитии и течении практически всех типологических патологических процессов. Это принципиально изменило отношение к лимфологии — науке, имеющей четырехвековую историю. Открытые свойства и возможности лимфатической системы были взяты на вооружение клиницистами, что позволило разрабатывать методы влияния на течение патологии в клинике через лимфатическую систему.





Андижанский вокзал

Первые научные лимфологические центры

По мере накопления экспериментального, клинического опыта, внедрения в клиническую практику методов лимфатической терапии, начали формироваться научные центры: в Москве, Зугресе, Караганде и других городах. В 1991 году лаборатория лимфологии при Сибирском отделении АМН (Новосибирск) была преобразована в институт клинической и экспериментальной лимфологии под руководством академика Ю.И.Бородина. Одним из первых в 1987 году был создан центр в Андижане (Узбекистан). Создание министерством здравоохранения Республики Узбекистан республиканского центра клинической лимфологии в Андижане явилось признанием более

чем 20 летнего научного поиска в области лимфологии кафедры госпитальной хирургии Андижанского Государственного медицинского института, руководимой профессором С.У. Джумабаевым.

Особенности лимфологии Узбекистана

30-ти летнюю деятельность лимфологов Узбекистана можно условно разделить на 3 декады: I и II декады посвящены фундаментальным экспериментально-клиническим разработкам основ практической лимфологии, III-я декада характеризуется широким внедрением методов лимфатической терапии в практическое здравоохранение, использованием стандартов

и протоколов лимфатической терапии.

Сегодня Узбекистан имеет свою школу клинической лимфологии. Разработанные методы адаптированы к особенностям Республики Узбекистан с преимущественным проживанием населения в сельской местности и развитой системой первичного звена медицины.

Многолетняя деятельность лимфоцентра неразрывно связана с именами таких крупных учёных-лимфологов как Б.В.Огнев, Ю.Е. Выренков, И.В.Ярема, В.М.Буянов, Р.Т.Панченков, Ю.И.Бородин, С.В.Лохвицкий, Ю.М.Левин, Ф.Г.Назыров, И.М.Байбеков, Ш.А.Дадаев, Р.Ю.Омиров и др.

Вклад Ю.Е. Выренкова

В память о члене-корреспонденте РАЕН, профессоре Ю.Е. Выренкове, недавно безвременно ушедшего от нас, хотелось бы отметить неоценимую помощь этого выдающегося ученого в подготовке кадров, организации и становлении Республиканского центра клинической лимфологии в Узбекистане. Его тесные научные и дружеские связи с руководителем Центра - профессором С.У.Джумабаевым - позволили поднять лимфологию на высокий научно-практический уровень.

Достижения лимфологии Узбекистана

Новый этап реформирования системы здравоохранения нашей республики, приоритетное развитие новых, высоких технологий на уровне районов, областных центров, придаёт особый смысл разработке и внедрению в практическую медицину экономичных, универсальных и одновременно эффективных методов лимфатической терапии. Исследователи в нашей республике работают над развитием ряда основополагающих направлений в клинической лимфологии.

1. Хирургия лимфатической системы, грудного протока

Исследования впервые в республике начаты

в Научном специализированном Центре Хирургии имени академика В.Вахидова министерства здравоохранения Республики Узбекистан П.М.Хамидовым, Ф.Г.Назыровым, У.К. Юлдашевым. Полученные ими результаты позволили качественно улучшить результаты лечения больных с патологией печени и лимфатической системы.

2. Прямая эндолимфатическая терапия

Разработанные ранее и усовершенствованные методы внедрены сотрудниками Ташкентского педиатрического медицинского института, Андижанского Государственного медицинского института в лечение гнойно-септических поражений различных органов. Методы по показаниям применяются в хирургической практике, эффективны в экстренной медицине, в лечении туберкулёза лёгких, онкологических и целого ряда других заболеваний (Дадаев Ш.А., Нугманова Л.Б., Ураков Ш.Я., Бобомуратова Т.А., В.М., Ашурметов А., Ахмедов И.А., Саидханов А.С., Омиров Р.Ю., Хаджиматов Г.Х., Аппазов Ф.С. и др.)

3. Непрямая лимфатическая терапия

Первые исследования в республике в области клинической лимфологии были связаны с обоснованием данного метода. Техническая простота, сочетающаяся с достаточной эффективностью, делает его методом выбора для использования в системе экстренной медицинской помощи, в первичном звене здравоохранения, на этапах медицинской эвакуации при чрезвычайных ситуациях.

4. Региональная лимфатическая терапия

Приоритетная разработка республиканского научного центра клинической лимфологии министерства здравоохранения Республики Узбекистан. Метод характеризуется избирательностью, селективностью воздействия на патологический процесс при использовании малых доз лекарственных средств, высокой экономичностью. Разработано более 40 лечебных методик, используемых во всех звеньях практического здравоохранения. Накопленный экспериментальный материал, клинический опыт применения метода при различных заболеваниях органов и систем, на различных уровнях практического здравоохранения позволяют оценивать методы региональной лимфатической терапии не только как технологию лечения заболеваний, но и как метод введения лекарственного вещества в организм. С позиции оптимизации расхода материальных средств, уменьшения риска внутрибольничной инфекции, минимизации негативного воздействия лекарственных средств на организм, особого внимания заслуживают следующие характеристики региональной лимфатической терапии в сравнении с традиционными методами введения: сокращение расхода лекарственных средств в 1,5-2 раза, уменьшение коли-

чества инъекций в 2-3 раза, сокращение сроков лечения на 10- 25% и расходов на стационарное лечение на 25-40%.

Современные достижения

Сегодня клиническая лимфология в Узбекистане характеризуется разработкой самостоятельного, признанного в кругу специалистов научного направления, внедрённого в практическое здравоохранение, формированием лимфологической службы в системе здравоохранения республики.

Впервые в истории практического здравоохранения сотрудниками центра разработана и внедрена классификация лимфатической терапии. Сотрудниками и в сотрудничестве с центром защищены 10 докторских и 28 кандидатских диссертаций, посвященных вопросам лимфологии, оформлено 12 изобретений. Опубликовано более 800 научных работ, 10 монографий. В сотрудничестве с учеными клиники Северного Манчестера (Великобритания) опубликовано руководство по региональной лимфатической терапии на английском языке: «Regional lymphatic therapy» (1998г.). Издан первый справочник по клинической лимфологии (1999г.). Проведено 10 научных конференций (2-й Всесоюзный съезд лимфологов и 4-международные), с 1992 по 2014 годы издавался специализированный научно-практический журнал, который с 2000 года, после кончины основоположника клинической лимфологии в Узбекистане – профессора С.У. Джумабаева, стал называться «Лимфология. Журнал имени С.У.Джумабаева».

В 2001 году Приказом министерства здравоохранения центру придан статус научного, и при нем создано единственное в республике отделение клинической лимфологии, в котором прошли обучение различным методам лимфотерапии более 2000 врачей и 700 медицинских сестёр.

В 2002 году научно-практическая деятельность и разработанные в области клинической лимфологии технологии республиканского научного центра клинической лимфологии высоко оценены международным фондом «International Arch of Europe for Quality and Technology» и выдвинуты на присуждение золотого знака «International Arch of Europe for Quality and Technology за качество и превосходство».

Джумабаев Э.С.

Андижанский медицинский институт (Узбекистан)

Основоположники
клинической лимфологии
России и Узбекистана слева
направо:
профессор Саткул
Усманович Джумабаев;
чл.-корр. АМН, профессор
Борис Владимирович Огнев;
чл.корр. РАЕН, профессор
Юрий Евгеньевич
Выренков.





АЛКОГОЛЬ и ЛИМФЕДЕМА

Алкогольные напитки – это напитки, содержащие этиловый спирт (этанол). В зависимости от концентрации этанола и от количества употребленных напитков они по-разному влияют на наш организм. Но они влияют в любом случае. И наша задача – разобраться, какой эффект оказывает алкоголь на пациентов с лимфедемой, и что в итоге – пить или не пить?



Мы не будем сейчас рассматривать такое заболевание как алкоголизм. А поговорим о тех случаях из повседневной жизни почти каждого человека, когда алкоголь употребляют в меру (например, по праздникам). В некоторых странах и у некоторых национальностей употребление тех или иных алкогольных напитков является традицией. Поэтому пациентам с лимфедемой необходимо знать, как алкоголь влияет на лимфатическую систему.

Для людей, страдающих лимфедемой, является привычным вносить определенные коррективы в свою повседневную жизнь. И это обычная практика для пациентов с любым хроническим заболеванием, иначе можно запустить болезнь.

И тут, если у вас лимфедема, любая деталь является важной. Это касается и еды, и температуры воды для душа, и физической активности. Поэтому есть смысл выяснить, как влияет алкоголь на лимфатическую систему.

Алкоголь и вы

Уже после первого глотка алкоголь начинает влиять на ваш организм. Он всасывается в кровь почти сразу через слизистую оболочку желудка и потом продолжает более медленно всасываться в кишечнике.

Уже после нескольких глотков вы можете почувствовать тепло по всему телу. Происходит эмоциональный подъем, улучшение настроения. Так организм реагирует на повышенный выброс серотонина и эндорфинов, которые отвечают за обострение эмоций.

Физическое ощущение тепла и расслабленности, однако, возникает из-за расширения кровеносных сосудов. Этот процесс называют вазодилатацией. Это увеличивает скорость потока лимфы и количества жидкости, накапливающейся в тканях вашего тела.

Алкоголь обладает мочегонным действием, стимулирует почки выделять больше жидкости. В сочетании с расширением кровеносных сосудов это несет некоторые проблемы для пациентов с лимфедемой, поскольку, как было отмечено выше, ткани нашего организма получают избыток лимфы. Неисправная лимфатическая система не справляется с удалением лишней жидкости, а это может привести к увеличению отеков и чувства тяжести в пораженной части тела, в особенности после употребления алкоголя в ночное время.

Употребление большого количества алкоголя может также ослабить вашу иммунную систему, а это, в свою очередь, может увеличить риск такого осложнения лимфедемы как рожистое воспаление. По данным Национального института по проблемам злоупотребления алкоголем и алкоголизма (США), даже единовременное чрезмерное употребление





алкоголя до состояния интоксикации может замедлить способность организма вырабатывать цитокины, которые являются веществами, продуцируемыми белыми клетками крови, для защиты организма от инфекций. Это может уменьшить вашу способность отражать инфекции на 24 часа. Особенно это является опасным для пациентов с лимфедемой, у которых и так ослаблен местный иммунитет.

Время, за которое человек может почувствовать на себе эффект алкоголя и его последствия, зависит от индивидуальных особенностей организма, таких как пол, физиология, генетика. Все люди разные: кто-то с высоким содержанием алкоголя в крови может казаться гораздо более трезвым, чем он есть на самом деле. Имейте это в виду, чтобы знать, как алкоголь влияет на вас, особенно если у вас лимфедема.

Что делать?

Очевидно, что самый эффективный способ избежать негативного влияния алкоголя на ваш организм – это полностью отказаться от его употребления, либо резко снизить его количество.

Но если вы все-таки употребили алкоголь, то вот несколько советов, которые помогут уменьшить риск возникновения последствий:

✓ Пейте больше воды. Помните, что алкоголь обладает мочегонным действием, то есть вы теряете больше жидкости, чем употребляете. Поэтому во время застолья употребляйте больше простой воды, это насытит ваш организм влагой, поможет избежать обезвоживания, не говоря уже о том, что это верное средство от похмелья.

✓ Самомассаж. Если вы или ваши родственники обучены правильной технике мануального лимфодренажа, обязательно используйте его после употребления алкогольных напитков. Он не только снизит отечность, но и помо-

жет быстрее вывести токсины.

✓ Поднятие пораженной конечности в возвышенное положение также может вам помочь избежать увеличения отека.

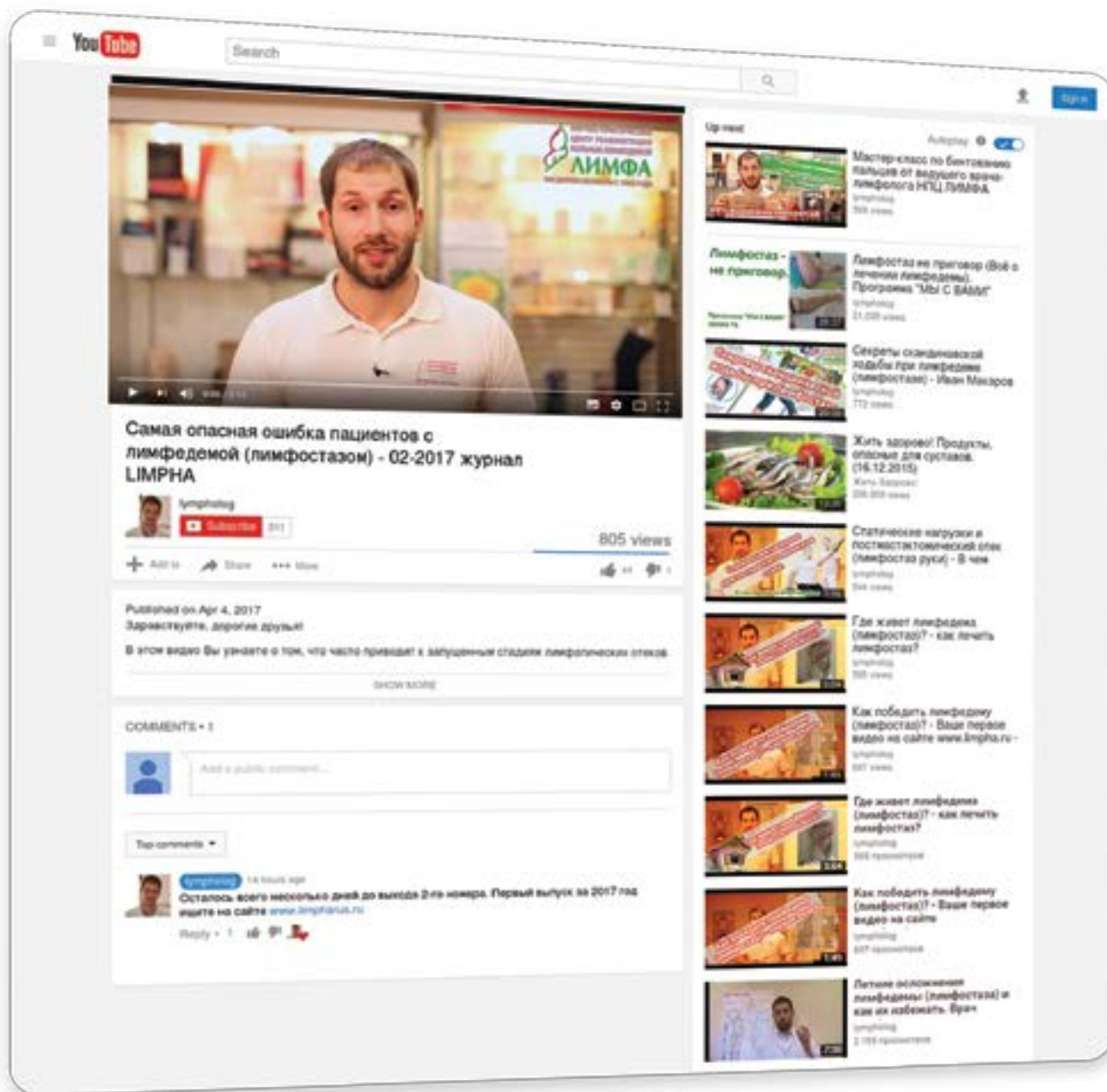
✓ Компрессионный трикотаж. Разумеется, что вы всегда должны его носить, поскольку он оказывает дополнительную поддержку вашей лимфатической системе. При частом употреблении алкоголя трикотаж не всегда способен удержать отек, но тем не менее, он не позволит отеку увеличиться значительно.

