

Утверждено:

Общероссийская
общественная организация
«Ассоциации флебологов
России»

Президент АФР,
профессор

Сучков И.А.



Утверждено:

Ассоциация
лимфологов России
(АЛР)

Президент АЛР,
профессор

Уртаев Б.М.



Утверждено:

Общероссийская
общественная
организация
«Российское Общество
Хирургов»

Президент РОХ,
академик РАН

Шабунин А.В.



Утверждено:

Общероссийская
общественная
организация «Российское
общество ангиологов и
сосудистых хирургов»

Президент РОАИСХ,
академик РАН

Белов Ю.В.

М.П.



Утверждено:

Ассоциация сердечно-
сосудистых хирургов
России (АССХ)

Президент АССХ,
академик РАН

Бокерия Л.А.

М.П.



Утверждено:

Национальная
ассоциация экспертов
по санаторно-
курортному лечению

Председатель
ассоциации профессор

Яковлев М.Ю.



Клинические рекомендации

Лимфедема конечностей

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: I89, Q82.0, I97.2

Год утверждения (частота пересмотра): **2025 (пересмотр каждые 3 года)**

Возрастная категория: **Взрослые**

Разработчики клинической рекомендации:

Ассоциация флебологов России

Ассоциация лимфологов России

Российское общество хирургов

Российское общество ангиологов и сосудистых хирургов

Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Национальная ассоциация экспертов санаторно-курортного лечения

Оглавление

Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	6
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	7
1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.2.1 Физиология образования лимфы и лимфатического оттока.	7
1.2.2. Патогенез лимфедемы.	8
1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 8	
1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.	10
1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 10	
1.6. Клиническая картина заболевания и состояния (группы заболеваний или состояний) 14	
1.6.1. Особенности клинических проявлений лимфедемы в зависимости от этиологии и патогенеза 14	
1.6.2. Особенности клинических проявлений лимфедемы в зависимости от стадии.....	14
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	15
2.1. Жалобы и анамнез.....	15
2.2. Физикальное обследование.....	16
2.3. Лабораторная диагностика.....	17
2.3.1. Генетическая диагностика	17
2.4. Инструментальные диагностические исследования.....	18
2.5. Иные диагностические исследования.	23
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения 24	
3.1. Консервативное и хирургическое лечение лимфедемы конечностей.	24
3.1.1. Общие положения, принципы и тактика лечения лимфедемы.	24
3.1.2. Комплексная терапия лимфатических отеков	25
3.1.3. Комплексная физическая противоотечная терапия – КФПТ.	27
3.1.4. Кожные осложнения лимфедемы.....	33
3.1.5. Дополнительные методы комплексной терапии лимфедемы	35
3.2. Хирургическое лечение лимфедемы.....	38
3.2.1. Типы хирургических вмешательств при лимфедеме.	38

4.	Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	44
4.1.	Медицинская реабилитация при лимфедеме конечности: общие сведения	44
4.2.	Психологическая коррекция	44
4.3.	Бальнеотерапия, гидротерапия, акватерапия у пациентов с лимфедемой конечности.	45
5.	Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	45
6.	Организация оказания медицинской помощи	46
7.	Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	46
7.1.	Дифференциальная диагностика лимфедемы и отеков иного происхождения	46
	Критерии оценки качества медицинской помощи	49
	Список литературы.....	49
	Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	66
	Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	67
	Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата.....	69
	Приложение А 3.1. Дифференциальная диагностика лимфедемы, липедемы и ожирения .	69
	Приложение А 3.2. Основные компоненты компрессионного многослойного бандажа (КМБ) [66]	70
	Приложение А 3.3. Протокол ежедневного ухода за кожей конечности с лимфедемой	71
	Приложение А 3.4. Рекомендации по ЛФК для пациентов, перенесших хирургическое вмешательство в зоне лимфатических путей конечности	71
	Приложение А 3.5. Виды перевязочных средств для лечения язвы у пациентов с лимфедемой конечности.....	73
	Приложение А 3.6. Липосакция: особенности подготовки, проведения и послеоперационного ведения.	74
	Приложение А 3.7. Реконструктивные операции: особенности подготовки и послеоперационного ведения.	75
	Приложение А 3.8. Номенклатура медицинских услуг	76
	Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	77
	Приложение В. Информация для пациента	78
	Приложение Г1 -GN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	81
	Приложение Г1. Название на русском языке: Шкала оценки хирургического лечения лимфедемы	81
	Приложение Г2. Название на русском языке: Исследование качества жизни при лимфедеме (LYMQOL)	82

Список сокращений

AGREE – оценочный инструмент анализа руководств, клинических рекомендаций (Appraisal of Guidelines for Research & Evaluation);

AMSTAR – инструмент оценки качества систематических обзоров;

CEAP – международная классификация хронических заболеваний вен нижних конечностей;

ICG – лимфография флуоресцентная (indocyanine green, ICG, ICG-лимфография). Синоним – NIR-лимфография;

ISL –Международное общество лимфологов (International Society of Lymphology);

LPG – разновидность аппаратно-роликового массажа, аббревиатура образована из трех главных букв в имени создателя метода;

NIR – лимфография флуоресцентная (near-infrared (NIR) lymphography, NIR-лимфография). Синоним – ICG-лимфография; по НМУ: Флуоресцентное спектроскопическое исследование при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи

NPWT – вакуумное воздействие (negative pressure wound therapy);

PRISMA – стандарты представления систематических обзоров;

RLCS – синдром рецидивирующего лимфангитического целлюлита (recurrent lymphangitic cellulitis syndrome);

SD – стандартное отклонение (standard deviation);

АЛР – Ассоциация лимфологов России;

АЛТ – аланинаминотрансфераза;

АСТ - аспартатаминотрансфераза;

АФР – Ассоциация флебологов России;

ДИ – доверительный интервал;

ДНК – дезоксирибонуклеиновая кислота;

ИМТ – индекс массы тела;

КМБ – компрессионный многослойный бандаж (бандажи медицинские компрессионные), компрессионное многослойное бандажирование (эластическая компрессия нижних конечностей);

КТ – компьютерная томография

КФПТ - комплексная физическая противоотечная терапия (Complete Decongestive Therapy (CDT), Complete Decongestive Physiotherapy (CDP));

ЛВА – лимфовенозный анастомоз;

ЛНВА – лимфонодуловоенозный анастомоз;

ЛПИ – лодыжечно-плечевой индекс;

ЛФК – лечебная физкультура (лечебная физкультура при заболевании периферических сосудов);

МЛД – мануальный лимфодренаж (manual lymphatic drainage, MLD);

МР-лимфография – магнитно-резонансная лимфография (бесконтрастная);

МРТ – магнитно-резонансная томография (Магнитно-резонансная томография верхней конечности; Магнитно-резонансная томография нижней конечности);

НИЛТ – низкоинтенсивная лазерная терапия (low-level laser therapy, LLLT), известна также как фотобиомодуляционная терапия (ФБМТ, photobiomodulation therapy, РВМТ);

НМУ – номенклатура медицинских услуг

НПВ – нижняя полая вена;

ОР – относительный риск;

ОШ – отношение шансов;
ПЖК – подкожная жировая клетчатка;
ППК – прерывистая пневматическая компрессия (аппаратная пневмокомпрессия, intermittent pneumatic compression) (по НМУ: Электронный лимфодренаж при заболеваниях кожи и подкожной клетчатки; Прерывистая пневмокомпрессия нижних конечностей);
ПТБ – посттромботическая болезнь;
РКИ – рандомизированное контролируемое исследование;
РКС – регулируемая компрессионная система (adjustable compression wrap devices);
РМЖ – рак молочной железы;
РФП – радиофармпрепарат (диагностические радиофармацевтические средства)
СКФ – скорость клубочковой фильтрации;
СЛД – самостоятельный лимфодренаж, («простой» мануальный лимфодренаж, simple lymphatic drainage (SLD), self-massage);
СРС – стандартизованная разность средних;
СТС – синдром Стюарта–Тревса (Steward Treves syndrome);
УДД – уровень достоверности доказательств;
УЗДС – ультразвуковое дуплексное сканирование (Дуплексное сканирование сосудов (артерий и вен) верхних конечностей; Дуплексное сканирование вен верхних конечностей; Дуплексное сканирование сосудов (артерий и вен) нижних конечностей; Дуплексное сканирование вен нижних конечностей);
УУР – уровень убедительности рекомендации;
ХВН – хроническая венозная недостаточность;
ХСН – хроническая сердечная недостаточность.

Термины и определения

Лимфедема или лимфатический отек –патологическое состояние, когда лимфа выходит из лимфатических капилляров в результате обратного кожного тока лимфы (dermal back flow) и накапливается в соединительной ткани перегородок между жировыми дольками подкожной жировой клетчатки в виде лимфатических полостей различного размера и формы. В результате такой отек называется лимфатическим так, как отечной жидкостью является лимфа.

Первичная лимфедема – врожденная, связанная с пороком развития лимфатической системы.

Вторичная лимфедема - приобретенная, связанная с воздействием факторов, приводящих к поражению лимфатической системы и нарушению лимфатического оттока.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Лимфедема - врожденное или приобретенное хроническое прогрессирующее заболевание, характеризующееся нарушением транспортной функции лимфатического русла, основным проявлением которого является увеличение в объеме пораженной части тела за счет лимфатического отека, а в последующем, развития фиброза мягких тканей и избыточного роста жировой ткани.