✓ Будьте внимательны к своему телу. Следите за тем, как ваш организм реагирует на употребление алкоголя: ухудшаются ли ваши отеки, усиливается ли чувство тяжести в пораженной конечности, испытываете ли вы при этом боль или дискомфорт? В зависимости от этого, вы, возможно, захотите поменять свое мнение об употреблении алкоголя. И ваш организм скажет вам за это спасибо!

Пить или не пить алкогольные напитки - это личный выбор. Но любой выбор должен быть основан на знаниях. Теперь вы знаете, что происходит с вашим организмом при употреблении алкоголя, и как он влияет на вашу лимфедему. Поэтому ваш выбор теперь, несомненно, будет осознанным.

Источник: <https://thelymphielife.com/2017/06/02/bottoms-up-the-effects-of-alcohol-on-lymphedema/>





Канал **LYMPHOLOG** на YouTube -

это самая актуальная информация из мира лимфологии, полезные заметки, мастер-классы, наглядные пособия и не только!

Это возможность познакомиться с пациентами, которые ежедневно борются с лимфедемой, узнать их секрет успеха и то, как они справляются со своим заболеванием! Это информация о ведущих врачах в области лимфологии и клиниках, которые помогают пациентам с заболеваниями лимфатической системы.

**Подписывайтесь на канал LYMPHOLOG
и будьте в курсе всей информации о лимфологии!**

Лимфедема

как осложнение синдрома Клиппеля-Треноне-Вебера

Быкова Елена Андреевна,
врач-терапевт

Ключевые слова:
Клиппеля-Треноне-Вебера
синдром, лимфедема, дети

ПОНЯТИЕ

Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера (варикозный остеогипертрофический невос) – редкое врожденное заболевание из группы факоматозов – представляет собой врожденную ангиодисплазию, характеризующуюся ассиметричной гипертрофией конечностей, наличием изменений в сосудах, в том числе лимфатической системы, обуславливающих появление отёка поражённой конечности и других сосудистых осложнений [1,2].

Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера - это состояние, которое влияет на развитие кровеносных сосудов, мягких тканей (таких как кожа и мышцы) и костей. Расстройство имеет три характерные особенности: красное родимое пятно, называемое пятном портвейна или винным пятном, аномальное разрастание мягких тканей и костей и пороки венозных и лимфатических сосудов.

Существует несколько споров по поводу терминологии. Впервые это состояние было описано французскими врачами Морисом Клиппелем и Полом Треноне в 1900 году [17] и названо *naevus vasculosus osteohypertrophicus*.

Фредерик Паркс Вебер описал случаи в 1907 и 1918 годах, которые были похожими, но не идентичными тем, которые описывал Клиппель и Треноне [18].

В 1965 году Линденауэр предложил, чтобы при наличии артериовенозного свища вместо него использовался термин «синдром Паркса-Вебера» [5]. Со всем недавно Коэн поддержал разделение, сохраняющее эти термины отчетливо [6].

В МКБ-10 в настоящее время используется термин «синдром Клиппеля-Тренауна-Вебера».

Винное пятно - характерный признак синдрома Клиппеля-Треноне-Вебера

Распространённость

Синдром Клиппеля-Треноне - это достаточно редкое заболевание. По некоторым оценкам, оно встречается у 1 из 30 000 новорожденных [4,5]. Считается, что синдром Клиппеля-Треноне поражает как минимум 1 из 100 000 человек во всем мире. Данный синдром с одинаковой частотой регистрируется, как среди мужчин, так и среди женщин, также распространённость заболевания не зависит от расовой принадлежности [1,2,6]. У большинства пациентов имеются и другие врожденные аномалии, в частности, развитие дисплазии тазобедренных суставов и синдактилия, встречается у 30% больных [4].

Первые симптомы заболевания проявляются ещё в детстве, однако наиболее часто единственным признаком в раннем возрасте является лимфедема и появление в области поражённой конечности так называемого «винного пятна», капиллярной мальформации (аномалии) по типу невуса. По мере прогрессирования заболевания заметным становится увеличение длины конечности, обусловленное развитием гипертрофии костной ткани, а также увеличение поражённой конечности в объёме, за счёт значительного разрастания мышечной ткани. Поражение лимфатических сосудов проявляется у таких пациентов развитием лимфедемы, которая, наряду с отёчным синдромом, обуславливает появление сухости кожи, папиллом, гиперпигментации, является причиной снижения местного иммунитета и развития инфекционных процессов, в том числе рожистого воспаления.

Диагноз заболевания устанавливается на основании наличия триады симптомов, в которую входит лимфедема, парциальный гигантизм и наличие капиллярной мальформации в виде «винного пятна» различной локализации. Однако, только у 63,5% пациентов проявляется полная триада заболевания. По этой причине, диагноз у таких пациентов может быть установлен при наличии двух из трёх элементов триады [3,20].

Синдром Клиппеля-Треноне встречается у 1 из 30 000 новорожденных

Заболевание нередко сопровождается возникновением кровотечений, в частности могут возникать кровотечения в желудочно-кишечном тракте. Источником, в данном случае, чаще всего, становятся варикозно-расширенные вены пищевода, обусловленные портальной гипертензией, которая, в свою очередь, возникает в результате кавернозной трансформации или гипоплазии воротной вены [7,8]. Кровотечения, связанные с поражением кишечника, наиболее часто возникают в дистальных отделах толстой кишки [8,9]. Преходящий тромбофле-

бит, тромбоцитопения, тяжелая анемия, застойная сердечная недостаточность, также нередкое осложнение течения заболевания у данных пациентов [9].

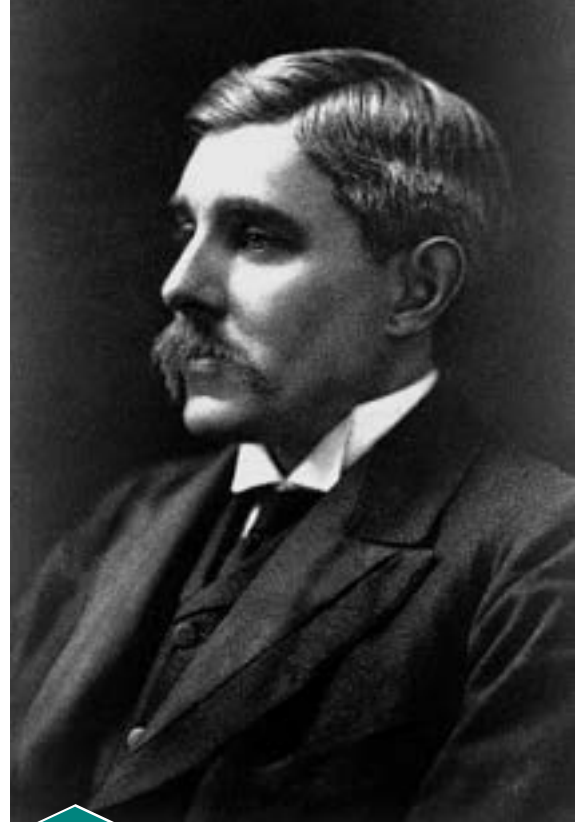
Механизм возникновения

Венозные мальформации при данном синдроме, часто проявляются как сохранение эмбриональных вен, например, седалищная вена у таких пациентов не подвергается регрессу, однако наиболее типичной находкой является эмбриональная латеральная маргинальная вена, которая встречается у 68-80% пациентов [10]. Эта вена проходит по наружной стороне стопы и поднимается вверх по наружной стороне нижней конечности. Вена обычно имеет утолщённую стенку, расположена подкожно и является некомпетентной на всём протяжении, из-за отсутствия венозных клапанов. Дренаж в таком случае осуществляется в боковую ветвь бедренной вены или во внутреннюю подвздошную вену [10,11]. Лимфатические мальформации обуславливают развитие первичной лимфедемы и встречаются в 70% случаев [11]. Также, частым признаком лимфатической мальформации у данной категории пациентов является наличие так называемых лимфангиом - доброкачественных опухолей лимфатической системы. В 50% случаев лимфангиомы могут быть обнаружены при рождении. В 75% случаев лимфангиомы расположены на голове и шее (61%) или подмышечной области (13%). Остальные 25% распределены вдоль туловища (11%), в области конечностей, (11%), средостения (1%), брюшной полости и половых органов (3%) [2].

Причина возникновения этого синдрома заключается в том, что глубокие магистральные вены под воздействием определенных условий становятся непроходимыми. Учеными были описаны многочисленные врожденные артериовенозные каналы с аномально расширенными венами, понижающими мышечные, костные и кожные ткани. Так как аномалия охватывает большие области покровов кожи, подкожные вены оказываются гипертрофированно расширенными. Вследствие этого скелет и мягкие ткани на таких участках подвержены аномальным изменениям: увеличиваются и удлиняются.

ГЕНЕТИКА

Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера может быть вызван мутациями в гене PIK3CA. Этот ген обеспечивает инструкции для получения белка p110 альфа (p110α), который является одной частью (субъединицей) фермента, называемого



Фредерик Паркс Вебер
(8 мая 1863 – 2 июня 1962)

фосфатидилинозитол-3-киназой (PI3K). PI3K играет роль в химической передаче сигнала, что важно для многих клеточных активностей, включая рост и деление клеток (пролиферацию), движение (миграцию) клеток и выживание клеток. Эти функции делают PI3K важным для развития тканей по всему телу.

Мутации гена PIK3CA, связанные с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера, изменяют белок p110α. Изменённая субъединица делает PI3K аномально активной, что позволяет клеткам расти и делиться непрерывно. Увеличение пролиферации клеток приводит к аномальному росту костей, мягких тканей и кровеносных сосудов.

Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера является одним из нескольких синдромов разрастания, включая синдром меланодермально-капиллярной мальформации, которые вызваны мутациями в гене PIK3CA. Вместе эти условия известны как связанный с PIK3CA спектр обростаания (PROS).

Поскольку не все с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера имеют мутацию в гене PIK3CA, возможно, что мутации в неопознанных генах также могут вызывать это состояние [21].

Диагноз заболевания устанавливается на основании наличия триады симптомов, в которую входит лимфедема, парциальный гигантизм и наличие капиллярной мальформации в виде «винного пятна» различной локализации

Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера почти всегда спорадичен, и это означает, что происходит он у людей, не имеющих истории расстройства в своей семье. Исследования показывают, что это состояние является результатом генетических мутаций, ко-

Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера - это состояние, которое влияет на развитие кровеносных сосудов, мягких тканей (таких как кожа и мышцы) и костей.

торые не наследуются. Эти генетические изменения, которые называются соматическими мутациями, возникают случайным образом, в одной клетке, на ранних стадиях развития, до рождения. Поскольку клетки продолжают делиться во время развития, то клетки, возникающие из первой аномальной клетки, будут иметь мутацию, а другие клетки не будут. Эта смесь клеток с генетической мутацией и без неё известна как мозаицизм [6].

Есть некоторые доказательства того, что это может быть связано с транслокацией в t (8; 14) (q22.3; q13) [21].

ЭТИОЛОГИЯ

Этиология заболевания до сих пор неизвестна, существует несколько теорий, согласно одной из них предполагается наследственный характер заболевания, при котором наследуется доминантный ген, отвечающий за развитие ангиопатии и парциального гигантизма. Долгое время существовало предположение о наличии обструкции глубоких вен, и как следствие, повышения венозного давления, у таких пациентов, однако недавние исследования показали, что у большинства пациентов имеется беспрепятственный венозный дренаж. В настоящее время большинство авторов склоняются к тому, что синдром Клиппеля-Треноне-Вебера вызван спорадическим повреждением сомитов мезодермы, возникающим во время внутриутробного развития, который отвечает за развитие микроскопических артериовенозных коммуникаций в зачатке конечности [13].

В серии из 252 пациентов в клинике Майо 63% пациентов имели все три признака, а 37% имели 2 из 3 признаков. Винные пятна наблюдались у 98% пациентов, варикозы или венозные мальформации - у 72%, а гипертрофия конечностей - у 67%. У 72% пациентов присутствовали атипичные вены, включая боковые вены и персистирующую седалищную вену. Наконец, глубокие венозные аномалии включали аневризматическую дилатацию, гипоплазию, аплазию и отсутствующие или некомпетентные клапаны.

ДИАГНОСТИКА

В качестве дообследования рекомендовано проведение ультразвукового



Ребенок с синдромом Клиппеля-Тренон-Вебера

исследования мягких тканей для оценки толщины мышечного слоя, а также рентгенологическое исследование костей конечностей для выявления парциального гигантизма. Всем пациентам рекомендовано проведение ультразвукового исследования артерий и вен нижних конечностей для оценки степени поражения венозной системы и исключения тромботических осложнений.

Магнитно-резонансная лимфангиография (МРЛ) с гамнетромитом диметилглюмина в качестве контраста показала, что у 31 из 32 пациентов были выявлены аномалии лимфатических сосудов и/или лимфатических узлов, включая гиперплазию (11/31), гипоплазию или аплазию (20/31) лимфатических сосудов и лимфедему (31/31) поражённых конечностей. У пациентов с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера отмечено высокое сочетание поражения лимфатической системы и вен в поражённых конечностях [10].

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЕ ДИАГНОЗ

проводят с:

- Дерматологические проявления синдрома протея

- Синдром Маффучи

Тромб венозных вен в синдроме Клиппеля-Треноне-Вебера следует отличать от венозного тромбоза. Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера может быть связан с артериальными и венозными пороками развития в нижнем сегменте матки [4]. Синдром Sturge-Weber в комбинации с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера был описан более, чем у одного пациента [6].

СИМПТОМАТИКА

Кожная сосудистая мальформация проявляется при рождении, но венозная варикозность и гипертрофия конечностей могут быть не очевидны изначально.

Хотя причины и процессы, связанные с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера, плохо изучены, врождённый дефект диагностируется наличием комбинации этих симптомов (часто приблизительно на 1/4

части тела, хотя в некоторых случаях может быть представлена более-менее поражённая ткань). Классическими симптомами заболевания являются следующие признаки [1]:

1. Ангиомы – сосудистые пятна («винные пятна»). Чаще всего они имеются на одной ноге и охватывают большую площадь. Цвет ангиом может быть различным: от светлого до тёмного фиолетового оттенка. Под воздействием физических факторов (трение, удар) кожа в области «родимых пятен» легко повреждается, появляется кровоточивость.

2. Варикозное расширение поверхностных вен ноги. Клинические проявления этого признака – извитость, утолщение, увеличение и болезненность сосудов нижней конечности.

3. Гипертрофия поражённой ноги. Из-за поражения глубоких вен и их разрастания конечность увеличивается в диаметре. В некоторых случаях в процесс включена и костная система. Тогда поражённая нога может быть длиннее, чем здоровая конечность, что может привести к местному гигантизму или сокращению.

4. Неправильно развитая лимфатическая система.

Примечание: в некоторых случаях пациенты могут присутствовать без «винных пятен». Такие случаи очень редки и могут быть классифицированы как нетипичный синдром Клиппеля-Треноне-Вебера.

Большинство людей с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера рождаются с винным пятном. Этот тип родимых пятен вызван опухолью мелких кровеносных сосудов вблизи поверхности кожи. Винные пятна обычно плоские и могут варьироваться от бледно-розового до темно-бордового цвета. У людей с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера, винное пятно обычно покрывает часть одной конечности. Поражённый участок может становиться светлее или темнее с воз-

Ангиомы чаще всего имеются на одной ноге и охватывают большую площадь

растом. Иногда винные пятна вырабатывают небольшие красные волдыри, которые легко открываются и кровоточат.

Деформации вен - третья важная особенность синдрома Клиппеля-

Большинство людей с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера рождаются с винным пятном.

ля-Треноне-Вебера. Эти отклонения включают варикозные вены, которые являются опухшими и скрученными венами вблизи поверхности кожи, и которые часто вызывают боль.

Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера может влиять на кровеносные сосуды, лимфатические сосуды или и то, и другое. Чаще всего это их сочетание. Те, у кого есть венозные осложнения, подвержены более тяжёлому образу жизни, из-за повышенной боли и осложнений [3].

Первые проявления синдрома Клиппеля-Треноне-Вебера заметны уже в период новорожденности. В редких случаях они возникают позже - в детском возрасте.

Иногда один из признаков заболевания отсутствует или не проявляется внешне (например, варикозное расширение поверхностных вен). В некоторых случаях патология быстро прогрессирует, и поражение переходит с конечностей на туловище и верхний плечевой пояс.

Отмечается удлинение или укорочение длины поражённой конечности, что может привести к проблемам с ходьбой. Варикозное расширение вен проявляется на конечностях, чаще на голени и бедрах. Поражаться могут не только поверхностные, но и глубокие вены, что повышает риск тромбозов, что повышает риск тромбозов и может вызвать тромбоз легочной артерии. Пациенты часто испытывают мышечные спазмы и жалуются на боли при ходьбе. Так же могут появляться парестезии и язвы на коже. При вовлечении в процесс желудочно-кишечного тракта или внутренних органов отмечаются эпизоды кровотечений (внутренних, ректальных, гематурия). При возникновении лимфостазов отмечается выраженный отёк конечности, появление болевых ощущений [3,15].

При исследовании 252 пациентов в клинике Майо (штат Миннесота) 63% пациентов имели все три признака, а 37% имели 2 из 3 признаков. Порт-винные пятна наблюдались у 98% пациентов, варикозов или венозных мальформаций у 72%, а гипертрофия конечностей - у 67%. У 72% пациентов присутствовали атипичные вены, включая боковые вены и персистирующую седлищную вену. Наконец, глубокие венозные аномалии включали аневризматическую дилатацию, гипоплазию, аплазию и отсутствующие или некомпетентные клапаны [13].

Артериовенозные свищи, особенность, которая отличает синдром Клиппеля-Треноне-Вебера от синдрома Паркса-Вебера, редко обнаруживаются в поражённой конечности. Если они присутствуют, они иногда могут быть пальпированы как пульсирующая масса, трепет или плод при физическом осмотре [5,12].

Гипертермия и положительный знак Бранхама (брадикардия с применением компрессии на артерии, ближайшей к пороку) также являются показателями артериовенозной мальформации.

Гипертрофия конечностей может быть вторичной по отношению к увеличенной длине (костное поражение) и/или увеличенному объёму (вовлечение мягких тканей). Гипертрофия может быть оценена при рождении. Это обычно прогрессирует в течение первых лет жизни. Большую степень гипертрофии можно наблюдать у пациентов с сосуществующей артериовенозной мальформацией. Хотя лимфедема также наблюдается у пациентов, присутствует истинная гипертрофия поражённых мягких тканей [5,25].

Сообщалось о расхождениях конечностей до 12 см. Иногда вовлечённая конечность может быть атрофирована, а не гипертрофирована.

Другие особенности включают лимфатическую обструкцию, расщепление позвоночника, гипоспадию, полидактилию, синдактилию, олиодактилию, гипергидроз, гипертрихоз, парестезию, декартинацию вовлечённых костей, хроническую венозную недостаточность, дерматит застоя, плохое заживление ран, изъязвление, тромбоз, ангиосаркома и эмболы. [17, 18]

Мозговые аномалии включают кровоизлияние, инфаркт, венозные мальформации, артериовенозные мальформации, каверному, аневризму, гидроцефалию, сосудистые сплетения аномалий, атрофию, кальцификацию, кортикальную дисплазию и судороги. [13] Легочные эмболии, вторичные по отношению к тромбозу венозных конечностей, являются риском у пациентов с этим синдромом.

Склеротерапия включает в себя впрыскивание химиката в аномальные вены, чтобы вызвать утолщение и закупорку целевых сосудов.

[14] Церебральные инфаркты редки, как и опухоли головного мозга.

Хирургическое исследование продемонстрировало атрезию и агенезис глубоких вен, сдавление из-за фиброзных полос, aberrantные артерии, аномальные мышцы или венозные влагалища.

Варикоз может оставаться стабиль-

ным по размеру или постепенно расширяться. Обычно сообщают о боли и лимфедеме. Эти симптомы могут ухудшиться во время беременности.

ОСЛОЖНЕНИЯ

Гипертрофия конечности может приводить к последующему сколиозу позвоночника, нарушениям походки и компромиссу функций. У пациентов с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера, как правило, развивается дегенеративное заболевание суставов в раннем возрасте [10].

Лечение

синдрома Клиппеля-Треноне-Вебера является консервативным и симптоматическим. При ведении данных пациентов необходим индивидуальный подход. Для лечения капиллярных мальформаций, с косметической целью используется склеротерапия и лазерная терапия. В настоящее время не редко, данным пациентам проводятся различные хирургические вмешательства, с целью уменьшения отёка мягких тканей, а также флебэктомии в связи с ангиовенозной мальформацией [14]. Хирургическое лечение, зачастую не только не приносит желаемого результата, но может ухудшить состояние пациента. Так, развитие фиброзных и склеротических изменений в послеоперационный период может приводить к нарастанию отёков, развитию трофических изменений кожи поражённой конечности. В связи с

Лечение синдрома Клиппеля-Треноне-Вебера является консервативным и симптоматическим

чем, проведение хирургических вмешательств в области поражённых конечностей, у данных пациентов, рекомендовано только по экстренным показаниям [14]. При лечении отёчного синдрома при данном заболевании в настоящий момент рекомендовано проведение консервативной терапии, включающей в себя процедуру ручного лимфодренажного массажа [15].

Одежда сжатия показана для хронической венозной недостаточности, лимфедемы, рецидивирующего целлюлита и периодического кровотечения из капиллярных или венозных пороков развития конечностей. Сжатие одежды может также защитить конечности от травм. Прерывистые пневматические компрессионные насосы также могут принести пользу. Однако у некоторых пациентов с отсутствующими или гипопластическими глубокими венозными системами эластичное сжатие может увеличивать венозный застой и вызывать дискомфорт.

Некоторые исследователи указывают, что боль при лечении может быть очень важным аспектом ухода за па-

циентами с Клиппеля-Треноне-Вебера и рекомендуют направить такой контингент больных в клинику боли и/или междисциплинарную группу, включающую специалиста по лечению боли [3].

Сообщается, что лучевая терапия помогает в некоторых случаях синдрома Клиппеля-Треноне-Вебера. Излучение может помочь вызвать регресс гемангиом. Однако, результаты могут развиваться медленно [1,16].

Циторедукция или циторедуктивная хирургия был наиболее широко используемым лечением синдрома и использовался в течение десятилетий. Прогресс был достигнут в этом методе в течение последних двух десятилетий, но он все ещё является инвазивной процедурой и имеет много осложнений. Поскольку в настоящее время для пациентов с синдромом Клиппе-

ток. Это нехирургическая медицинская процедура и не столь агрессивная. Склеротерапия с использованием ультразвукового наведения - это новейшая технология лечения, которая потенциально может закрыть многие крупные сосудистые мальформации. [22,23]. Циторедуктивные операции могут приводить к большим деформациям и иметь высокий потенциал повторения и повреждения нервов [14].

Компрессионная терапия находит всё более широкое применение на протяжении последних десяти лет. Наибольшая проблема с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера заключается в том, что поток крови и/или лимфатический поток может быть затруднён и будет объединяться в поражённом участке. Это может вызвать боль, отёк, воспаление, а в некоторых случаях даже изъязвление и инфекцию. Среди детей старшего возраста и взрослых компрессионная одежда может использоваться для облегчения почти всех из них, а в сочетании с повышением площади поражения и надлежащего управления может привести к

комfortу жизни пациента без какой-либо операции. Сжатые предметы одежды также используются в последнее время после выписки из стационара, чтобы сохранить результаты процедуры. Для раннего лечения младенцев и детей ясельного возраста с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера помощь специальной одежды для компрессии непрактична из-за скорости роста. Когда дети могут воспользоваться компрессионной терапией, можно использовать обёртывания и лимфатический массаж. Хотя компрессионная одежда или терапия не подходят для всех, они относительно дешёвы (по сравнению с хирургическим вмешательством) и имеют мало побочных эффектов. Возможные побочные эффекты включают небольшой риск того, что жидкости могут просто быть перемещены в нежелательное место (например, в пах) или, что сама компрессионная терапия дополнительно препятствует кровообращению в поражённые конечности. Также доступны другие процедуры, включая другие хирургические процедуры и массаж. В настоящее время, однако, многие из симптомов можно вылечить, но, что касается синдрома Клиппеля-Треноне-Вебера, то поиск различных методов и подходов к лечению продолжается [11].

Эндоваскулярная лазерная терапия большой подкожной вены получает поддержку для лечения варикоза у широкой общественности и у пациентов с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера [16]. Эта терапия использовалась отдельно и в сочетании с другими хирургическими вмешательствами. Это новый и минимально ин-

вазивный подход для лечения некоторых варикозов.

В синдроме Клиппеля-Треноне-Вебера лазерное лечение гемангиомы может быть эффективным для осветления окраски винного пятна. В настоящее время импульсный лазер на красителях с импульсной лампой является методом выбора при сосудистых поражениях. Лазерная терапия также показана в случае изъязвления. Изъязвление гемангиомы может быть болезненным и нарушать функциональные способности. При лечении лазером язвы часто заживают быстрее. Лазерное лечение наиболее эффективно при раннем выполнении, так как оно может улучшить долгосрочный внешний вид винного пятна и, тем самым, улучшить функцию. Как правило, для достижения желаемого эффекта требуется много процедур. Лазерное лечение помогает только с поверхностным компонентом гемангиомы [16].

Прогноз

Синдром Клиппеля-Треноне имеет довольно благоприятные прогнозы на жизнь, если своевременно провести хирургическое лечение. Точный прогноз течения заболевания затруднён, в связи с множественными сопутствующими заболеваниями и врождёнными пороками развития у данных пациентов. По различным данным в 8-12% случаев у пациентов с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера возникает венозный тромбоз, различной локализации, который в 1-2% случаев, например, при развитии тромбоэмболии легочной артерии, может стать причиной летального исхода [9]. Легочная эмболия может возникать у 10% пациентов, особенно после операции. Кровотечения, сопровождающиеся развитием тяжелой анемии, декомпенсация сердечной недостаточности также могут ухудшать прогноз у таких пациентов [2].

Нарушения в руке или стопе при синдроме Клиппеля-Треноне-Вебера могут прогнозировать наличие аномалий в глубокой венозной системе. Смертность при синдроме Клиппе-

Синдром Клиппеля-Треноне имеет довольно благоприятные прогнозы на жизнь, если своевременно проводить лечение

ля-Треноне-Вебера и синдроме Паркса-Вебера по данным разных исследователей составляет 1% [16].