1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

По этиологии лимфедемы конечностей может быть первичной или вторичной [1]. Этиология лимфедемы схематично представлена на Рисунке 1 [2]:

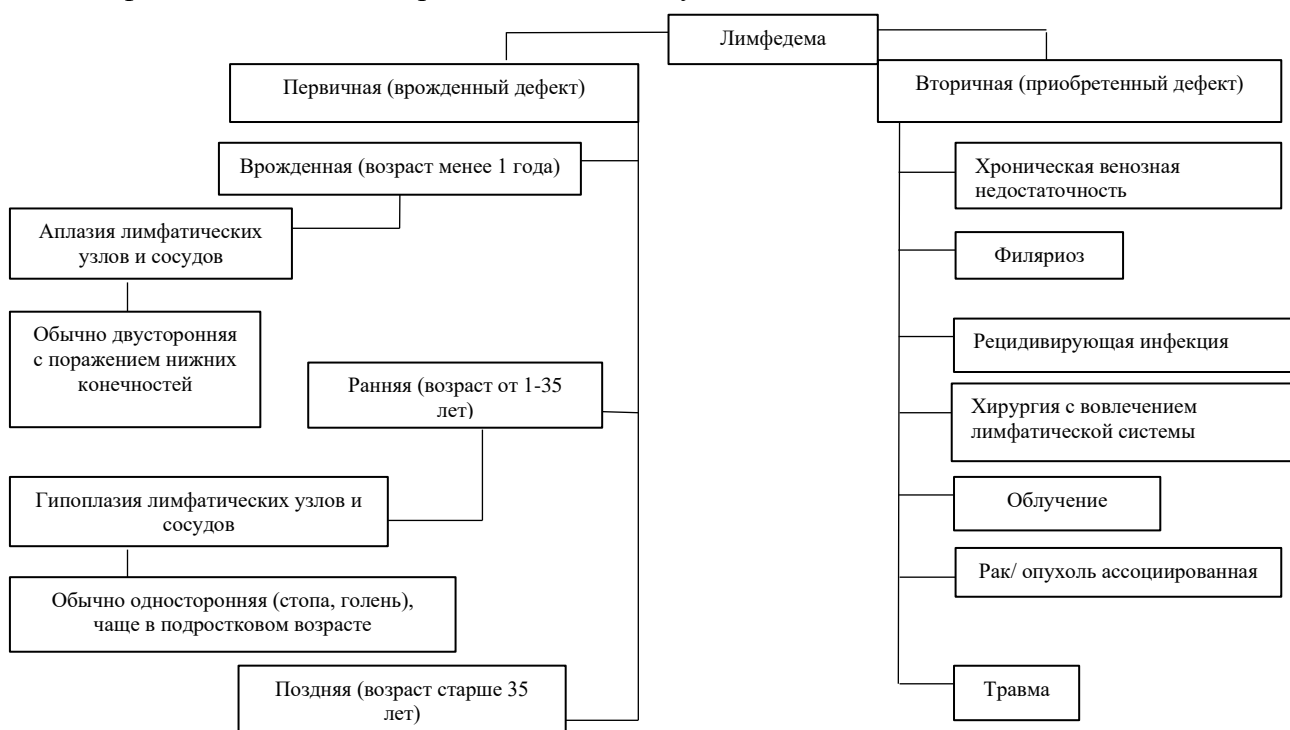


Рисунок 1. Этиология лимфедемы (по материалам по Kerchner К. с соавт.)

3.2.1 1.2.1 Физиология образования лимфы и лимфатического оттока.

Лимфа является внутрисосудистой жидкостью, которая в норме находится в просвете лимфатических сосудов (Foldi, M 1952) [3]. Интерстициальная жидкость становится лимфой, только попадая в лимфатические капилляры [4]. Из лимфатических капилляров часть воды возвращается в интерстициальное пространство путем ультрафильтрации, в результате чего концентрация белков в лимфе повышается примерно в 3 раза [5]. Процессы ультрафильтрации воды через стенку лимфатического сосуда продолжают по мере продвижения лимфы по собирающим лимфатическим сосудам, что приводит к дальнейшей её концентрации [6].

Эндотелиальные клетки лимфатических капилляров частично накладываются друг на друга, формируя входные клапаны. Плотных соединений между ними не имеется, а базальная мембрана фрагментирована [4]. Эндотелий лимфатических капилляров поддерживается соединительно-тканными волокнами или поддерживающими филаментами, которые с одной

стороны вплетаются во входные клапаны, а с другой в эластические волокна окружающей соединительной ткани. При накоплении в межклеточном пространстве интерстициальной жидкости, поддерживающие филаменты срабатывают как тросы и открывают входные клапаны [7]. Поскольку давление интерстициальной жидкости оказывается выше, чем давление в лимфатическом капилляре, интерстициальная жидкость вместе с клетками крови, вышедшими из микроциркуляторного русла, и клетками Лангерганса по предлимфатическим каналам направляется в лимфатические капилляры. Это движение происходит до тех пор, пока лимфатический капилляр не заполнится [8]. При этом давление в нем возрастает и в тот момент, когда оно превышает давление интерстициальной жидкости, входные клапаны закрываются.

3.2.2 1.2.2. Патогенез лимфедемы.

В патогенезе лимфедемы пусковым фактором каскада патологических процессов и реакций является повышенное эндолимфатическое давление, возникающее из-за длительного отставания активного транспорта лимфы от объема образующейся лимфы [9-11]. Рядом работ с использованием прямого метода измерения давления было доказано, что при первичной и вторичной лимфедеме, основным фактором, приводящим к развитию отека, является повышение эндолимфатического давления в инициальных отделах капиллярных лимфатических сетей кожи [12,13]. Таким образом, лимфедема характеризуется периферической капиллярной лимфогипертензией [12]. В последствии происходит деполяризация мембраны миоцитов, что приводит к изменению баланса возбуждающих и тормозящих влияний других регуляторных факторов [14]. В результате этого нарушается саморегуляция уровня насосной функции лимфангиона, что приводит к новому повышению эндолимфатического давления. Все это было положено в основу этиопатогенеза лимфедемы [15].

Таким образом, основным механизмом развития лимфедемы является первичное или вторичное поражение путей лимфатического оттока, что приводит к целому каскаду патологических процессов с развитием периферической лимфогипертензии, нарушению процессов обмена и метаболизма в интерстициальном пространстве.

Основным фактором, обеспечивающий отток лимфы является сохранность сократительной способности лимфангионов лимфатических сосудов. Степень и уровень поражения транспортных путей лимфатической системы, первичная или вторичная этиология лимфедемы, состояние функциональной активности лимфангионов определяет выбор тактики хирургического или консервативного лечения.

Накопление лимфы в подкожной клетчатке вызывает развитие сложных патогистологических реакций с нарушением межклеточного взаимодействия, выбросом клетками провоспалительных цитокинов, что вызывает хроническое воспаление, влечет за собой ремоделирование межклеточного вещества, увеличение объема соединительнотканного матрикса. Это приводит к дистрофическим изменениям тканей с разрастанием соединительной ткани и развитием фиброза; к увеличению объема частей тела в зоне поражения, и впоследствии, к вторичному нарушению лимфатического транспорта и дренажа [16-23].

1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Эпидемиологические исследования по лимфедеме в России не проводились. Существует много различных зарубежных исследований по частоте встречаемости первичной и вторичной формы лимфедемы.

Лимфедема — это заболевание, на которое пациенты часто не обращают внимания, а схожие по внешнему виду другие причины отека диагностируются неправильно. В результате точное количество людей, страдающих лимфедемой, неизвестно. Однако по данным Brix et al., 2021, оно колеблется во всем мире от 140 до 300 миллионов человек [34].

Согласно зарубежным исследованиям, проведенным в разных странах (Франция, Турция, Великобритания, Канада и другие), примерно 70–79% пациентов составляют женщины [35].

По сравнению с мужчинами заболеваемость лимфедемой выше у женщин (женщины: мужчины 4,6:1) [36]. Однако фактическая распространенность лимфедемы варьируется в зависимости от этиологии. Соответственно, первичная лимфедема, связанная с пороком развития лимфатической системы конечностей может манифестировать в любом возрасте, но чаще всего отек проявляется в пубертатном периоде [37], наблюдается у 1 из 100 000 человек [38]. При первичной лимфедеме в 19% случаев отек развивается у взрослых и обычно без видимых причин [39].

Вторичная лимфедема, которая возникает в результате различного воздействия на нормальную лимфатическую систему, в общей сложности наблюдается у 1:1000 человек [38].

Данные Jemal A., 2011, показывают, что в мире каждый год у 1,38 млн. женщин диагностируют рак молочной железы. Из них у 295320 (21%) после мастэктомии с лимфодиссекцией возникает лимфедема верхней конечности [40].

Актуальность проблемы лечения лимфедемы определяется тем, что она наблюдается у каждой пятой женщины, перенесшей мастэктомию. [41]. По данным систематического обзора DiSipio T. (2013) частота развития вторичной лимфедемы после мастэктомии в среднем составляет 21,4%, которая колеблется в зависимости от сроков после операции. При расширенной лимфодиссекции составляет 19,9%, а при биопсии «сторожевого» лимфатического узла - 5,6%.

В систематическом обзоре Hahn, B. A., 2024, установили, что средняя частота распространенности вторичной лимфедемы после паховой лимфаденэктомии составила 24%. По поводу меланомы 25,75%, рака полового члена - 12,22% рака вульвы 30,96% и для прочих локализаций - 13,62% [42].

По данным другого систематического обзора [43] распространенность лимфедемы нижних конечностей после лечения рака гениталий составила 0–14% и 0–1% после радикальной простатэктомии с тазовой лимфодиссекцией (лимфаденэктомия тазовая). После облучения тазовых лимфоузлов 0–9% и гениталий 0–8%. Однако у пациентов с тазовой лимфодиссекцией и облучением, распространенность лимфедемы нижних конечностей составила 18–29%, лимфедемы гениталий 2–22% [43].

Таким образом, пациенты с раком предстательной железы, перенесшие операцию или облучение тазовых лимфоузлов, подвержены риску развития вторичной лимфедемы в нижних конечностях и области половых органов. Пациенты, которым проведено тазовое облучение после тазовой лимфодиссекции, имеют самую высокую распространенность лимфедемы. Отсутствие единого определения и стандартизированных диагностических критериев для лимфедемы нижних конечностей и гениталий затрудняет точную оценку их истинной распространенности.

Необходимы дальнейшие клинические исследования для конкретной оценки вторичной лимфедемы у пациентов, проходящих лечение рака различной локализации, для выявления потенциальных факторов риска и определения влияния на качество жизни.

1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.

Q82.0 Наследственная лимфедема (врожденный лимфоотек).

I89 Другие неинфекционные болезни лимфатических сосудов и лимфатических узлов

I97.2 Синдром постмастэктомического лимфатического отека

1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

По классификации лимфедема делится на первичную и вторичную, которые отличаются причинами развития отека [24].

Первичная лимфедема — это порок развития лимфатической системы конечностей, лимфатических сосудов и лимфатических узлов, который подразделяется на гипо, аплазию с преимущественным поражением проксимальных или дистальных отделов конечностей [25]. Другой вид поражения, наоборот, связан с первичной лимфангиоэктазией или гиперплазией лимфатических сосудов различных отделов лимфатической системы.

Первичные формы лимфедемы по срокам появления отека подразделяются на врожденную, раннюю, и позднюю [25].

При этом определены конкретные сроки появления стойкого отека для каждой формы первичной лимфедемы, которые имеют следующую градацию:

- врожденная лимфедема: у лиц моложе 1 года,
- лимфедема praecox (ранняя): в возрастной группе от 1 до 35 лет,
- лимфедема tarda (поздняя): у лиц старше 35 лет [26].

Mortimer P.S. предложил более детальную дифференцировку этиологического деления лимфедемы. Первичную форму лимфедемы подразделил на врожденную, семейную, отмечая наличие генетической предрасположенности, а также сохранил деление лимфедемы на раннюю и позднюю [27].

К врожденным формам Mortimer P.S. отнес врожденные сосудистые мальформации с лимфангиомой и хилезную лимфедему, а также болезнь Милроя, синдром Мейжа и лимфедему дистихиазис [28].

Лимфедему с поздним началом разделил на:

1. дистальную гипоплазию (двухсторонний отек);
2. проксимальное обструктивное поражение узлов (односторонний отек всей конечности);
3. мегалимфатикс (двухсторонний отек всей конечности).

В большинстве случаев первичная или врожденная лимфедема наследуется по аутосомно-доминантному типу [29]. В настоящее время выявлено 28 генов, которые в различной степени могут содержать мутации, а также многие другие факторы, являющиеся причиной развития первичной лимфедемы [30]. Генетические мутации в сигнальных путях фактора роста эндотелия сосудов-С (VEGF-C) и рецептора фактора роста эндотелия-3 (VEGFR-3) являются причиной развития первичной лимфедемы у 30-50% пациентов [29,31].

Вторичная лимфедема

Вторичная или приобретенная форма лимфедемы – это отек конечности, вследствие обструкции лимфатического оттока, обусловленного травмой, хирургическими вмешательства-

ми с лимфодиссекцией, воспалением, облучением, паразитарными заболеваниями и метастатическими процессами в лимфатические узлы [32].

Наиболее благоприятными для хирургического лечения в прогностическом отношении являются отеки, возникшие после травм и операций, потому что в этих случаях имеется локальный блок лимфатического оттока с сохранением сократительной функции лимфангионов [15, 33].

Вторичная лимфедема развивается как осложнение другого заболевания или вмешательства в результате повреждения лимфатического русла с нарушением тока лимфы, стагнацией лимфы в лимфатических сосудах и повышением эндолимфатического давления [18].

Наиболее частые причины развития вторичной лимфедемы [2]:

- Рак/опухольассоциированная – отек, возникающий из-за поражения путей оттока лимфы (лимфатические узлы, лимфатические сосуды) в результате сдавления или распространения по ним опухолевого процесса;
- Лимфедема, связанная с лечением рака, - повреждение путей оттока лимфы при лечебных мероприятиях, связанных с лечением рака (пункция или биопсия лимфоузлов, диссекция лимфоузлов, лучевая терапия, пересечение лимфатических коллекторов и др.);
- Инфекция (в т.ч. рожа);
- Травма;
- Лимфедема, ассоциированная с медицинскими манипуляциями и операциями, не связанными с лечением рака (пункция или биопсия лимфоузлов, хирургические операции с вмешательством в зонах расположения лимфатических сосудов и коллекторов и др.);
- ХВН;
- Филяриоз.

В отношении лимфедемы, ассоциированной с диагностикой и лечением рака, допустимо применение термина «рак-ассоциированная лимфедема», в отношении лимфедемы, связанной с диагностикой и лечением РМЖ – «РМЖ-ассоциированная лимфедема» (breast cancer related lymphedema). Вариант лимфедемы, связанный с хирургическим лечением рака молочной железы, может называться «постмастэктомическим отеком».

Существуют клинко-симптоматические классификации, которые основаны на визуальном описании отека, а также пальпаторной характеристики тканей, сопутствующих воспалительных и дегенеративных процессов в коже.

Классификация лимфедемы по С. Campisi. [44] подразделяется на 5 стадий (Рисунок 2):

- Стадия 1а - Нет отека с наличием лимфатических дисфункций (например, после мастэктомии и подмышечной лимфаденэктомии, без какой-либо разницы в объеме и консистенции между руками);
- Стадия 1в - Легкий отек, обратимый при наклонном положении и ночном отдыхе;
- Стадия 2 - Стойкий отек, который регрессирует лишь частично при наклонном положении и ночном отдыхе;
- Стадия 3 - Стойкий и постепенно прогрессирующий отек (острые рожистые лимфангиты);
- Стадия 4 - Фиброзная лимфедема (с начальным лимфостатическим веррукозом) и колоннообразная конечность;
- Стадия 5 - Слоновость с тяжелой деформацией конечности, склероиндуративным пахидермием и выраженным и распространенным лимфостатическим веррукозом.

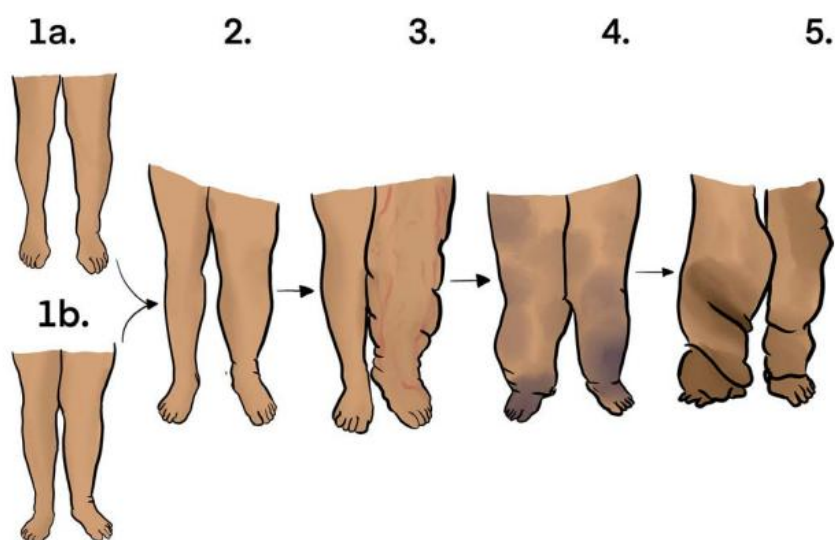


Рисунок 2. Классификация лимфедемы по С. Campisi С. (2001).

Наиболее распространенной является клинико-симптоматическая классификация лимфедемы европейского общества лимфологов ISL [45].

Классификация лимфедемы по ISL европейского общества лимфологов имеет III стадии (ISL 2013).

Стадия I - имеется накопление жидкости в мягких тканях с высоким содержанием белка, которое спадает при подъеме конечности. Может возникнуть ямка при надавливании пальцем.

Стадия IIa имеется отек конечности, при подъеме которой незначительно уменьшается. Ямка после надавливания пальцем становится отчетливой.

Стадия IIb – после надавливания пальцем ямка остается не всегда, поскольку наступают фиброзные изменения в подкожной жировой клетчатке.

Стадия III – характеризуется лимфостатической слоновостью, при которой ямка может отсутствовать, так как развиваются фиброзные изменения кожи. Утолщение кожи, гиперпигментация, увеличение кожной складки дальнейшее фиброз подкожной клетчатки, а также бородавчатые разрастания и акантоз.