Пациентов с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера следует контролировать не реже одного раза в год и чаще, по показаниям.

Клинически можно наблюдать стабильное течение заболевания. Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера не всегда является статическим процессом болезни и может прогрессировать.

Компрессионная терапия находит всё более широкое применение у пациентов с синдромом Клиппеля-Треноне Вебера на протяжении последних десяти лет.

ля-Треноне-Вебера существуют другие варианты, этот метод обычно применяется в качестве последнего средства.

Согласно исследованиям клиники Майо (штат Миннесота), которая сообщила о самом большом опыте в лечении синдрома Клиппеля-Треноне-Вебера с обширными хирургическими вмешательствами. В течение 39 лет в клинике Майо проводилось хирургическое отделение и оценивалось 252 последовательных случая синдрома Клиппеля-Треноне-Вебера, из которых только 145 (57,5%) могли лечиться первичными хирургическими операциями. Непосредственный успех лечения варикоза вен составил всего 40%, исключение сосудистой мальформации было возможным на 60%, операции удаления на 65%, коррекция костной деформации и коррекция длины конечности (эпифизеодез) имели 90% успеха. Все процедуры продемонстрировали высокую частоту рецидивов в последующем наблюдении. Клинические исследования в Мейо показывают, что первичное хирургическое лечение синдрома Клиппеля-Треноне-Вебера имеет ограничения, и необходимо разработать нехирургические подходы для обеспечения лучшего качества жизни у этих пациентов. Крупная операция, включая операции ампутации, как представляется, не даёт никакой пользы на долгосрочной основе.

Склеротерапия - это лечение специфических вен и сосудистых мальформаций в поражённой области. Процедура включает в себя впрыскивание химиката в аномальные вены, чтобы вызвать утолщение и закупорку целевых сосудов. Такое лечение может возобновить нормальный крово-

Результаты и их обсуждение

Нами представлены данные трёх пациентов, наблюдавшихся в НПЦ «Лимфа» с синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера. У всех пациентов отмечается поражение одной нижней конечности, при осмотре обращает на себя внимание выраженная лимфедема, поражённая конечность гипертрофирована за счёт явлений парциального гигантизма, имеются капиллярные мальформации в виде «винного пятна» или «пятна портвейна», а также бледные сливные пятна, различной локализации.

Пациент 3., 4 года. Ребенок от 1-ой беременности на фоне токсикоза, во время беременности у матери неоднократно диагностировали угрозы прерывания беременности на ранних сроках, анемию, на поздних сроках гестоз лёгкой степени, холестатический гепатоз беременных. При рождении вес 3750, длина 52 см. По шкале Апгар 8/8 б.

Из анамнеза, со слов матери пациента, известно, что впервые отёк левой нижней конечности обнаружен при ультразвуковом исследовании на 32 неделе беременности. Родился с отёком левой нижней конечности, выраженной обширной ангиовенозной дисплазией в области спины, боковых поверхностей туловища. Также в анамнезе частые рожистые воспаления, рецидивирующего характера, как правило, 2 раза в год.

Наблюдается в НПЦ «Лимфа» с 2013 г., с диагнозом: Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера. Врожденная лимфедема левой нижней конечности III ст., спорадическая форма, осложненная рожистыми воспалениями (последнее в

августе 2015 года). Парциальный гигантизм правой стопы.

При осмотре пациента отмечалось увеличение в объёме левой нижней конечности за счёт значительного отёка мягких тканей, мышечной и костной гипертрофии. Отёк умеренный плотный, деформирующий контуры нижней конечности. Симптом Стеммера положительный. Лимфатические узлы не увеличены. Температура и чувствительность кожи не нарушены, D=S. Отмечалась обширная капиллярная ангиодисплазия передне-боковой поверхности брюшной стенки и пояснично-крестцовой области.

Прошёл 4 курса комплексной физической противоотёчной терапии с положительным эффектом в виде размягчения мягких тканей, уменьшения левой нижней конечности в объёме. Во время 4 курса уменьшение левой нижней конечности в объёме составило от -2,5 см до -6,0 см. Постоянно использует компрессионный трикотаж плоской вязки по индивидуальным меркам: чулок 2-го класса компрессии.

Динамика на фоне лечения (4 курс комплексной физической противоотёчной терапии – апрель 2016 г.).



До лечения

После лечения

В компрессионном трикотаже

Пациентка С., 9 лет. Ребенок от 3 беременности, которая протекала с угрозой прерывания беременности в 9 недель - многоводие. II роды в 39 недель. Вес при рождении 3700 г, длина 52 см. Диагностировано перинатальное поражение центральной нервной системы гипоксически-ишемического генеза, средней степени, дисплазия тазобедренных суставов.

При рождении отмечалось увеличение в объеме правой нижней конечности, ягодичной, паховой областей справа и сосудистые сливные пятна в тех же областях. В дальнейшем, с ростом ребенка пропорциональное увеличение пятна и правой нижней конечности. Была обследована в междисциплинарном центре сосудистых аномалий (г. Регенсбург, Германия), где была выявлена комбинированная капиллярная лимфовенозная мальформация с сопутствующей гиперплазией правого нижнего квадранта, проведена радиочастотная абляция и склерозирование большой полой вены.

Наблюдается в НПЦ «Лимфа» с 2016 г., с диагнозом

Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера, комбинированная капиллярная лимфовенозная мальформация сосудов правой нижней конечности. Хроническая лимфовенозная недостаточность 2-й степени. Парциальная гипертрофия правой нижней конечности.

При поступлении обращало на себя внимание умеренное увеличение правой нижней конечности, правой ягодичной, паховой областей за счёт отёка мягких тканей и мышечной гипертрофии. Отек умеренно плотный по всей конечности. Кожные покровы бледно-розовые, по всей поверхности кожи правой подвздошной области, правой ягодичицы, правого бедра и голени множественные сливные бледные пятна капиллярной ангиодисплазии. Симптом Stemмера положительный справа.

Получала 1 курс комплексной физической противоотечной терапии, на фоне лечения отмечено уменьшение правой нижней конечности в объеме от 2,1 см до 4,4 см. Постоянно носит компрессионный трикотаж плоской вязки, изготовленный по индивидуальным меркам.

Динамика на фоне лечения (1 курс комплексной физической противоотечной терапии 2016 г.)



До лечения



После лечения



В компрессионном трикотаже

Пациентка С., 9 лет. Ребёнок от 1 беременности, в 1 и 2 триместре беременности у матери наблюдался токсикоз, анемия, частые острые респираторные вирусные инфекции, с повышением температуры, выраженная интоксикация на 4 месяце. В 3 триместре беременности у матери диагностировано обострение хронического пиелонефрита, гестоз тяжёлой степени, осложнившийся отёком лёгких. Роды оперативные. Состояние ребёнка при рождении тяжёлое, обусловленное сосудистой асфиксией в родах. По шкале Апгар 5/7 баллов. На 2 сутки после рождения отмечено появление отёка правой нижней конечности, проводилось бинтование эластичным бинтом.

В 2006 году установлен диагноз: Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера. Консультирована в российской детской клинической больнице в 2013 г., выявлена: артериовенозная мальформация сосудов нижней конечности, по данным ангиографии от 05.02.2014 г: артериовенозные фистулы не определяются.

Также, в анамнезе скорректированный порок сердца (от 02.2006 г.) - дефект межпредсердной перегородки, аномальный дренаж легочных вен, пациентка регулярно наблюдается у кардиолога. Наблюдается у пульмонолога с диагнозом: Бронхиальная астма, атопическая форма, лёгкое персистирующее течение, период ремиссии.

В НПЦ «Лимфа» наблюдается с февраля 2013 года с диагнозом Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера, артериовено-

зная мальформация сосудов правой нижней конечности. Хроническая лимфовенозная недостаточность 4-й степени.

Сопутствующий: Врожденный порок сердца: дефект межпредсердной перегородки. Состояние после коррекции порока в 2006 г. Дилатационная кардиомиопатия. Сердечная недостаточность 1-2 степени. Бронхиальная астма, атопическая форма, лёгкое персистирующее течение, период ремиссии. Дыхательная недостаточность 0-1 степени.

При поступлении отмечалось значительное увеличение правой нижней конечности, правой ягодичной области за счёт отёка мягких тканей, мышечной гипертрофии. Отек выраженный, умеренно плотный по всей конечности. Кожные покровы смуглые, по всей поверхности кожи правой подвздошной области, правой ягодичицы, правого бедра и голени множественные сливные бледные пятна капиллярной ангиодисплазии. Симптом Stemмера положительный.

Получала 3 курса комплексной физической противоотечной терапии с положительным эффектом. На фоне лечения отмечено размягчение мягких тканей, уменьшение левой нижней конечности в объеме, так после 3 курса лечения в 2015 г. отмечено уменьшение в объеме от 4,5 см до 8,0 см. После курса лечения использует компрессионный трикотаж плоской вязки, изготовленный по индивидуальным меркам.



До лечения

После лечения

В компрессионном трикотаже

Всем пациентам проводилась комплексная физическая противоотечная терапия, включающая в себя проведение мануального лимфодренажа, а также компрессионное бандажирование пораженной конечности. На фоне лечения отмечена положительная динамика, у всех пациентов наблюдается размягчение мягких тканей и уменьшение пораженной конечности в объеме. Для профилактики нарастания отека пациентам рекомендовано ежедневное использование компрессионного трикотажа плоской вязки, подобранного по индивидуальным меркам.

Мнение главного редактора

При таких патологиях, как синдром Клиппеля-Треноне-Вебера, лимфедема является одним из осложнений. Причем, увеличение объема пораженной конечности в основном обусловлено гипертрофией тканей, а не накоплением жидкости богатой белком, как при классических вариантах лимфатических отеков.

Чтобы уменьшить отечный компонент и снизить риск развития осложнений, связанных с недостаточностью работы лимфатической системы, целесообразным является применение Комплексной физической противоотечной терапии (КФПТ), включающей в себя мануальный лимфодренаж, компрессионную терапию, уход за кожей и ЛФК.

Многолетний опыт наших зарубежных коллег неоднократно доказал, что применение КФПТ у таких пациентов благоприятно влияет на лимфатические сосуды, варикозно-расширенные вены, снимает воспаление, боль, застойные явления, предупреждает появление трофических изменений на коже.

По фотографиям пациентов, прошедших лечение в нашем центре, которые представлены в данной статье, Вы видите, что после нескольких курсов КФПТ отек значительно уменьшается (всего 2-4 см в окружности), но их проведение необходимо для удержания результата и отчасти позволяет сдерживать гипертрофию тканей.

Постоянное ношение компрессионного трикотажа плоской вязки, сшитого по индивидуальным меркам, закрепляет результат от пройденного лечения, не дает нарастать отеку, защищает от травм и инфекций.



Макаров И.Г.,
руководитель медицинского и
образовательного
направления в Научно-
практическом центре
реабилитации больных
лимфедемой «ЛИМФА»

Клинические варианты синдрома Клиппеля-Треноне Вебера

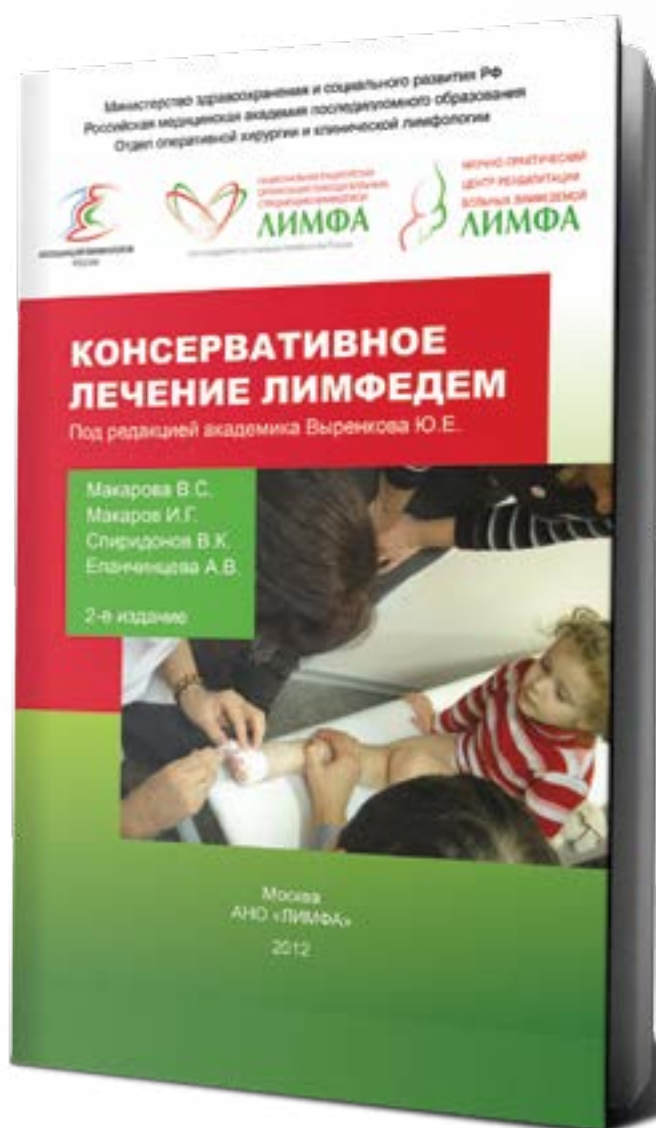




Список литературы.