В настоящее время в классификации ISL стали выделять стадию Ia, которая относится к латентному или субклиническому состоянию, когда нет явного клинического проявления отека, несмотря на нарушенный транспорт лимфы, незначительные изменения в составе тканевой жидкости и изменения субъективных симптомов. Длительность Ia стадии может быть неопределенно долгой. В таком состоянии может существовать месяцы или годы, прежде чем возникнет явный отек (стадии I-III).

Классификация для синдрома постмастэктомического лимфатического отека (ПМОК).

Наиболее комплексной и оптимальной является классификация, принятая Международным обществом лимфологов, по которой выделяют следующие стадии ПМОК:

0 стадия (стадия доклинических проявлений ПМОК) – объем руки на стороне поражения увеличивается до 150 мл по сравнению с противоположной верхней конечностью. Является принципиально важной для ПМОК, так как обследование пациентов до появления клинических проявлений позволяет во многих случаях прогнозировать их дальнейшее лечение.

I стадия (преходящий отек, начало клинических проявлений ПМОК) – объем руки превышает противоположную конечность на 150-300 мл. Характеризуется непостоянным увели-

чением объема всей верхней конечности или отдельных ее сегментов с периодическим возвращением ее размеров к исходным. Подвижность кожи полностью сохранена, она легко берется в складку.

II а стадия («мягкий» отек) – увеличение объема руки на 300-500 мл. Отек конечности сохраняется постоянно. Кожа берется в складку, но не смещается по отношению к подлежащим тканям. При надавливании на нее остается хорошо видимая глубокая ямка (положительный питтинг-тест).

II б стадия («плотный» отек) – превышение объема руки на 500-700 мл. Развивается постоянный отек верхней конечности с переходом в фибредему. Кожа в складку не берется и не смещается по отношению к подлежащим тканям. При надавливании на кожу, образуется видимая ямка, либо ямки ее не остается (питтинг-тест может быть либо положительным, либо отрицательным). Нередко имеются участки гиперпигментированной кожи. Конечность частично утрачивает свою функцию.

III стадия («деформирующий» отек) – увеличение объема руки на 700 мл и более. Характеризуется обезображиванием конечности за счет избыточного разрастания мягких тканей. Конечность полностью утрачивает свою функцию. Появляются выраженные трофические нарушения. Питтинг-тест отрицательный. Нередки явления гиперкератоза. Движения в суставах конечности ограничены за счет тяжести мягких тканей. Больные вынуждены держать руку в подвешенном состоянии. Необходимо учитывать наличие или отсутствие стеноза подмышечной, подключичной вен (венозной гипертензии) на стороне поражения.

До сих пор отсутствует единая классификация ПМОК. В большинстве классификаций за основу принимается симметричное измерение здоровой и пораженной верхней конечности [46-49].

Формулировка диагноза.

При описании лимфедемы и формулировке диагноза целесообразно:

1. Обозначить этиологию лимфедемы: первичная или вторичная;
2. Уточнить этиологию лимфедемы;

2.1. Для первичной лимфедемы:

-указать примерный возраст пациента на момент манифестации лимфедемы; при врожденной лимфедеме достаточно указания «врожденная»;

-отметить наличие признаков наследования, если таковые выявлены (применим термин «семейная»);

2.2. Для вторичной лимфедемы:

- обозначить ассоциацию с основным провоцирующим фактором;
- указать примерную дату (год) манифестации лимфедемы.

3. Обозначить стадию лимфедемы. Для стадирования лимфедемы рекомендуется использовать градацию Международного общества лимфологов ISL 2013 г. или классификация С. Campisi С. (2001).

Примеры формулировки диагноза:

- Врожденный порок развития лимфатической системы верхней (нижней) конечности, лимфедема 2 стадии. Гипоплазия (аплазия) дистальная (проксимальная).
- Первичная лимфедема правой нижней конечности 3 стадии, манифестация в возрасте 18 лет или с указанием срока существования отека.
- Врожденная семейная лимфедема обеих нижних конечностей; справа 2 стадии, слева 1 стадии.

- Синдром постмастэктомического лимфатического отека. Вторичная лимфедема левой верхней конечности 2 стадии. Срок существования отека 2 года. Состояние после лучевой терапии и/или лимфаденэктомии регионарных лимфатических узлов.
- Вторичная лимфедема правой нижней конечности 3 стадии. Хроническое рожистое воспаление.

Применимость классификации лимфедемы по возрасту на момент ее манифестации.

Длительное время было принято первичную лимфедему классифицировать в соответствии с возрастом, в котором впервые проявляются ее симптомы [2,50,51]:

- *Врожденная лимфедема* определяется как лимфедема, которая присутствует при рождении или проявляется в возрасте до 1 – 2 лет.
- *Лимфедема ранняя (лат., praecox)* проявляется в возрасте от 1 до 35 лет, чаще всего в период полового созревания, является наиболее распространенным типом первичной лимфедемы.
- *Лимфедема поздняя (лат., tarda)* проявляется в возрасте > 35 лет. Является наименее распространенным типом первичной лимфедемы.

1.6. Клиническая картина заболевания и состояния (группы заболеваний или состояний)

3.2.3 1.6.1. Особенности клинических проявлений лимфедемы в зависимости от этиологии и патогенеза

Клинические проявления лимфедемы одной стадии, но различной этиологии, не имеют существенных клинических различий.

3.2.4 1.6.2. Особенности клинических проявлений лимфедемы в зависимости от стадии

Клинические проявления лимфедемы конечностей различаются в зависимости от стадии заболевания [52]:

0 стадия. Латентная или субклиническая стадия. Отек не определяется. Могут встречаться субъективные симптомы. Выделение в классификации лимфедемы по степени выраженности латентной стадии имеет важное значение для раннего выявления лимфедемы у пациентов группы риска. Раннее выявление и лечение лимфедемы может предотвратить ее прогрессирование и снизить негативные психосоциальные и функциональные последствия для пациентов. Выявление латентной стадии лимфедемы может быть затруднительно, так как клинические проявления лимфедемы на этой стадии отсутствуют, субъективные симптомы лишены специфичности, а методы инструментальной диагностики не стандартизованы в отношении выполнения и трактовки.

I стадия. Отек минимальный или незначительно выраженный. Отек может полностью или почти полностью регрессировать в возвышенном положении конечности или за время ночного отдыха. Характерно выявление «отека с ямкой». Симптом Стеммера может не выявляться или быть сомнительным, особенно в начале заболевания или при старте манифестации лимфедемы с проксимального отдела конечности [67]. Отек может появляться только при нагрузке на лимфатическую систему и полностью исчезать в покое.

II стадия. Клинические проявления могут значительно меняться по мере прогрессирования заболевания в пределах 2 стадии. В целом характерен отек с ямкой, однако в поздней фазе этой стадии за счет формирования фиброза может определяться отек без ямки. Отек выраженный, не проходит полностью в возвышенном положении конечности. Характерен положи-

тельный симптом Стеммера. За счет отека, избытка подкожной клетчатки и формирования фиброза возможно ограничение подвижности конечности.

III стадия. Гипертрофия подкожной клетчатки, признаки фиброза подкожной клетчатки и трофические изменения кожи и/или наличие кожных осложнений лимфедемы являются отличительными признаками 3 стадии лимфедемы. Возможен элевантiaz («слоновость») конечности – крайняя степень пролиферации и гипертрофии подкожной жировой клетчатки. В связи с наличием фиброза подкожной клетчатки в некоторых участках конечности может определяться отек без ямки.

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Диагноз «лимфедема» является в первую очередь клиническим диагнозом, основанным на собранном анамнезе, объективных признаках и симптомах, в том числе, физикальном обследовании, включающем измерение объема конечностей [38, 61-66,75]. Внимательного сбора анамнеза и клинического обследования достаточно для установления диагноза лимфедемы конечности в большинстве случаев [29,75]. По данным консенсусного международного документа по диагностике и лечению лимфедемы указано, что клиническое распознавание лимфедемы предпочтительнее инструментальной визуализации [59]. Использование инструментальных методов визуализации необходимо для дифференциальной диагностики лимфедемы в случаях неясного диагноза и при планировании хирургического лечения [59,76-77].

Расшифровка кодов НМУ представлена в Приложении А3.

2.1. Жалобы и анамнез.

На диагностическом этапе всем пациентам с лимфедемой **рекомендуется** сбор жалоб, анамнеза для верификации диагноза [49,53-58].

УДД 4 УУР С

Комментарий: *при сборе жалоб и анамнеза заболевания необходимо выяснять у пациентов информацию о наличии отека, возраста манифестации отека, время появления отека, парестезий, цвета кожных покровов. Для определения стадии заболевания большое значение имеет информация об обратимости отека, первоначальной локализации периферического отека (дистальный или проксимальный), его дальнейшего распространения. В случае хирургического вмешательства необходимо выяснить дату и характер проведенного лечения по поводу, а также расспросить о перенесенных воспалительных заболеваниях, заболеваниях вен на стороне поражения.*

В настоящее время критерии диагностики лимфедемы конечностей не определены [59, 60, 61, 62].

При сборе анамнеза **рекомендуется** обратить внимание на возраст, в котором произошла манифестация лимфедемы, области возникновения и распространения отека, хронологию прогрессирования проявлений лимфедемы, ассоциированные симптомы (дискомфорт, боль, ощущение отечности, тяжести, ощущения стеснения и др.), «медицинскую» историю (перенесенные инфекции кожи, противоопухолевая терапия, хирургические вмешательства), эпизоды

значимого снижения подвижности (путешествия, иммобилизация) и семейный анамнез в отношении лимфедемы, динамику отека в течение суток [69].