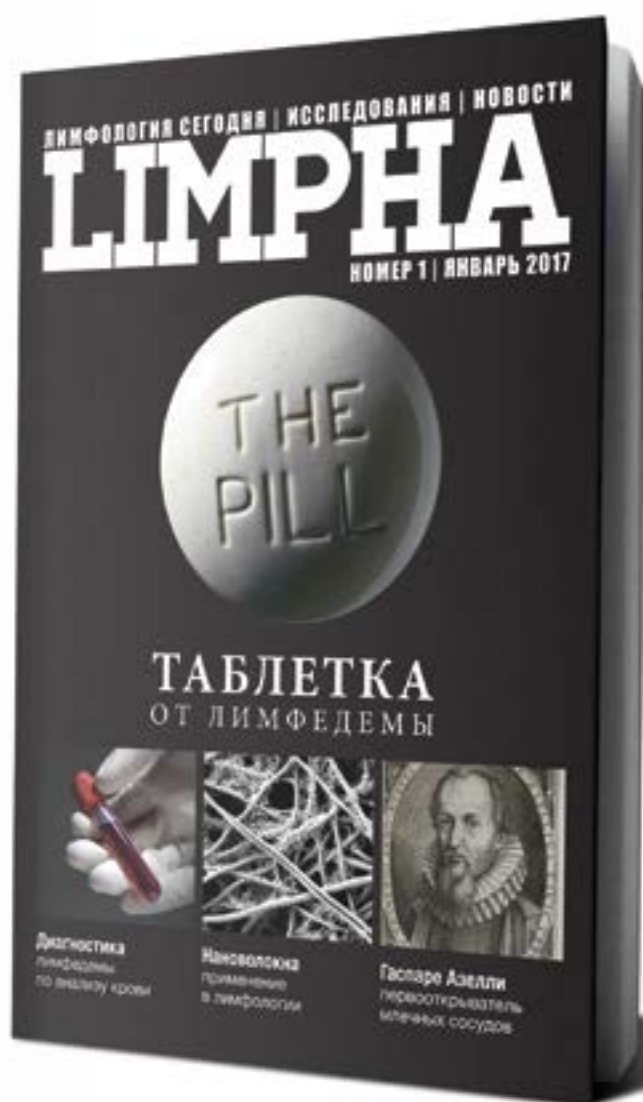
1. The Klippel-Trenaunay Syndrome: Clinical and radiological aspects. / Philips G.N., Gordon D.H., Martin E.C., et al. / Radiology. 1978;128(2):429-434.
2. Visceral manifestations of Klippel-Trenaunay Syndrome / Cha S.H., Romeo M.A., Nentze J.A. / Radiographs. 2005;25(6):1694-7.
3. Evaluation and management of pain in patients with Klippel-Trenaunay syndrome: a review. / Lee A., Driscoll D., Gloviczki P., Clay R., Shaughnessy W., Stans A. / Pediatrics. 2005;115(3):744-749.
4. Klippel-Trenaunay syndrome: incidence and treatment of genitourinary sequelae. / Husmann DA, Rathburn S.R., Driscoll D.J. / J. Urol. 2007;177(4):1244-9.
5. The Klippel-Trenaunay syndrome: varicosity, hypertrophy and hemangioma with no arteriovenous fistula. / Lindenauer SM. / Ann Surg 1965;162:303-14.
6. Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome / Rajdhar Dutt and Chandrakala Dutt / J Clin Neonatol. 2012 Jul-Sep; 1(3): 160-161.
7. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with visceral involvement and portal hypertension / Grundfest Broniatowski S., Carey W.D., Sivak M.V., Feldman B. / Cleveland Clinic Quarterly. 1982;49(4):239-247.
8. Esophageal variceal bleeding caused by hypoplasia of the portal vein in a patient with the Klippel-Trenaunay syndrome / Batailler R., Sans M., Escorsell A., Elizalde J.I., Bosch J., Rodés J. / American Journal of Gastroenterology. 1998;93(2):275-276.
9. Klippel-Trenaunay syndrome: clinical features, complications and management in children. / Samuel M, Spitz L. / British Journal of Surgery. 1995;82(6):757-761.
10. Haemodynamic and clinical assessment of lateral marginal vein excision in patients with a predominantly venous malformation of the lower extremity. / Kim Y.W., Lee B.B., Cho J.H., Do Y.S., Kim D.I., Kim E.S. / Eur J Vasc Endovasc Surg. 2007;33:122-127.
11. Lymphedema in Klippel-Trenaunay Syndrome: Is It Possible to Normalize? / Fatima Guerreiro de Godoy M., Río A., Domingo Garcia P., / Case Rep Vasc Med. 2016;. Epub 2016 Jul 26.
12. Human Malformation and Related Anomalies / Allanson J. E. Lymphatic circulation. In: Stevenson R. E., Hall J. G., Goodman R. S., editors / New York, NY, USA: Oxford University Press; 1993. pp. 293-304.
13. Klippel and Trénaunay's syndrome. 768 operated cases. / Servelle M. / Ann Surg. 1985;201:365-373
14. Surgical treatment of venous malformations in Klippel-Trenaunay syndrome. / Noel A.A., Gloviczki P., Cherry K.J., Rooke T.W., Stanson A.W., Driscoll D.J. / J. Vasc. Surg. 2000;32(5):840-7.
15. Intensive outpatient treatment of elephantiasis. / Pereira de Godoy J. M., Amador Franco Brigidio P., Buzato E., Fátima Guerreiro de Godoy M. / International Angiology. 2012;31(5):494-499.
16. The Klippel-Trenaunay syndrome: clinical, radiological and hemodynamic features and management. / Baskerville P.A., Ackroyd J.S., Thomas M.L., Browse N.L. / Br. J. Surg. 1985;72:232-236.
17. Du naevus variqueux ostéohypertrophique. / Klippel M., Trénaunay P. / Archives générales de médecine, Paris, 1900, 3: 641-672.
18. Angioma-formation in connection with hypertrophy of limbs and hemi-hypertrophy. / Weber F.P. / British Journal of Dermatology, Oxford, 1907; 19: 231-235.
19. Hemangiectatic hypertrophy of Limbs - congenital phlebarteriectasis and so-called congenital varicose veins. / Weber F.P. / British Journal of Children's Diseases, 1918; 25: 13.
20. The Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: varicosity, hypertrophy and hemangioma with no arteriovenous fistula. / Lindenauer S.M. / Ann. Surg. 1965; 162: 303-14. PMID 14327016.
21. Klippel-Trenaunay syndrome. / Cohen M.M. / Am. J. Med. Genet. 2000; 93 (3): 171-5. PMID 10925375.
22. Identification and molecular characterization of de novo translocation t(8;14)(q22.3;q13) associated with a vascular and tissue overgrowth syndrome. / Wang Q., Timur A.A., Szafranski P., et al. / Cytogenet. Cell Genet. 2001; 95 (3-4): 183-8. PMID 12063397.
23. Treatment of venous malformations with sclerosant in microfoam form. / Cabrera J., Garcia-Olmedo M.A., Redondo P. / Archives of dermatology 2003; 139 (11): 1409-16. doi: 10.1001/archderm.139.11.1409. PMID 14623700.
24. Management of Venous Malformations in Klippel-Trenaunay (KT) Syndrome with Ultrasound Guided foam Sclerotherapy Klippel Trenaunay Syndrome. / McDonagh B.; Sorenson S.; Cohen M.M.; Eaton T.; Huntley D.E.; La Baer S.I.; Campbell K.I.; Guptan R.C. Phlebology, Volume 20, Number 2, June 2005, pp. 63-81(19)
25. <http://www.k-t.org/pdf/Dr-Wand-Driscoll-Article-2-04.pdf>

БЕСПЛАТНЫЕ ПО ЛЕЧЕНИЮ



Заходите на сайт www.limpha.ru,
и получите бесплатный доступ к библиотеке

МАТЕРИАЛЫ ЛИМФЕДЕМЫ



**регистрируйтесь в Личном кабинете
материалов по лечению лимфедемы!**

Метод доктора Эмиля Воддера

Одним из основоположников Комплексной физической противоотечной терапии, несомненно, является Эмиль Воддер. После того, как Александр Винивартер изобрел технику мануального лимфодренажа в конце 19 века, профессор Воддер усовершенствовал этот метод и представил его на всеобщее обозрение в 1936 году в Париже.

Начало пути

Эмиль Воддер родился в Копенгагене 20 февраля 1896 года. Он был датским филологом и физиотерапевтом. Вместе с супругой Эстрид Воддер он разработал мануальный лимфодренаж. А также впервые выделил такой раздел медицины, как лимфология.

После окончания школы Воддер учился живописи и истории искусств, а также изучал в сравнении 10 языков.

Позже он проработал 6 лет в Королевском архиве морских карт. Тогда же в свободное время он изучал технику пения и игру на виолончели.

В Копенгагенском университете он занимался биологией, минералогией и ботаникой, что послужило началом его увлечению медициной, цитологией и микроскопией.

Но в конце 8-го семестра Эмиль Воддер заболел малярией, из-за чего ему пришлось прервать его учебу. А после выздоровления он уже не был допущен до окончания своих исследований.

В 1929 году Эмиль Воддер и его жена переезжают во Французскую Ривьеру.

Изучение трудов других ученых

В Каннах Воддер заинтересовался лимфатической системой. Он знал многих ученых, которые описывали «мистическую чистую воду» много веков назад. Он прочел труды этих исследователей. Среди них был Гаспаре Азелли (1581-1626), который изучал лимфатическую систему на собаках. Это были времена открытия множества сосудов и систем. Например, Жан Пеке (1622-1674) описал цистерну хили и грудной лимфатический проток, который ведет в венозную систему. Олаф Рудбек (середина 17-го века) открыл лимфатические сосуды толстой и прямой кишки и подтвердил то, что эти сосуды идут к цистерне хили, как и описывал до этого Азелли. Рудбек был первым, кто открыл, что лимфа из тканей идет по лимфатическим сосудам в грудной лимфатический проток и оттуда - обратно в кровеносную систему.

В 18 веке было установлено, что лимфатические узлы располагаются повсюду в нашем теле, и что функция лимфатической системы - абсорбировать тканевую жидкость. Этот факт долго время подвергался сомнениям.

В 18 веке было установлено, что лимфатические узлы располагаются повсюду в нашем теле, и что функция лимфатической системы — абсорбировать тканевую жидкость.

учные исследования в Анатомическом театре (Нидерланды), где открыл для себя и ботанический сад, и библиотеку, и больницу с пациентами. Это был идеальный вариант, поскольку в то время в Северной Европе существовали только чумные дома и дома для сумасшедших. Одним из аспектов исследования Бартолином лимфатических сосудов Азелли была визуализация их с помощью инъекций красящего вещества. Бартолин был первым, кто описал лимфатическую систему в целом. Он опубликовал свои открытия в области лимфатической системы в своем труде "Vasa lymphatica".

Изучая соответствующую литературу, Эмиль Воддер убедил себя, что человек - это биологическая единица, а также в том, что лимфа как живая среда является вездущей. Воддер всегда цитировал пророчество Дринкера: «Лимфатическая система является наиболее важной органической системой для жизни человека и животных».

Во времена Воддера и Дринкера интерстициальную жидкость рыхлой соединительной ткани называли лимфой. Если учесть, что лимфа (а значит - рыхлая соедини-



Супруги Эмиль и Эстрид Воддер

Анатомия лимфатической системы руки (по Саппею)



тельная ткань) подвержена микроотекам, то это может являться причиной множества болезней.

Изобретение мануального лимфодренажа

В 1929 году, когда Воддер занимался лечением своих больных, он стал выдвигать гипотезы. Он пальпировал увеличенные шейные лимфатические узлы у пациентов, страдающих от акне, мигрени, проблем с пахухами. Он считал, что истинная причина этих недугов заключается в сдавлении в области горла из-за увеличения лимфатических узлов. Воддер предполагал, что такие лимфатические узлы не могут эффективно выполнять свою очищающую функцию. И чтобы нормализовать ситуацию, он изобрел легкий массаж в виде поглаживаний, чтобы открыть «шлюзы» и убрать из них лишнюю воду. Благодаря этому массажу состояние пациентов Воддера значительно улучшалось. Тогда он стал задумываться над тем, действительно ли он нашел ключ к решению проблем пациентов с заболеванием лимфатической системы.

Нужно понимать, что в то время в 1930-х годах в медицинском обществе было негласное «табу» на вмешательство в лимфатическую систему из-за недостатка знаний о ней. Но это не остановило Воддеров, и в 1932 году супруги стали активно изучать лимфатическую систему, и разработали специальные осторожные массажные движения руками по ходу лимфатических путей.

Исследования в Париже

В 1933 году Эмиль Воддер и его жена переехали в Париж, где они продолжали свои исследования. Они специально выделили время для изучения анатомии и физиологии системы лимфатических сосудов. В большом анатомическом атласе Воддеры нашли коллекцию замечательных гравюр известного французского анатома Саппея. Эти гравюры стали фундаментальной основой для систематической и четкой разработки практических процедур. Было необходимо продумать новое руководство по технике выполнения, описывающее круговые движения, очень легкое давление,

Он изобрел легкий массаж в виде поглаживаний, чтобы открыть «шлюзы» и убрать из них лишнюю воду.

чтобы при любых обстоятельствах избежать гиперемии.

В 1936 году после 4-х лет исследований Эмиль Воддер представил технику мануального лимфодренажа (MANUAL LYMPH DRAINAGE AD MODUM VODDER) мировой публике на конгрессе в Париже, Франция.



Мануальный лимфодренаж ноги

Остаток своей жизни Эстрид и Эмиль Воддер посвятили демонстрации и обучению этому методу.

Возвращение в Копенгаген

Прожив 11 лет во Франции, Воддер и его жена вернулись в Копенгаген во время перерыва во Второй мировой войне. В начале 50-х годов Воддер стал получать приглашения преподавать свой метод в европейских странах. А в 60-х годах немецкий врач-терапевт, доктор Асдонк, услышал о деятельности Эмиля Воддера и заинтересовался им. Терапевты многим обязаны доктору Асдонку. Как врач он признал важность метода Воддера и составил первый список показаний к мануальному лимфодренажу. Парадоксально, что лимфедема тогда туда не вошла.

«Я открыл свой метод слишком рано...»

В 1966 году доктора Витлиингер, Асдонк и Воддер основали Ассоциацию мануального дренажа

доктора Воддера. Они организовали первый конгресс, который прошел с большим успехом.

Профессор Мислин сказал: «Если бы Воддер уже не изобрел свой метод, то надо было бы срочно его изобрести».

Проблема на тот момент заключалась в том, что ни один врач или ученый не мог понять, как мануальный лимфодренаж может положительно повлиять на лимфатическую систему. Однажды Воддер сказал: «Я открыл свой метод слишком рано. Меня никто не понимает».

В 1970-х годах профессор Мислин из Швеции, проведя исследование на лимфангионах, сумел доказать влияние мануального лимфодренажа на ток лимфы. Эта работа подтвердила, что лимфодренажные техники стимулируют лимфатическую систему, увеличивая скорость движения лимфы и усиливая работу лимфангионов. Профессор Мислин сказал: «Если бы Воддер уже не изобрел свой метод, то надо было бы срочно его изобрести».