УДД 5 УУР С

2.2. Физикальное обследование.

При установлении диагноза лимфедема конечностей рекомендуется оценить согласованность жалоб пациента, данных анамнеза заболевания, клинического осмотра и учесть наличие характерных объективных признаков лимфедемы [38,61-65].

УДД 3 УУР С

Комментарий: *В проанализированной рабочей группой литературе в различной форме формулируется положение, что в постановке диагноза «лимфедема» врач должен основываться на сочетании данных анамнеза и характерных клинических признаков.*

Рекомендуется в качестве характерных для лимфедемы рассматривать следующие объективные признаки [60-61, 64, 66,69,71-74]:

- Симптом Штеммера (Штеммера) [66-68];
- Отек распространяется на тыльную поверхность стопы/кисти (в крайних проявлениях иногда именуется как «дорзальный горб», «буйволиный горб») [68,69];
- Безболезненность отека (болезненность в зонах увеличения объема конечности характерна для лимфедемы) [61,66,69,70];
- «Квадратные пальцы» (только для нижних конечностей, отек пальцев, придающий им форму прямоугольника в продольном сечении) [71];
- Асимметрия отека при билатеральном поражении конечностей [69,72].

УДД 2 УУР В

Комментарий: *при оценке наличия отека на конечностях на ранней стадии лимфедемы следует иметь в виду, что изначально отек может затрагивать только проксимальные или только дистальные отделы конечностей, а при РМЖ-ассоциированной лимфедеме может начаться на грудной клетке.*

Рекомендуется проводить измерение окружности конечности (A02.03.007.002; A02.03.007.003; A02.03.007.006; A02.03.007.007) пациента с лимфедемой при постановке диагноза, контроля выраженности эффективности лечения [59,61,78,91].

УДД 5 УУР С

Комментарий 1: *Необходимость количественной оценки отека конечности при лимфедеме поддержало 94% экспертов международного согласительного документа по диагностике и лечению лимфедемы [59]. Количественная оценка отека может проводиться с помощью измерения окружности конечности в определенных позициях или разными методами волюметрии.*

Комментарий 2: *Измерение окружности конечности (определение окружности голени, бедра, шеи, предплечья, плеча) является простым и объективным способом количественной оценки степени отека, при этом он демонстрирует хорошую корреляцию с результатами волюметрии [80,81]. Измерения могут быть сделаны на любом уровне верхней или нижней конечности, если клиницист использует анатомические ориентиры для воспроизведения из-*

мерений. Для соотнесения разницы в окружности конечностей со стадией лимфедемы можно использовать градацию Американской ассоциации физикальной терапии (APTA) [79]:

- Легкая лимфедема (1 стадия) – разница в длине окружности < 3 см.;
- Умеренная лимфедема (2 стадия) – разница в длине окружности 3–5 см.;
- Тяжелая лимфедема (3 стадия) – разница в длине окружности > 5 см.

Данную градацию можно использовать только при одностороннем поражении. Градация степени выраженности лимфедемы в данной системе условна, окончательно определяет стадию лимфедемы и степень ее выраженности врач, проводящий диагностику заболевания с учетом особенностей конкретного клинического случая.

Комментарий 3: для упрощенной системы измерения длины окружности больной и здоровой конечности можно использовать предложения Международного консенсуса по лечению лимфедемы 2006 г. по проведению замеров в 4 точках [82].

Верхние конечности:

- Уровень пястно-фаланговых суставов;
- Запястье;
- 10 см. дистальнее локтевого отростка локтевой кости;
- 10 см. проксимальнее локтевого отростка локтевой кости;

Нижние конечности:

- Уровень пястно-фаланговых суставов;
- 2 см. выше медиальной лодыжки;
- 10 см. дистальнее нижнего полюса надколенника;
- 10 см. проксимальнее верхнего полюса надколенника.

2.3. Лабораторная диагностика

Не рекомендуется применение методов лабораторной диагностики с целью установления диагноза лимфедемы конечности или определения тактики ее лечения [59-61,64,65,74,78,83].

УДД 5 УУР С

Комментарий: в настоящее время не существует лабораторных показателей, которые применяются при установлении диагноза лимфедемы или влияют на тактику и методы ее лечения. Лабораторная диагностика не упоминается в существующих рекомендациях по диагностике и лечению лимфедемы. При выявлении признаков декомпенсированного сопутствующего заболевания целесообразно направить пациента к профильному специалисту для определения объема и характера требуемого дообследования и проведения лечения сопутствующей патологии.

2.3.1. Генетическая диагностика

Проведение генетической диагностики для определения тактики лечения **не рекомендуется** [59,61,78,83].

УДД 5 УУР С

Комментарий 1: На сегодняшний день генетическая диагностика в отношении лимфедемы конечностей не влияет на практику профилактики и лечения и имеет значение для проведения научных исследований и разработки перспективных направлений профилактики и лечения заболевания. Генетическая диагностика не предлагается в составе алгоритма диагностики лимфедемы конечностей в рекомендациях профессиональных сообществ, не обсуж-

дается в Международном консенсусном документе по профилактике и лечению лимфедемы 2022 г. и рассматривается в руководствах и рекомендациях как перспективное направление диагностики, требующее дальнейшей разработки [59,61,78,83].

Комментарий 2: Генетическая диагностика может использоваться при разработке перспективных направлений профилактики и лечения пациентов с лимфедемой конечностей. Панели для молекулярно-генетической диагностики первичной лимфедемы могут включать более 40 генов. Для пациентов с лимфедемой без признаков наследственных синдромов проводится тестирование на мутации в отдельных генах, ассоциированных с наиболее часто встречающимися подтипами первичной лимфедемы (ANGPT2, CALCRL, CELSR1, EPHB4, FLT4, GJC2, MDFIC, PIEZO1, TIE1, VEGFC) [84,85]. Тестирование на хромосомные аномалии и мутации в отдельных генах, ассоциированных с моногенными синдромами, проводится у пациентов, имеющих характерные дизморфизмы, врожденные пороки и задержки развития, и другие клиничко-фенотипические проявления [86,87].

Комментарий 3: Генетическая терапия перспективна в определении тактики лечения пациентов с лимфедемой конечности. Например, мутация FOXC2 приводит к дисфункции лимфатических клапанов с рефлюксом лимфы как основным механизмом формирования лимфедемы нижних конечностей. Это может быть причиной хорошего клинического ответа пациентов с таким типом нарушения на комплексную противоотечную терапию [85].

Комментарий 4: Генетическая диагностика преимущественно сфокусирована на первичной лимфедеме, однако недавние исследования показали перспективы выявления генетической предрасположенности к развитию вторичной лимфедемы после лечения РМЖ [88].

Комментарий 5: Генетическая диагностика может получить практическое применение при разработке эффективной таргетной терапии некоторых синдромов, ассоциированных с развитием лимфедемы, например, синдрома Нулан [89].

2.4. Инструментальные диагностические исследования

Инструментальная диагностика лимфедемы **рекомендуется** как объективный и документально-подтвержденный способ установления диагноза, а также для оценки эффективности различных методов лечения [59].

УДД 5 УУР С

Комментарий: в настоящее время нет прямых сравнительных испытаний, подтверждающих эффективность одного инструментального диагностического метода по сравнению с другим, хотя исследования продолжаются [83].

Лимфосцинтиграфия **рекомендуется** для проведения дифференциальной диагностики этиологии отека и позволяет выявить наличие или отсутствие поражения лимфатической системы, наличие и степень проявления патологических процессов в лимфатической системе [59,61,65].

УДД 5 УУР С

Комментарий 1: Лимфосцинтиграфия имеет высокую специфичность (1,0), оценки чувствительности метода неоднородны: от умеренной (0,62) до высокой (0,96) [92,93,94].

Комментарий 2: Лимфосцинтиграфия (ЛСГ) позволяет установить клинический диагноз лимфедемы и определить степень морфологических и функциональных нарушений. ЛСГ является малоинвазивным методом не прямой лимфографии, которая основана на резорбции

радиофармпрепарата (РФП) (диагностические радиофармацевтические средства) в лимфатическое русло. Многоцентровой анализ [90] показал, что лимфосцинтиграфия остается «золотым стандартом» для диагностики лимфедемы и единственным документированным инструментальным методом диагностики с морфологической и функциональной интерпретацией результатов, который позволяет поставить клинический диагноз на основании анализа количественных и качественных результатов исследования.

Комментарий 3: с помощью лимфосцинтиграфии проводится [95]:

- оценка места введения РФП (депо), время заполнения и количество лимфатических сосудов, диагностика лимфатического блока;
- оценка симметричности и своевременности фиксации нанокolloида (РФП) в лимфоузлах и их относительное количество;
- выявление коллатерального лимфотока и обратного кожного рефлюкса, коллатерального заполнения лимфоузлов;
- оценка влияния лечения на транспорт лимфы;
- количественная оценка резорбционной функции лимфатических капилляров по клиренсу, который определяется по времени полувыведения радиофармпрепарата из депо или места его инъекции [96]

ЛСГ позволяет определить [97]:

- накоплении нанокolloида (РФП) в местах инъекции (депо) и визуализацию дистального отдела коллектора;
- количества функционирующих коллекторных лимфатических сосудов, своевременности и интенсивности контрастирования путей транспорта лимфы до паховых (подмышечных) лимфатических узлов;
- наличии нарушения лимфотока: по степени нарушения лимфотока (полный/неполный блок), по уровню блока (проксимальный/дистальный); коллатеральный лимфоток в глубокую лимфатическую систему либо в контралатеральную сторону; обратного кожного рефлюкса по распространенности (локальный/диффузный);
- симметричности и своевременности накопления нанокolloида (РФП) в паховых (подмышечных) лимфатических узлах, а также оценка интенсивности их контрастирования;
- проходимости грудного лимфатического протока.