Мануальный лимфодренаж в наши дни

Воддер всегда комплексно подходил к человеку. Его глав-

ный тезис: «Если одна часть болеет, то и весь организм болен».

Мануальный лимфодренаж, разработанный доктором Воддером, по сей день является основой Комплексной физической противоотечной терапии, которая эффективно применяется для лечения лимфедем различной этиологии во всем мире.

Помимо этого, метод мануального лимфодренажа применяется в самых разных областях медицины. С тех пор как 25 лет назад страховая медицина Германии признала эту технику, мануальный лимфодренаж стал самой часто назначаемой процедурой в этой стране.

Признание метода Воддера

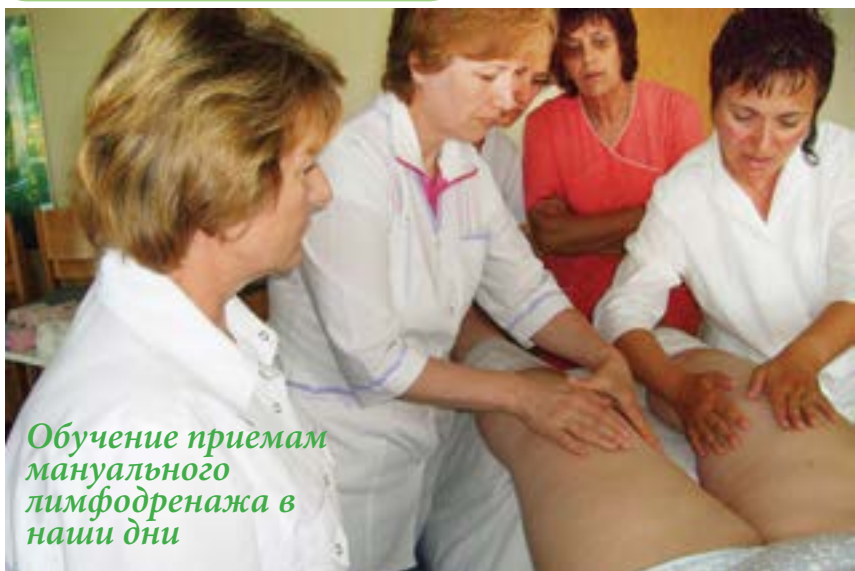
Знания доктора Воддера не ограничивались лимфатической системой. В 30-х годах он изучал иммунную систему человека. Он обнаружил, что лимфатические узлы играют важную роль в защите организма.

Воддера часто просили продать права на свой метод, тогда он станет очень богатым человеком. Но он говорил: «Я не продам свою жизнь».

В 1985 году Немецкая Ассоциация массажа и физиотерапии наградила Эмиля Воддера медалью в благодарность за его работу длиной в жизнь. Вместе с этим событием профессиональная ассоциация признала изобретенный Воддером метод и дала ему название «Мануальный лимфодренаж доктора Воддера».

Эмиль Воддер умер в феврале 1986 года, незадолго до своего 90-летия.

Однажды Воддер сказал: «Я открыл свой метод слишком рано. Меня никто не понимает».



Обучение приемам мануального лимфодренажа в наши дни

Он несомненно сильно повлиял и обогатил физическую терапию своими исследованиями и изобретениями. Благодаря доктору Воддеру теперь пациенты с лимфедемой во всем мире получают значительное облегчение своего состояния с помощью мануального лимфодренажа. Многие ученые, врачи и физиотерапевты способствовали тому, чтобы метод Воддера, который он создал 70 лет назад, получил широкое мировое признание.

Профессиональная ассоциация признала изобретенный Воддером метод и дала ему название «Мануальный лимфодренаж доктора Воддера»

ЛЕЧЕНИЕ ЛИМФЕДЕМЫ В МОСКВЕ СТАЛО ЕЩЕ КОМФОРТНЕЕ

В НПЦ «ЛИМФА» мы помогаем пациентам с лимфедемой (лимфостазом) справиться с отеком, научиться самостоятельно управлять заболеванием и не допускать каких-либо осложнений.

В своей работе мы используем методики, которые доказали свою эффективность в Европе и других странах мира.

Амбулаторное лечение доступно по адресу:

Москва, м. Юго-Западная, ул. Ак. Анохина, д.4, корп. 3

Также для пациентов с лимфедемой доступно лечение на дому в пределах МКАД на базе санатория Валуево в 20 минутах от поликлинического отделения НПЦ «ЛИМФА».

По вопросам организации лечения звоните нам по телефонам:

+7 495 646 17 86 или **8 800 3333 961** (звонок по России бесплатный)





ЛИМФАНГИОСАРКОМА как осложнение лимфедемы

¹ Научно-практический центр «Лимфа»
Будожанова Туяна Саяновна, терапевт-лимфолог.

Лимфангиосаркома (син.: синдром Стюарта—Треvesa) — крайне злокачественная, часто и быстро метастазирующая эндотелиома. Чаще всего развивается на фоне хронической нелеченой лимфедемы, пенетрирует подкожный слой и, в редких случаях, фасцию. Лимфангиосаркома развивается на фоне сниженного местного иммунитета и встречается при любом виде лимфедемы. Большую часть случаев составляют пациентки после лечения рака молочной железы (синдром Стюарта-Треvesa). Однако, описываются единичные случаи лимфангиосаркомы на фоне врожденной, идиопатической, посттравматической и инфекционной лимфедемы. В некоторых случаях, как следствие радиации, независимо от того, присутствует ли лимфедема [1]. Пример: больная Л., 24 года, с первичной ранней лимфедемой правой нижней конечности III ст. (слоновость), левой нижней конечности II ст. по M.Foeldi, спорадическая форма, осложненная лимфореями, наличием хилезного рефлюкса в кожу, рожистым воспалением; нелеченая. (рис. №1).

Этиология:

Главной причиной лимфангиосаркомы является нелеченая лимфедема, которая, в свою очередь, является причиной таких осложнений как: рожистое воспаление, трофические изменения кожи, лимфорея и т.д.

Также некоторые авторы [2] в качестве этиологического фактора выдвигают теорию о генетической предрасположенности, которая в настоящее время не доказана. Неотъемлемой причиной является лучевая терапия (радиация), применяемая при комбинированном лечении большинства онкологических заболеваний, которая вызывает асептическое воспаление всех сосудов, в том числе, лимфатических, мягких тканей в области облучения.

Диагностика:

Чрезвычайно важным в диагностике является анамнез пациента, который будет включать в себя длительный прогрессирующий лимфатический отек, чаще всего нелеченый. В клинической картине, первично, появляются небольшого размера геморрагические пятна (сосудистые звездочки, пурпура), которые выглядят как гематомы (рис. №2), однако изменение цвета, связанное с последовательным распадом гемоглобина, не происходит, и эти «гематомы» не сопровождаются болевым синдромом. С течением времени пятна постепенно увеличиваются, инфильтрируются и превращаются в бляшки (рис. №3).

В последующем, бляшки могут увеличиваться в размере и сливаться друг с другом, образуя узлы (рис. №4). Из узлов формируются крупные конгломераты с элементами распада (рис. №5) [2].

В диагностике используются такие методы обследования как: биопсия с гистологическим исследованием для достоверной верификации диагноза, КТ/МРТ для обнаружения метастазов; позитронно-эмиссионная томография для выявления степени подкожного распространения опухоли.

При гистологическом исследовании: в типичных случаях под световым микроскопом можно увидеть опухоль с тенденцией к кровоизлияниям, инвазивно прорастающую кожу и подкожную клетчатку. Видны малые или большие инфильтраты солидной опухоли, состоящие из полиморфных опухолевых клеток с везикулярными ядрами и выступающим ядрышком. Имеют место многочисленные митотические деления. Кроме инфильтратов солидной опухоли, можно увидеть ангиоматозные или синусоидальные агрегаты опухолевых клеток, формирующие полости различной величины, внутри которых находятся эритроциты или элементы клеточного распада. Также часто встречаются сосочковые опухолевые образования, выступающие в просвет полости. [3]



Рис. № 1. Больная Л., 24 года с первичной лимфедемой обеих нижних конечностей



Рис. №2. Лимфангиосаркома в стадии гематом

Лимфангиосаркома развивается на фоне сниженного местного иммунитета и встречается при любом виде лимфедемы.



Рис. №3. Лимфангиосаркома в стадии бляшек

Дифференциальная диагностика включает ряд заболеваний, которые необходимо исключить [3]:

- › Саркома Капоши (ангиосаркома Капоши или множественный геморрагический саркоматоз) представляет собой множественные злокачественные новообразования дермы (кожи), на фоне вторичного иммунодефицита (СПИД).
- › злокачественными опухолями кожи (меланома),
- › Ангиоэндотелиома (рак из эндотелия кровеносных сосудов),
- › Метастазы рака в кожу,
- › Ангиолимфоидная гиперплазия, болезнь Кимуры (гранулематоз, сочетающийся с гиперпластическими изменениями в

Чрезвычайно важным в диагностике является анамнез пациента, который будет включать в себя длительный прогрессирующий лимфатический отек, чаще всего нелеченый.

лимфоидной ткани и эозинофилией)

Хирургическое лечение - ранняя ампутация или расширенное иссечение опухолевого очага является первостепенным лечением при лимфангиосаркоме. Конечно, такое вмешательство является калечащим для пациентов, но, в свою

очередь, положительно влияет на продолжительность жизни. Химиотерапия/лучевая терапия/иммунотерапия используется обязательно в комбинации с хирургическим лечением.

В качестве первичной профилактики необходимо регулярное проведение «Комплексной физической противоотечной терапии (КФПТ)», которая включает в себя: мануальный лимфодренаж, компрессионную терапию (бандажирование и трикотаж), уход за кожей и лечебную физкультуру. Метод КФПТ позволяет уменьшить отек, достичь стойкой ремиссии лимфедемы, предотвратить развитие осложнений, улучшить качество жизни пациентов. [4]

Вторичная профилактика:

- › Быстрая постановка диагноза;
 - › Раннее комбинированное лечение.
- Прогноз: крайне неблагоприятный.



Рис. №4. Узлы лимфангиосаркомы

Хирургическое лечение - ранняя ампутация или расширенное иссечение опухолевого очага является первостепенным лечением при лимфангиосаркоме

Литература

1. Foeldi, Lymphostatic diseases. In: Foeldi, Foeldi's textbook of lymphology, Michael Földi, Ethel Földi, 2012, 212.
2. Schwartz R.A., Fernandez G. Stewart-Treves Syndrome. Available at: <http://emedicine.medscape.com/article/1102114-overview>
3. Foeldi, Stewart-Treves syndrome. In: Foeldi's textbook of lymphology, Michael Földi, Ethel Földi, 2012, 306-311.
4. Макарова В.С., Выренков Ю.Е., «Комплексная физическая противоотечная терапия в лечении лимфедем», АНО «Лимфа», Москва, 2014 г., с.3-11



Рис.№5. Узлы лимфангиосаркомы с элементами распада

ВТОРОЕ МНЕНИЕ - БЕСПЛАТНО!

Вы прошли консультацию в
другом медицинском центре,
но сомневаетесь в диагнозе?

Вы хотели бы услышать
мнение другого врача?

Тогда Вам в НПЦ «ЛИМФА», потому что здесь Вы можете
получить второе мнение – бесплатно!

Для этого Вам нужно записаться на консультацию
по телефонам **88003333961** (звонок по России бесплатный)
или **+74956461786**

Тейпирование в лимфологии



*Материал подготовлен на основании
мастер-класса «Тейпирование в лимфологии» -
Ровная Александра Вадимовна,
врач-лимфолог, преподаватель
лимфологического тренингового проекта
Limpha Training.*

Немного истории

Тейпирование – это процедура наложения специальных пластырей (тейпов) с целью профилактики и лечения различных расстройств микроциркуляции, заболеваний опорно-двигательной системы, для облегчения нагрузки на мышцы, связки, суставы.

Название произошло от английского слова «tape» - клейкая лента, клейкий пластырь.

Изначально тейпирование использовали в спортивной медицине. При этом применялся очень жесткий, неэластичный тейп для фиксации связок или сустава в случае травмы, для уменьшения подвижности.

Развитие такого направления как тейпирование входит в рамки кинезиологии - науки о движениях, которая особо популярна в Японии. Именно у японцев впервые возникла идея, что наклеенный поверх кожи эластичский тейп, способный растягиваться, создаст дополнительную поддержку мышцам, связкам, и при этом будет оказывать воздействие на чувствительные рецепторы в коже. А если его наклеить по специальным методикам, то верхний слой кожи будет приподниматься над подкожно-жировой клетчаткой, и тогда будут улучшаться процессы микроциркуляции в этих нижележащих слоях. Этот метод активно разрабатывался в Азии в 70-80 годы, и в это же время активно стал развиваться в США.

Широкое распространение методика тейпирования получила после спортивных событий в начале XXI века, когда все заметили, что многие из спортсменов ходят с наклеенными цветными пластырями.

Ходили слухи, что эти пластыри пропитаны лекарственными веществами. Но это совсем не так. Тейп - это именно клейкая лента, в ее основе – материал на основе хлопка, который способен растягиваться вдоль и немного по диагонали, но не поперек. То есть он повторяет эластичность кожи. Но при этом эластичность тейпа все же ограничена. В результате этой ограниченной способности к растяжению можно создать поддержку или придать положение определенной части тела.



Тейпы могут быть разных цветов. Значение здесь имеет черный цвет тейпа: в жарком климате с усиленной инсоляцией нужно помнить, что он будет обеспечивать более прогревающий эффект именно из-за способности черного цвета к аккумуляции тепла. Японцы, которые изначально разрабатывали тейпирование, придавали большое значение цветотерапии. Красный цвет и оттенки красного – означает активизацию тех структур, над которыми мы клеим тейп, - это и усиление кровотока, и повышение тонуса мышц в определенном месте. Синий цвет и холодные оттенки других цветов – это, наоборот, расслабление, миорелаксация, противовоспалительный эффект. Что касается лимфедемы, то с точки зрения цветотерапии, лучше использовать и синие (снижающие воспаление), и красные (активирующие работу лимфатической системы, стимулирующие лимфангионы) тейпы попеременно, таким образом чередуя теплые и холодные оттенки.



Области применения тейпирования

Использовать тейпы можно в совершенно разных областях. Например, в спортивной медицине для того, чтобы помочь спортсменам быстрее реабилитироваться после травмы, или усилить некоторые физические показатели. На данный момент в некоторых видах спорта кинезиотейпирование запретили, так как его приравнивали к легкой экипировке. В медицинской практике тейпирование также получило широкое распространение в таких областях, как неврология, ортопедия, травматология и лимфология.

Тейп

Тейп представляет собой пластырь. Стандартная ширина тейпа - 5 см, некоторые фирмы выпускают 2,5 см для детей

и 10 см для работы с большими областями. Он имеет хлопковую основу. Это значит, что он дышит и не препятствует потоотделению. В нем можно плавать или принимать душ. При этом в тейпе есть и эластичная основа, то есть он способен растягиваться, тем самым повторяя способность кожи к эластичному растяжению. На внутреннюю поверхность тейпа нанесен слой акрилового клея (данный вид клея является гипоаллергенным). Клей нанесен волнами. Растяжимость в тейпах чаще всего - 130%, в некоторых видах тейпов она может достигать 180%. Тейп тянется только вдоль. Это тоже важно именно для стабилизации определенных структур. Эта способность - быть второй кожей - обеспечивает поддержку тем местам, к которым он приклеен.

Тейпы могут быть разных цветов. Значение здесь имеет черный цвет тейпа: в жарком климате с усиленной инсоляцией нужно помнить, что он будет обеспечивать более прогревающий эффект именно из-за способности черного цвета к аккумуляции тепла. Японцы, которые изначально разрабатывали тейпирование, придавали большое значение цветотерапии. Красный цвет и оттенки красного – означает активизацию тех структур, над которыми мы клеим тейп, - это и усиление кровотока, и повышение тонуса мышц в определенном месте. Синий цвет и холодные оттенки других цветов – это, наоборот, расслабление, миоре-

лактация, противовоспалительный эффект. Что касается лимфедемы, то с точки зрения цветотерапии, лучше использовать и синие (снижающие воспаление), и красные (активирующие работу лимфатической системы, стимулирующие лимфангионы) тейпы попеременно, таким образом чередуя теплые и холодные оттенки.

Принцип действия

Тейп клеится на кожу.

1. Стимуляция рецепторов кожи. Кожа человека является очень чувствительной, в ее толще расположено множество различных рецепторов. Наклеенный на кожу тейп несет в мозг сигналы от этих рецепторов. Импульс от поверхности кожи по эфферентным рецепторам поступает в центральную нервную систему (ЦНС). Это вызывает активацию



Проведение аллергопробы: нужно взять маленький кусочек (2 см), наклеить на внутреннюю поверхность предплечья и подержать 15 минут. Если не возникло зуда, раздражения кожи, болевых ощущений, то все в порядке, и можно начинать процедуру тейпирования.



цию определенных участков коры головного мозга, который по принципу обратной связи посылает импульсы назад к рецепторам на коже (афферентная импульсация). Этих импульсов становится больше, и они действуют на разные рецепторы. Например, у спортсменов улучшается координация и точность движений за счет стимуляции проприорецепторов, которые отвечают за положение тела в пространстве.

2. Эффект декомпрессии. Правильно наклеенный тейп – это тейп, наклеенный с натяжением ткани, он подбieraет кожу. Этот микро-лифтинг – приподнимание верхнего слоя кожи над подлежащими структурами, во первых, механически снижает давление на рецепторы, отвечающие за болевые импульсы, а



во-вторых, создает больше пространства для микроциркуляции и

для лимфотока.

3. Снятие боли. Разные виды чувствительности идут по разным типам нервных волокон. Есть, так называемые, медленные нервные волокна – по ним импульсы проходят чуть медленнее. А есть быстрые нервные волокна, по ним импульсы, соответственно, проходят быстро. Однако, область мозга, которая будет их воспринимать, одна и та же. Если возникает небольшая боль, эти болевые импульсы передаются по медленным нервным волокнам. Чтобы их перебить, нужно дать какой-то еще вид импульсации, которая пошла бы по быстрым волокнам. И как раз импульсы от тейпа идут по быстрым нервным волокнам, опережая болевой импульс, идущий по медленным. Таким образом, болевой сигнал блокируется ранее пришедшим импульсом от тейпа.

Суммируя вышесказанное, можно перечислить основные эффекты тейпирования:

1. Поддержание мышц и связок
2. Регуляция мышечного тонуса
3. Обезболивание
4. Улучшение микроциркуляции и транспорта лимфы.

Как наносить тейп?

1. Аллергопроба

Сначала нужно провести тест на аллергию. Несмотря на то, что акриловый клей является низкоаллергенным, спорадическая аллергическая реакция может случиться абсолютно у любого человека.

Проведение аллергопробы: нужно взять маленький кусочек (2 см), наклеить на внутреннюю поверхность предплечья и подержать 15 минут. Если не возникло зуда, раздражения кожи, болевых ощущений, то все в порядке, и можно начинать процедуру тейпирования.

Однако, даже после проведенного аллерготеста пациент может начать жаловаться на зуд, боль и дискомфорт. Так бывает, если специалист очень сильно растянул тейп перед наклеиванием.

2. Подготовка пациента

Далее следует подготовить пациента, и определиться, куда нужно наклеить тейп. Кожа должна быть сухая и чистая. В случае необходимости область для тейпирования необходимо обезжирить. Для этого лучше всего использовать спиртовые салфетки, если у пациента нет аллергии на спирт. Затем обращаем внимание на волосяной покров. Во-первых, к волосяному покрову тейпы будут крепиться не плотно, а во-вторых, снимать этот тейп будет очень болезненно для пациента. Соответственно, чтобы не причинять лишних страданий, область для тейпирования нужно побрить, спросив предварительно разрешение у пациента.

3. Отрезание тейпа

Сначала нужно взять тейп и померить, какого размера он должен быть. Заранее подготовить все необходимые кусочки. Ножницы должны быть действительно острые, потому что тейп надо отрезать без разволокнения, очень точно. Если края тейпа будут мохриться, то он быстро отклеится.

На пациенте тейп отрезать нельзя.

Перед тем, как клеить эти полоски, нужно закруглить все края. Дело в том, что если оставить уголки, то пациент будет все время их задевать, снимая/одевая одежду, вытираясь, и они быстро будут отклеиваться.

4. Нанесение тейпа на кожу

Специалисты в любой полоске тейпа различают несколько частей. Те части, которые находятся по краям, условно называются – якоря и базы. Это последние 3-4 сантиметра тейпа. Их клеят всегда без натяжения. Натяжение тейпа в промежутке между базами может достигать максимум 130% от изначальной длины.

Чтобы получить нужный эффект, кожа должна немножко собираться в складочки за счет тейпа. Это достигается либо путем растяжения самого тейпа в середине полоски, либо путем растягивания кожи и подлежащих тканей.

Когда тейп нанесен на кожу, нужно «активировать» клей, чтобы тейп хорошо приклеился. Для этого приклеенный тейп необходимо разгладить, чтобы при этом выработалось тепло.

У детей сильно растирать тейп не нужно. Его нужно просто приклеить и провести рукой, поскольку кожа у де-



На пациенте тейп отрезать нельзя.



тей более нежная и чувствительная.

Нельзя держать тейп за липкую часть. С того момента, как тейп приклеился к вашим пальцам, он начинает впи-



тывать жир и пот с вашей кожи, и к пациенту он уже хорошо не приклеится. Именно поэтому у тейпа есть бумажная подложка. Специалисту необходимо всегда держаться за нее.

Тейп не должен заканчиваться на тейпе, тогда эффект будет лучше. Для этого нужно заранее отмерить все кусочки.

Есть очень чувствительные и нежные области (например, это подмышечная область, локтевая ямка), где нужно с осторожностью клеить тейп или стараться клеить базу вне этой области. На направление лимфотока это не повлияет, но может вызвать раздражение и покраснение кожи. Более того, тейп в этих областях при сгибании и разгибании конечности будет натягиваться и может быстро отклеиться.

Нельзя клеить тейп в область сонной артерии, поскольку он может воздействовать на каротидный синус, вызывая аритмии.

5. Ношение тейпа

Тейп нужно носить четыре-пять дней. Все эффекты от тейпирования, за исключением обезболивания, являются накопительными и проявляются не сразу. А боль может стихать практически мгновенно.

Тейп следует менять раз в 5-6 дней.

При наклеенном тейпе можно применять все приемы мануального лимфодренажа и накладывать компрессионный бандаж. Эти методики отлично работают в комплексе.

В тейпе человек может мыться, но не следует сушить область аппликации горячим воздухом фена. Вытирать полотенцем тейп нужно по направлению от середины к концам, только тогда тейп останется на месте.

Если у пациента отклеился небольшой кусочек тейпа, то он может сам этот кусочек аккуратно обрезать. На эффект от тейпирования это не повлияет.

Снятие тейпа

Перед снятием тейпа кожу пациента необходимо натянуть и зафиксировать. Не убирая руку с места фиксации, снимите тейп по росту волос медленным и плавным движением. Если пациенту очень больно, то тогда лучше намочить тейп теплой водой. Например, можно снимать тейпы, принимая душ.

У маленьких детей тейп перед снятием пропитывают детским маслом, и он легко отклеивается. После снятия тейпа детям на кожу наносится крем с пантенолом.

Противопоказания к тейпированию

- Острый глубокий венозный тромбоз
- Острый тромбофлебит
- Повреждения кожных покровов (любые в месте предполагаемого тейпирования)
- Кожные инфекции и воспаления (в том числе, лучевой дерматит, ожоги после солнечных ванн ультрафиолетом)
- Синдром пергаментной кожи
- Злокачественные образования
- Аллергия на материалы для тейпирования
- Отеки из-за сердечной и почечной недостаточности (так как при почечной и сердечной недостаточности у паци-

ента нарушен водный баланс и имеется склонность к накоплению жидкости, тейпы, приподнимая и увеличивая пространство под кожей (между кожей и подкожной-жировой клетчаткой) будут способствовать еще более легкому накоплению жидкости, поэтому тейпирование может проводиться только при компенсированной почечной и сердечной недостаточности и при отсутствии отеков)

- Острое инфекционное заболевание, сопровождающееся лихорадкой и интоксикацией.

Тейпирование в лимфологии

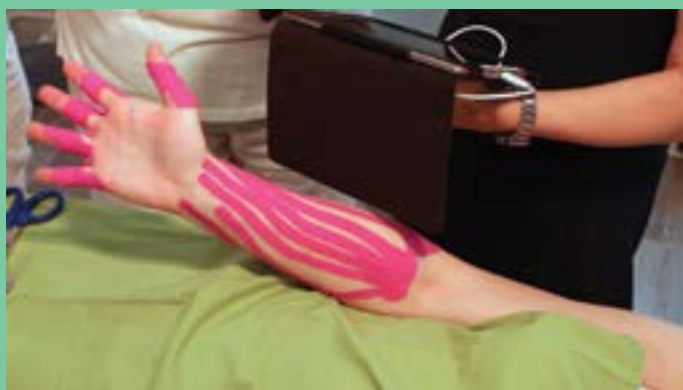
Существует множество техник тейпирования, в том числе и улучшающие транспорт лимфы. Тейпы можно использо-

Тейп следует менять раз в 5-6 дней.

вать в лечении лимфедем для активации лимфо-лимфатических анастомозов, для стимуляции транспорта лимфы в верхних и нижних конечностях, в области живота. Помимо этого, тейпирование используется в области фиброзных изменений кожи и подкожной жировой клетчатки.

Если у пациента с лимфедемой поражена одна рука или

Лимфодренажная техника наклеивания тейпа при лимфедеме верхней конечности





При лучевом фиброзе
лучше применять тейпы
вдоль этой зоны

Сетка из
«лапши»

нога, то за счет того, что она тяжелее другой конечности, будет меняться осанка, и могут возникнуть болевые ощущения в суставах, в спине. С этими явлениями также можно бороться с помощью тейпирования. Это декомпрессионные техники на болевые точки или поддержка сустава, а также - поструральное тейпирование (работа непосредственно по исправлению положения тела).

Важно! Тейпирование это вспомогательный метод лечения. Лимфодренажная техника тейпирования не решит проблему лимфедемы.

Но применяемая в комплексе, она способна улучшить результаты лечения, облегчить состояние пациента и сделать работу специалиста по комплексной физической противоотечной терапии более эффективной.

Лимфодренажная техника тейпирования

В случае лимфодренажной техники тейп натягивается и наклеивается без натяжения. Можно растянуть кожу, например, на грудной клетке – путем наклона пациента в противоположенную сторону, на руке – путем сгибания руки или разгибания пальцев, но сам тейп растягивать нельзя.

Когда нет возможности растянуть часть тела путём изменения положения, например, в области живота или ягодиц, тогда надо растянуть кожу рукой и без натяжения наклеивать тейп.

Используя лимфодренажные техники, тейп нельзя клеить всем пятисантиметровым куском. Его необходимо нарезать на «лапшу» (из 5-ти маленьких полосок) и базу. Для этого почти все производители тейпов расчерчивают на



обратной стороне линии, и тогда можно резать прямо по полоскам.

Наклеивание тейпа в области более высокого и низкого давления помогают придать направление лимфотоку.

Не нужно заклеивать всю область тейпами. В лимфодренажном тейпировании важно, чтобы оставались участки без тейпа, т.е. техника тейпирования должна быть перемежающейся. Тогда лимфоток будет эффективнее.

Методика наклеивания

Сначала клеится база в область регионарных лимфатических узлов. Если вы работаете с кистью и предплечьем, то база будет клеиться в область локтевого сустава. Если подмышечный узел сохранен, то база клеится ближе к подмышечной впадине.

Если группа лимфатических узлов где-либо удалена, туда не следует приклеивать базу тейпа. В таком случае нужно обойти область удаленных лимфатических узлов и зафиксировать базу выше. Тейп будет накладываться по тому пути, который используется для улучшения транспорта лимфы при мануальном лимфодренаже. Таким образом,

если нужно направить регионарный лимфоток в область здорового подмышечного лимфатического узла, то и тейпы следует клеить именно в этом направлении.