Комментарий 4: Для лимфосцинтиграфии в РФ в настоящее время зарегистрирован и применяется РФП, представленный коллоидными частицами человеческого альбумина с нейтральным рН и размерами 4-100 нм, из которых не менее 95% имеют диаметр ≤ 80 нм. Данный нанокolloид (РФП) применяется для сцинтиграфии лимфатической системы конечностей с целью выявления патологии. Препарат предназначен для использования только в качестве диагностического средства. Содержание набора перед его подготовкой к исследованию не является радиоактивным. Препарат становится радиоактивным после нанесения радиоактивной метки раствором пертехнетата натрия- ^{99}Tc , а полученные меченные коллоидные наночастицы альбумина используются для подкожного введения. Таким образом, после добавления к препарату раствора радиоактивного препарата - пертехнетата натрия- ^{99}Tc , частицы становятся радиоактивными или меченные радиоизотопом (радиоактивная метка). Радиофармпрепарат используется для исследования лимфатической системы.

Комментарий 5: Фармакокинетические свойства РФП. После подкожной инъекции в соединительную ткань 30-40% вводимых меченных ^{99}Tc коллоидных частиц альбумина (менее 100 нм) фильтруются в лимфатические капилляры, основной функцией которых является дренирование белков из интерстициальной жидкости обратно в кровь. Затем меченные ^{99}Tc

коллоидные частицы альбумина переносятся по лимфатическим сосудам в регионарные лимфатические узлы и коллекторные лимфатические сосуды, а затем попадают в лимфатические узлы. Часть введенной дозы РФП фагоцитируется гистиоцитами в месте инъекции. Основное количество РФП из лимфатической системы попадает в кровь и накапливается преимущественно в ретикулоэндотелиальной системе печени, селезенки и костного мозга; в следовых количествах препарат удаляется с мочой.

Комментарий 6: Использование контрастного инъекционного метода с использованием РФП сопровождается незначительной лучевой нагрузкой (менее 1 мЗв) и имеет минимальные риски побочных эффектов, среди которых, согласно инструкции к РФП очень редко (<1/10 000) встречаются аллергические реакции как системные, так и местные (эритема, крапивница, отек [98].

Комментарий 7: Высокая эффективность и диагностические возможности лимфосцинтиграфии представлены в систематических обзорах и одноцентровых исследованиях [99,100,101].

Лимфосцинтиграфия **рекомендуется** для качественной и количественной оценки результатов лечения с использованием лимфодренирующих операций и консервативной терапии [100].

УДД 3 УУР С

Комментарий 1: «Классическая» лимфосцинтиграфия дает 2D-изображения, для точной анатомической локализации лимфатических аномалий используется технология однофотонной эмиссионной компьютерной томографии лимфатических узлов (ОФЭКТ), в которой скintiграфическое изображение с использованием препаратов на основе технеция (диагностические радиофармацевтические средства) сочетается с 3D-изображениями РКТ, достаточно точно отображающих локализацию радиоактивного сигнала по отношению к другим тканям [97,102].

Комментарий 2: Исследования лимфодинамического состояния и клинической эффективности лимфовенозного анастомоза (ЛВА) у пациентов с лимфедемой нижних конечностей с использованием 2-фазной лимфосцинтиграфии с РФП с однофотонной эмиссионной компьютерной томографией лимфатических узлов показали высокую степень информативности [102]. Проводилось определение взаимосвязи между функциональной и морфологической информацией. На ранних и отсроченных снимках оценивались накопление в паховых лимфатических узлах, дермальный обратный поток и их последовательные чередования, а также рассчитывалось соотношение накопления РФП в печени к крови и паховых лимфатических узлов к крови. Все участники были классифицированы на 6 типов лимфодинамических состояний на основе результатов изображений. Пациенты как с дермальным обратным потоком, так и с сопутствующим нормальным накоплением лимфатических сосудов перешли на ЛВА и прошли вторую лимфосцинтиграфию после операции. Наибольшая популяция была отнесена к типу 4 с постоянным дефектом накопления в паховых лимфатических узлах, наблюдалось снижение дермального обратного тока лимфы в результате функционирования ЛВА. Соотношение печени к крови, как на ранних, так и на отсроченных снимках и соотношение паховых лимфатических узлов к крови на отсроченном изображении значительно увеличилось после ЛВА.

Комментарий 3: Лимфосцинтиграфия с ОФЭКТ позволяет одновременно оценить, как функциональное, так и морфологическое состояние лимфатической системы у пациентов с лимфедемой нижних конечностей. Используя эти процедуры, была разработана категоризация типов для пациентов, которая отражает их лимфодинамическое состояние. Кли-

ническая эффективность ЛВА также может быть оценена количественно по полученным результатам.

Рекомендуется проводить дуплексное сканирование вен конечностей (A04.12.005; A04.12.005.004; A04.12.006; A04.12.006.002) с целью выявления или исключения тромбоза и посттробофлебитического поражения вен конечностей [59,61,65,66].

УДД 5 УУР С

Комментарии: Дуплексное сканирование вен верхних и дуплексное сканирование вен нижних конечностей при лимфедеме может проводиться с целью выявления или исключения тромбоза и посттробофлебитического поражения вен конечностей, выявления иной патологии, сопровождающейся отеком или увеличением объема конечности, а также при ультразвуковом исследовании мягких тканей для оценки состояния мягких тканей перед началом и в процессе лечения лимфедемы (экзогенность кожи и подкожной клетчатки, наличие полостей свободной жидкости, дифференцировки кожного слоя (размытость границы кожи и подкожной клетчатки), толщины кожного слоя, подкожной клетчатки, глубокой фасции и мышечного слоя).

Рекомендуется применение флюоресцентной лимфографии (A22.01.008) (ICG-лимфография, NIR-лимфография) в качестве самостоятельного метода диагностики и для картирования лимфатических сосудов и лимфатических узлов [59,61].

УДД 5 УУР С

Комментарий: Флуоресцентная лимфография (A22.01.008) является современной разновидностью непрямой лимфографии с применением индоцианина зеленого (indocyanine green, ICG, ICG-лимфография), который вводится подкожно в объеме 0.2 мл [107]. Индоцианин зеленый имеет четко выраженный максимум поглощения в инфракрасной области при 800 нм в плазме крови или в крови, что позволяет выполнить лимфографию в ближнем инфракрасном диапазоне (near-infrared (NIR) lymphography, NIR-лимфография) [106]. С помощью этого метода была показана возможность визуализации аномальной лимфатической архитектуры и скорости лимфотока у пациентов с вторичной лимфедемой [107]. Благодаря высокому проникновению и низкому рассеянию света в ближнем инфракрасном диапазоне флуоресцентная лимфография позволяет точно визуализировать лимфатические структуры на глубине до 2 см под кожей, и количественно оценивать сократимость собирательных сосудов с использованием флуоресцентной лимфографии [108]. Флуоресцентная лимфография позволяет наблюдать различные модели обратного кожного лимфотока (всплеск, звездная пыль и диффузный), которые коррелируют с тяжестью лимфатической дисфункции и клиническими симптомами [109]. Флуоресцентная лимфография является быстрым, высокочувствительным, воспроизводимым методом, обеспечивающим точные детали анатомии лимфатических сосудов и функции лимфангионов, а также ответ на терапию [110]. Недостатки заключаются в ограничении глубины визуализации (~ 2 см от поверхности кожи), нежелательных физико-химических свойствах индоцианина зеленого - плохая стабильность, самозатухание и низкий квантовый выход, что может быть преодолено только через разработку клинически одобренных контрастов, оптимизированных для лимфатической системы [111]. Учитывая ограничение глубины визуализации, для получения наиболее объективных результатов исследования до его выполнения необходимо убрать жидкостный компонент лимфедемы [111]. Флуоресцентная лимфография у пациентов с известной лимфедемой продемонстрировала чувствительность 1,0 и специфичность 1,0 по сравнению с КТ (компьютерная

томография мягких тканей) и МРТ (магнитно-резонансная томография мягких тканей) (чувствительность 0,97, специфичность 0,55 и точность 0,82 при сравнении с лимфосцинтиграфией) [112,113]. Флуоресцентная лимфография может выполняться путем введения флуоресцирующего вещества (диагностические средства) непосредственно в лимфатический сосуд, визуализируемый после предварительного выполнения непрямой цветной лимфографии, либо путем внутрикожного введения вблизи области интереса, когда область интереса визуализируется с помощью камеры со связанным зарядом (coupled-charged detector, CCD).

Флуоресцентная лимфография в ближнем инфракрасном диапазоне является высокочувствительной и быстро воспроизводимой, и обеспечивает мельчайшие детали для анатомии лимфатических сосудов и функции лимфангионов, а также ответа на терапию.

В таблице I представлены стадии лимфедемы при флуоресцентной лимфографии. Наблюдаемые фенотипы флуоресценции в ближнем инфракрасном диапазоне и стадия заболевания [110].

Стадия лимфедемы	Патофизиология.	Фенотип флуоресценции
Нормальный	Нормальная физиология	Быстрое поглощение индоцианина зеленого. Линейные, хорошо визуализируемые лимфатические сосуды. Сократительная способность со скоростью $0,4 \pm 0,3$ пропульсий/мин в ногах и $1,3 \pm 1,2$ пропульсий/мин в руках
Стадия 0 (доклиническая)	Начальные стадии лимфатической дисфункции. Отсутствуют клинические признаки лимфедемы, хотя в конечностях может быть ощущение легкого покалывания или тяжести	Линейные лимфатические сосуды с расширенными или извилистыми сосудами. Локализованный обратный ток в дерму может присутствовать в областях, в которых ощущается тяжесть. Сниженная сократительная способность или лимфатический рефлюкс
Стадия I	Умеренная отечность, которая чаще всего проходит после возвышенного положения. Может присутствовать ямка при отеке	Небольшая припухлость, которая часто исчезает при подъеме. Может наблюдаться отек с ямками. Линейные лимфатические сосуды наблюдаются в конечности, хотя распространенность их снижена. Локализованный обратный ток в дерму в отечных областях и иногда проксимальнее места инъекции. Сниженная лимфатическая сократительная способность. Может присутствовать лимфатический рефлюкс
Стадия II	Отек не реагирует на подъем конечности. Губчатый, неглубокий отек. Начинаются изменения кожи (воспаление, затвердение или утолщение). Необратимое повреждение тканей	Наблюдается мало линейных лимфатических сосудов. Более обширный обратный ток в дерму и внесосудистая флуоресценция. Сниженная лимфатическая способность, показатели составляют $0,2 \pm 0,2$ пропульсий/мин в ногах; $0,3 \pm 0,3$ пропульсий/мин в руках. Может присутствовать лимфатический рефлюкс
Стадия III	Конечности большие, деформированные и фиброзные (слоновость). Кожа плотная, морщинистая и может иметь бородавчатые образования. Часто встречаются инфекции и лимфоистечение	Мало, или вообще не наблюдается линейные лимфатические сосуды. Незначительное или отсутствует лимфатическая сократительная способность. Обширная внесосудистая флуоресценция и дермальный обратный поток, наблюдаемые по всей конечности. В некоторых случаях не наблюдается поглощение индоцианина зеленого; имеется лимфедема.

Лимфорентгенография **рекомендуется** для визуализации расположения лимфатических сосудов и лимфатических узлов в том случае, когда требуется получение объективной информации для проведения операций на лимфатической системе [59,61,65].

УДД 5 УУР С

Комментарий 1: *Лимфорентгенография является методом с прямым (непрямым) введением контрастных средств и рентгенографической визуализацией лимфатической системы. При выполнении лимфорентгенографии возможна оценка состояния сократительного аппарата лимфатических сосудов путем определения формы лимфососуда и его сегментации на лимфангионы. При этом сегментация, имеющая форму «веретен» или «бус», свидетельствует о том, что сократительный аппарат сохранил свои функциональные свойства. Если сосуд не сегментирован и имеет форму «трубы» – это свидетельство утраты сократительной способности. Для оценки выраженности патологического процесса следует определять соотношение сегментированных сосудов к несегментированным [95]. Метод позволяет выявить уровень блокады лимфотока (дистальный, средний, проксимальный), его характер (полный, неполный), степень поражения лимфатических сосудов (гиперплазия, гипоплазия, аплазия) и другие симптомы (извитость лимфатических сосудов, ретроградный лимфоток, экставазация).*

Компьютерная лимфография **рекомендуется** для пространственной визуализации лимфатической системы, определения ее анатомического строения, качественного и количественного состояния при проведении операций на лимфатической системе [59,61,65].

УДД 5 УУР С

МРТ-лимфография **рекомендуется** при гиперплазии лимфатических сосудов с целью выявления и определения особенностей поражения лимфатической системы и для проведения операций на лимфатической системе [61,65,114]

УДД 3 УУР С

Комментарий 1: *Бесконтрастная магнитно-резонансная лимфография (контрастная МР-лимфография) является неинвазивным методом диагностики.*

Комментарий 2: *Контрастное усиление позволяет визуализировать большее количество лимфатических сосудов [115]. Это связано с изолированностью истоков лимфатических сосудов, вследствие которой введенное контрастное средство может достичь только части лимфатических сосудов конечностей [116]. Анатомическая информация полезна в предоперационном периоде для определения области формирования [117,118].*

Комментарий 3: *Контрастная МРТ-лимфография конечностей относится к косвенным методам лимфографии. В качестве резорбции контрастного средства используется гадолиний** [119].*

2.5.Иные диагностические исследования.

Нет.

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.

3.1. Консервативное и хирургическое лечение лимфедемы конечностей.

Терапия лимфедемы направлена на достижение социальной, функциональной и психологической адаптации пациентов.

Цели лечения лимфедемы [61]:

- Восстановление (при наличии возможности) лимфатического оттока;
- Устранение или уменьшение лимфатического отека (уменьшение или нормализация объема пораженной конечности);
- Улучшение функции конечности;
- Устранение или уменьшение субъективных симптомов лимфедемы, уменьшение боли, ассоциированной с лимфедемой;
- Снижение риска инвалидизации;
- Повышение качества жизни;
- Профилактика развития инфекционных и кожных осложнений лимфедемы;
- Профилактика прогрессирования лимфедемы;
- Уменьшение проявлений лимфедемы (интегральная цель, включающая уменьшение объема, улучшение/восстановление функции конечности, уменьшение боли, ассоциированной с лимфедемой);
- Поддержание достигнутых результатов лечения максимально длительное время.

Для достижения указанных целей используются программы комплексного лечения лимфедемы, построенные на принципах физического воздействия на ткани и физиотерапевтических методах, улучшающих дренирование застойной лимфы, местные иммунные и противовоспалительные процессы.

3.1.1. Общие положения, принципы и тактика лечения лимфедемы.

Пациента необходимо в доступной форме информировать обо всех аспектах его заболевания, предоставлять обучающие материалы, формировать у него правильные ожидания результатов лечения и чувство ответственности за удержание результатов, делая его активным участником процесса лечения и обучая самостоятельным методам ухода (селф-менеджмент).

Основные принципы консервативного лечения лимфедемы.

В отечественной литературе разработана программа консервативного лечения лимфедемы, основанная на концепции комплексной терапии лимфатических отеков (КТЛО). Лечение предполагает использование двух основных вариантов в виде КТЛО – как самостоятельного метода консервативного лечения лимфедемы и КТЛО как программу в сочетании с хирургическими операциями. [143,144]. В зарубежной литературе используется понятие комплексной физической противоотечной терапии (КФПТ), которая основана на принципах лечения лимфедемы с использованием физических методов воздействия на ткани [145,148]. Оба понятия по основным методам лечения схожи. Однако в программе КТЛО имеется более расширенное использование методов физиотерапии, включая прерывистую пневматическую компрессию, электромагнитную и лазерную терапию. Комплексная консервативная терапия показана во всех случаях лечения лимфедемы при отсутствии противопоказаний и является методом выбора лечения.

Для достижения указанных ранее целей используются программы комплексного лечения лимфедемы, построенные на принципах физического воздействия на ткани и физиотерапевтических методах, улучшающих дренирование застойной лимфы, местные иммунные и противовоспалительные процессы.

Методы комплексной консервативной терапии.

1. методы физического направления:

- активного воздействия (МЛД, ППК)
- пассивного воздействия (МКЭБ и медицинский компрессионно-эластичный трикотаж (МЭКИ));

2. физиотерапевтические методы (низкоинтенсивная лазерная терапия, электромагнитная терапия (А17.30.036), электростимуляция);

3. лечебная физическая культура;

4. гигиенические методы.

3.1.2. Комплексная терапия лимфатических отеков

Рекомендуется проведение комплексной консервативной терапии лимфедемы любой этиологии и стадии с целью достижения лучшего результата [143-145,148].

УДД 3 УУР С

Комментарии: Программа комплексного лечения лимфедемы построена на преемственности двух основных этапов лечения [143,144]:

- *Стационарной КТЛО;*
- *Профилактической консервативной терапии (КТ).*

Стационарная комплексная терапия лимфатических отеков (КТЛО) предполагает многокомпонентное консервативное лечение в условиях стационара. Срок одного курса такой терапии обычно не превышает одного месяца и зависит от стадии лимфедемы и эффективности проводимого лечения.

Профилактическая консервативная терапия включает в себя отдельные элементы КТЛО и направлена на предотвращение рецидивов отека и инфекционных осложнений, реабилитацию пациента и адаптацию его к работе и повседневной жизни. Длительность профилактического этапа продолжается в течение всей жизни пациента.

Программа комплексного лечения используется в двух вариантах:

- 1. КТЛО – как самостоятельный метод консервативного лечения лимфедемы.*
- 2. КТЛО - в сочетании с хирургическими операциями.*

Первый вариант включает курсы стационарного и профилактического лечения. Повторные курсы стационарной КТЛО проводятся 1-4 раза в год, исходя из степени лимфедемы и эффективности проводимого лечения.

Второй вариант включает сочетанное лечение, при котором КТЛО предназначено для потенцирования эффективности хирургических операций и проводится по схеме курса предоперационной подготовки, послеоперационного восстановительного и длительного профилактического лечения.