Далее «лапша» идет через анастомоз и клеится в область подмышки. Но не в саму подмышку, а, не доходя до подмышки, со здоровой стороны. Наклеивание лапши по ходу лимфати-



Лимфодренажная
техника тейпирования
при лимфедеме
нижних конечностей

Проклеивание тейпа через ногтевую пластинку

Тейп, вырезанный в виде буквы «П» клеится на проксимальную фалангу пальца, база клеится на основание пальца



На более серьёзных стадиях лимфедемы отек также будет уходить, но не настолько выражено. Однако, тейпирование несомненно в любом случае будет способствовать усилению эффекта от комплексной физической противоотечной терапии.

Часто бывает, что есть места, где отек больше или хуже уходит. Например, есть женщины со вторичной лимфедемой, у которых долго сохраняется отек в области лопатки. Забандажировать эту область практически невозможно и здесь на помощь приходит тейпирование.

Если у пациента была проведена секторальная резекция опухоли, а не радикальная мастэктомия, то в области молочной железы можно использовать тейпирование. Это может быть особенно эффективно после курса мануального лимфодренажа.

чекских сосудов придает определенное направление лимфоток. Всегда обязательно проходить с помощью тейпа область лимфо-лимфатических анастомозов. Во время мануального лимфодренажа также активируются анастомозы. Анастомозирующие сосуды будут открыты дольше и сокращаться лучше, если сверху наклеен тейп.

У женщин со вторичной лимфедемой (постмастэктомическим отеком) в области отека часто бывают последствия лучевого фиброза. В таком случае в эту область тейп клеить не нужно, потому что кожа там более нежная и склонная к повреждениям при отклеивании. Если же на это место не применялась лучевая терапия, или она прошла без последствий, то тейпирование может стать хорошим подспорьем комплексной физической противоотечной терапии. В области рубца и области лучевого фиброза нужно помочь лимфе найти пути обхода этого места. В таком случае можно применять тейпы вдоль этой зоны, чтобы создать правильное направление для оттока лимфы.

Если в какой-то области имеется очень сильный отек, склонный к фиброзу, то тогда «лапша» клеится в виде пяти линеечек, а сверху еще пять линеечек под углом почти 90 градусов, то есть создается подобие сетки.

Такая сетка будет эффективно работать и в области живота, и даже в области лица и шеи по лимфатическим путям, от задних лимфатических узлов к подключичным и надключичным. База клеится в надключичную или подключичную область.

Работая над любой областью, очень важно хорошо представлять себе пути лимфооттока.

Больше всего эффект от тейпирования заметен при острых отеках при травме.

Для каких стадий лимфедемы тейпирование эффективнее?

Самый большой эффект можно достичь, конечно, на начальных стадиях. При 1-й степени лимфедемы, которая не склонна к прогрессированию, возможно применение тейпирования даже в качестве замены компрессионного трикотажа с целью продления эффекта от мануального лимфодренажа.

Какие особенности техники тейпирования у детей?

Особое значение имеет применение тейпирования у детей до двух-трех лет с лимфедемой нижних конечностей. Каждая база крепится на тыле стопы и каждая полосочка (мизинец не трогаем) будет проходить не по межпальцевым промежуткам, как при лимфодренажной технике, а по каждому пальчику через ногтевую пластину и выводится на стопу. Это помогает, во-первых, улучшить лимфодренаж самих пальчиков, а во-вторых, это помогает, особенно на большом пальце, предупредить развитие проблемы вросшего или неправильно растущего ногтя – достаточно распространенная проблема у маленьких пациентов с лимфатическим отеком стопы.

Еще одна методика, которая успешно применяется у детей, это тейпирование основания пальцев. Для этого квадратик тейпа разрезается в виде буквы П, то есть на две ножки и базу. База клеится в основание пальца, а ножками обклеивают проксимальную фалангу в обхват. Это способствует лучшему транспорту лимфы в этой области (на которую сложно повлиять во время наложения компрессионного бандажа). В дополнение, поверх тейпа используется бинтование, что позволяет добиться более равномерного распределения давления.

Тейпирование может применяться в самых разных областях медицины. Что касается применения тейпов у пациентов с лимфедемой, то это может быть полезно в сочетании с комплексной физической противоотечной терапией (КФПТ), которая включает в себя мануальный лимфодренаж, наложение компрессионного бандажа, лечебную физкультуру и уход за кожей. Тейпирование продлевает и усиливает эффект мануального лимфодренажа, направляя ток лимфы в правильное русло, что позволит улучшить результат от проводимого лечения. Также следует помнить, что тейпирование – вспомогательная техника для большинства пациентов с лимфедемой, и ее использование должно быть согласовано с лечащим врачом-лимфологом.

“Каждый человек –
это уникальный целостный
единый организм, полный
следственно-причинных связей”



Стелла Арбитманн —
врач из ведущей мировой
лимфологической клиники

Еoeldi Klinik является ведущей мировой клиникой в области лечения заболеваний лимфатических сосудов. Для того чтобы немного поднять завесу и узнать, как лечат лимфедему в Европе, мы побеседовали с врачом из Foeldi Klinik – Стеллой Ефимовной Арбитман.

- Здравствуйте, Стелла Ефимовна! Расскажите, пожалуйста, о себе, о том, почему Вы стали врачом лимфологом?

- После окончания с отличием школы, я поняла, что моя будущая профессия должна быть связана с работой с людьми. Так я решила стать врачом, о чем в будущем ни разу не пожалела.

Я закончила Ленинградский первый медицинский институт как терапевт. Сегодня это Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова.

- Как сложилась Ваша дальнейшая врачебная деятельность и особо интересно для нас, как Вы оказались в лимфологии?

- Большой медицинский опыт в различных областях медицины я накопила, работая в качестве заведующей отделением одной из клиник Ленинграда. Но меня всегда влекли сложные клинические случаи с тяжелой постановкой диагноза и нетривиальными способами лечения.

После переезда в Германию в 1991 году я смогла продолжить свою врачебную деятельность, сдала экзамен, получила сертификат врача-специалиста (Facharzt Allgemeinmedizin) и начала поиски больницы, в которую поступают пациенты с необычными клиническими случаями. В клинику Foeldi я попала случайно и не планировала задержаться надолго, но профиль клиники и подход к лечению пациента полностью меня убедил, т. к. соответствовал моим представлениям о хорошей медицине. И вот я уже здесь работаю много лет.

Заболевание лимфатической системы, как правило, является следствием других клинических нарушений в организме. Работа в области лимфологии позволяет встречаться с очень разнообразными заболеваниями, некоторые из них абсолютно уникальны и практически не встречаются в обычных больницах. Здесь я смогла удовлетворить свое желание помогать пациентам со сложными клиническими случаями.

Очень важным аспектом для меня и, конечно, для больного, является то, что в Foeldi Klinik лечат не болезнь, а пациента, учитывают весь комплекс его проблем. Кроме того, лимфология недостаточно изученная и очень интересная область медицины. Вот так, однажды попав в лимфологию, я там и осталась, уже почти 16 лет.

- Стелла Ефимовна, теперь вопрос к Вам как к эксперту в области лечения лимфедем: является ли на данный момент комплексная физическая противоопухолевая терапия (КФПТ) стандартом лечения лимфедемы?

- Да, это так. Это стандарт лечения лимфедемы.

- Что Вы думаете о перспективах в лечении лимфедемы? Ведутся ли новые исследования в лимфологии на эту тему?

- Я не думаю, что в ближайшее время какие-то другие методики станут мировым стандартом лечения лимфедемы. Конечно, наука не стоит на месте. Сейчас проводятся интенсивные исследования генетических факторов, вызывающих первичную лимфедему. Это означает, что вероятно в будущем настанет тот день, когда станет возможным распознать и предупредить развитие лимфедемы на генетическом уровне. Это и есть перспективы. Второе очень интересное направление - это открытие сосудистых факторов роста, т. е. веществ, вызывающих рост новых лимфатических сосудов, уже проводится экспериментальное лечение небольшой группы пациентов со вторичной лимфедемой рук после оперативного лечения рака молочной железы.

То есть, возможно, в будущем мы сможем лечить причину лимфедемы и, таким образом, добиться полного излечения, но это пока все на уровне научных исследований.

- Если причина – порок развития лимфатической системы, и, допустим, можно заставить расти новые лимфатические сосуды (активировать лимфангиогенез), то как быть с пациентами со второй и третьей стадией лимфедемы? Там уже есть изменения и тканей, подкожно-жировой клетчатки...

- На мой взгляд, ближайшее будущее за комплексной

**Первый Санкт-Петербургский
государственный медицинский
университет имени академика
И.П. Павлова**





сосудистая мальформация – артериальная или венозная, это не наш профиль. Но в действительности, они почти все идут с лимфедемой. Очень интересны пациенты с лимфангиоматозом – у них есть и периферические отеки, и центральные, и асциты, и плевральные выпоты. Бывают случаи сочетания первичной лимфедемы, венозной мальформации и выпотов в разные полости, синдром Клиппеля-Треноне, или бывает, что нет венозной мальформации, но есть выпоты в сочетании с периферической лимфедемой. Терапия больных с комплексными нарушениями развития сосудов (комплексные ангиодисплазии) является сложной проблемой медицины. Так как каждый больной с нарушением развития сосудов по своему уникален, не существует стандартной схемы лечения, стратегия терапии индивидуальна. Речь идет о редкой патологии, количество специалистов, имеющих опыт диагностики и лечения в этой области ограничено. Необходимо привлечение врачей разной специализации, координация стратегии, обмен информацией. Кроме этого, терапия таких заболеваний долгосрочна, необходима коррекция стратегии и методов лечения в связи с изменением симптоматики по мере развития заболевания.

физической противоотечной терапией. Возможно, появятся другие методики, но на сегодня нам, например, не известно, как предотвратить появление и развитие первичной лимфедемы. Когда появится возможность профилактики на генетическом уровне, то есть внутриутробно, произойдет революция в этой области. Будем ждать. Пока это только теория.

Если речь идет о раковых заболеваниях, то тут очень много было сделано, в том числе в области профилактики. В лечении запущенных случаев лимфедемы будет применяться хирургическое лечение, но стандарт останется тот же (КФПТ – прим. ред.). Сейчас делают больше операций при вторичной лимфедеме, чем раньше, и появляются какие-то дополнительные методы лечения, но они не являются стандартом, так как оперативное лечение показано только для определенной группы больных лимфедемой. Я очень сомневаюсь, чтобы стандарт лечения изменился в ближайшее время.

- То есть сейчас основные направления, в которых двигается наука, в плане лечения лимфатических отеков – это либо их профилактика, либо лечение на самых ранних стадиях?

- Да, правильно. И в первую очередь речь идет о профилактике, если говорить о вторичной лимфедеме. А с первичной лимфедемой сложнее, там надо разбираться, как это вышло, какова причина... Здесь очень много нового, это очень интересно.

- Пожалуйста, расскажите нашему читателю о Вашей первой встрече с пациентом. С чего начинается ваша беседа?

- Каждый пациент, каждый человек – это уникальный целостный единый организм полный следственно-причинных связей. С точки зрения врача, на мой взгляд, самый разумный подход – видеть больного как единый взаимосвязанный организм. Когда я общаюсь с пациентом, то хочу узнать о нём все, что касается его медицинской истории.

- Помимо лимфологии, какие ещё направления медицины Вам наиболее интересны?

- Кардиология и психиатрия (не правда ли интересное сочетание?), но все-таки больше всего меня интересует лимфология.

- А что больше всего интересно в лимфологии?

Меня интересуют сосудистые мальформации, особенно сочетание мальформации кровеносных и лимфатических сосудов, в частности – сочетание венозных и лимфатических мальформаций, также выраженная лимфатическая мальформация, лимфангиоматозы, т. е. так называемые комплексные мальформации.

- При сосудистых мальформациях проводятся, в том числе, и хирургические реконструктивные операции?

- Да, там комплексное лечение, это интересно. Чистая



С. Арбитман и И.Г. Макаров на 43-ем Европейском лимфологическом конгрессе в Штутгарте, 2017 год.

- Стелла Ефимовна, насколько нам известно, Вы еще преподаете в школе?

- Да, я являюсь доцентом Foeldi Schule и преподаю лимфологию в школе для обучения физиотерапевтов.

- Какой еще врачебной деятельностью Вы занимаетесь?

- Я постоянно работаю в отделении, лечу больных. В университетской клинике города Фрайбурга ежемесячно проводятся консилиумы врачей разных специальностей для обсуждения методов лечения пациентов с мальформациями. Профессор Фёльди и я являемся постоянными участниками этих совещаний.

- Большое спасибо, Стелла Ефимовна, за интересное интервью. Нашим читателем будет очень полезно узнать мнение врача из Foeldi Klinik о лечении лимфедем различной этиологии. До новых встреч!



НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ
ЦЕНТР РЕАБИЛИТАЦИИ
БОЛЬНЫХ ЛИМФЕДЕМОЙ
ЛИМФА
МЫ ДАРИМ ЛЕГКОСТЬ



ЛИМФОЛОГИЯ СЕГОДНЯ | ИССЛЕДОВАНИЯ | НОВОСТИ

ЛИМФНА

НОМЕР 4 | ОКТЯБРЬ 2017

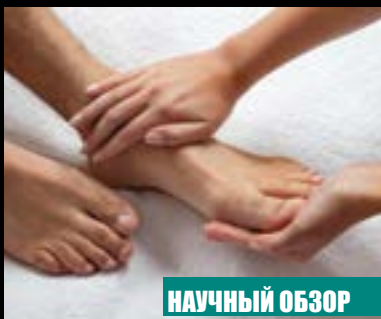


ЛИМФЕДЕМА И БЕРЕМЕННОСТЬ



МЕРОПРИЯТИЯ

**Международный
съезд лимфологов
в Барселоне**



НАУЧНЫЙ ОБЗОР

**Дифференциальная
диагностика
отеков**



ИСТОРИЯ БОЛЕЗНИ

Синдром Милроя

Находитесь далеко от Москвы?

Пройдите удаленную консультацию
врача-лимфолога
любым удобным для Вас способом!