I. Стационарная (КТЛО).

- 1. Компрессионная терапия*
- 2. Мануальный или ручной лимфатический дренаж [Foldi M.1991].*
- 3. Прерывистая пневматическая компрессия (ППК, А15.12.002.001).*

4. Электромагнитная терапия (A17.30.036).
5. Инфракрасная лазерная терапия.
6. Электростимуляция.
7. Медикаментозная терапия осложнений.
8. Лечебная гимнастика.
9. Обучение больного основным принципам профилактики рецидива отека.

Почти все эти методы универсальны, и они могут быть успешно использованы при любых видах лимфатического отека, как первичного, так и вторичного происхождения.

Класс компрессии МЭКИ (изделия медицинские эластичные компрессионные) назначается врачом, исходя из стадии и «агрессивности» течения лимфедемы. В течение жизни в зависимости от эффективности компрессионной терапии класс компрессии МЭКИ уменьшается или наоборот увеличивается.

Дополнительным действием обладает наружная электромагнитная терапия, которая воздействует на реологические свойства лимфы, находящейся в подкожной жировой клетчатке, лимфатических сосудах и капиллярных сетях кожи. Переменное электромагнитное поле уменьшает вязкость и повышает текучесть стагнирующей лимфы, переводя ее из коллоидного в жидкое состояние. При этом значительно повышается эффективность систем прерывистой пневматической компрессии.

Инфракрасная-лазерная терапия дает возможность повысить местный иммунитет, увеличить пропускную способность лимфатических узлов и является дополнительным средством для прерывистой пневматической компрессии и мануального лимфатического дренажа в комплексном лечении лимфедемы.

Исключение составляет электростимуляция, которая дает положительный эффект, и показана только тогда, когда возможно восстановить сократительную способность лимфангионов лимфатических сосудов.

Медикаментозная терапия не во всех случаях является обязательной при лечении лимфедемы. Учитывая частые воспалительные процессы, одной из составляющих медикаментозного лечения является противовоспалительная терапия (традиционная, эндолимфатическая и лимфотропная антибактериальная терапия). Другим предназначением фармакотерапии является непосредственное влияние на различные функции лимфатической системы: улучшение лимфатического дренажа, повышение количества функционирующих лимфатических капилляров и сократимости лимфангионов, стимуляцию лимфангиогенеза и др.

Последнему пункту стационарной КТЛО (обучение больных основным принципам профилактики рецидива отека) уделяется наибольшее значение потому, что в конечном итоге от его выполнения зависят отдаленные результаты лечения.

Второй составной частью комплексной, консервативной терапии является профилактическая (индивидуальная) консервативная терапия, которая проводится между курсами основной, стационарной КТЛО, в постоянном режиме и является неотъемлемой частью жизни больного.

II. Профилактическая консервативная терапия (индивидуальная, проводится постоянно)

1. Гигиенические мероприятия.
2. Лечебная гимнастика.
3. Уклад жизни

4. Эластичное бинтование
5. Компрессионно-эластичные изделия.
6. Прерывистая пневматическая компрессия (A15.12.002.001)
7. Медикаментозная терапия (курсами).

Основным принципом профилактической консервативной терапии является правильное и постоянное использование всех ее пунктов, каждый из которых имеет большое физиологическое значение.

Гигиена кожи конечности позволяет предотвратить инфекционные заболевания.

Под укладом жизни понимается работа без длительного стояния на ногах, подъема тяжестей и других вредностей. Пациент должен организовать свою жизнь таким образом, чтобы ежедневно отводить время для противорецидивного лечения. При этом основными факторами профилактики рецидива отека являются: эластичное бинтование (или ношение эластичных чулок) и индивидуальная пневмокомпрессия в домашних условиях.

Из всех представленных методов лечения непосредственным лимфодренирующим эффектом по удалению застойной лимфы из тканей обладают прерывистая пневматическая компрессия (A15.12.002.001) или мануальный лимфатический дренаж, а также компрессионно-эластичные бандажи (бандажи медицинские компрессионные нерастяжимые регулируемые на верхнюю или нижнюю конечность). Медикаментозная терапия имеет значение в качестве противовоспалительного средства и стимуляции лимфангиогенеза при некоторых формах лимфедемы.

3.1.3. Комплексная физическая противоотечная терапия – КФПТ.

КФПТ включает:

1. Мануальный (ручной) лимфатический дренаж (МЛД).
2. Компрессионная терапия.
3. Лечебная гимнастика (ЛФК).
3. Гигиенические мероприятия.

КФПТ - состоит из двух фаз лечения:

1 – фаза активного удаления отека конечности. (МЛД, многослойное компрессионно-эластичное бандажирование, ЛФК, гигиенические мероприятия).

2- фаза поддерживающая терапия. (МЭКИ (изделия медицинские эластичные компрессионные), самостоятельный массаж, лечебная гимнастика, гигиенические мероприятия).

Основным активным методом лечения при КФПТ является мануальный (ручной) лимфатический дренаж (МЛД), который относится к физическим методам редукции отека и является частью комплексной программы консервативного лечения лимфедемы [149].

Рекомендуется применение мануального лимфодренажа (МЛД) в сочетании с компрессионной терапией [152-155, 156-157].

УДД 1 УУР А

Комментарий 1: Принцип МЛД основан на механическом удалении, депонированной в конечности лимфы. В результате мануальных движений происходит обновление застойной жидкости, усиление функции капиллярного лимфатического насоса, стимуляция фагоцитарной активности тканевых макрофагов и экстралимфатического разрушения макромолекулярных веществ, что имеет для лечения лимфедемы исключительное значение. В отличие от

обычного массажа лимфодренаж является более трудоемкой процедурой. Она определяется не силой физических затрат, а необходимостью постоянного контроля ритма движений (одно движение в секунду), силы давления на ткани, точности движения по зонам в центростремительном направлении. Мануальный лимфатический дренаж основан на принципе захватов, которые в отличие от обычного массажа предполагают перемещение тканей в центростремительном направлении. Захваты отличаются шириной воздействия, при котором ткань никогда не теряет свою эластичность. Все захваты имеют фазу сдавливания – продвижения, и фазу расслабления, когда поддерживается лишь контакт с кожей.

Круговые движения на месте проводятся таким образом, что при продвижении ладони в проксимальном направлении давление на ткани сильнее, чем при возвращении ладони в дистальном направлении, когда поддерживается только контакт с кожей. При круговом движении основная задача заключается в создании направленного потока лимфы в капиллярных сетях кожи. Суть его в том, что при направлении ладони по ходу движения происходит процесс выталкивания лимфы из поверхностных капиллярных сетей кожи в центростремительном направлении.

Вторым движением является выкачивающий захват, при котором производят «выкачивающие» движения ладонью производят с этапом продвижения лимфы из глубоких лимфатических сетей.

Третьим этапом производятся «черпающие» движения, стимулируя лимфатический дренаж из глублежащих тканей.

Четвертое движение создает направленный поток лимфы в центростремительном направлении, используя продвижение ладони вперед и при участии первого пальца ладони, который создает поток лимфы в область под ладонь.

Комментарий 2: МЛД относится к методам, которые не позволяют вылечить заболевание, а только помогают облегчить состояние пациента. МЛД применяется в комплексном лечении лимфедемы в качестве метода, по мнению авторов, улучшающего дренирование лимфы. Согласно данным рандомизированных контролируемых исследований, ручной лимфодренаж не рекомендуется для реабилитации пациентов после тотальной замены коленного сустава, так как никаких различий в окружности (отека) нижних конечностей после протезирования коленного сустава не наблюдалось [150]. Kasseroller, R. G. (2024) несмотря на то, что ручной лимфодренаж МЛД использовался во многих странах на протяжении десятилетий, недавние систематические обзоры, включая Кокрейновский систематический обзор с шестью рандомизированными исследованиями, не смогли продемонстрировать какую-либо дополнительную пользу ручного лимфодренажа МЛД в контексте CDT [151, 152, 153].

Недавние исследования также не смогли продемонстрировать дополнительную пользу [152-155,156,157]. Кроме того, имманентной целью является снижение стоимости терапии, чего можно достичь за счет устранения МЛД при наличии необходимых терапевтов.

Ручной мануальный лимфодренаж под контролем рентгеноскопии или без нее существенно не улучшил эффект противоотечной лимфатической терапии у людей с лимфедемой, связанной с раком молочной железы: многоцентровое рандомизированное исследование. De Vrieze T. (2022) у пациентов с лимфедемой после мастэктомии МЛД не давал клинически важных дополнительных преимуществ при добавлении к другим компонентам DLT (decongestive lymphatic therapy- противозастойная лимфатическая терапия) [152].

Регулярно МЛД можно выполнять только при стационарном лечении пациента. В тоже время массаж необходимо проводить ежедневно. После соответствующей инструк-

ции больным следует проводить самостоятельный массаж 2 раза в день (утром и вечером) постоянно в течение 15 минут [7].

Самостоятельный лимфодренаж **рекомендуется** в поддерживающей стадии лечения в сочетании с компрессионной терапией [66,158, 159].

УДД 4 УУР С

Комментарии: Самостоятельный лимфодренаж (СЛД) или самомассаж, «простой» мануальный лимфодренаж, *simple lymphatic drainage (SLD), self-massage*) – это упрощенная версия МЛД, которую пациенты и/или их родственники могут применять самостоятельно для поддержания результатов лечения во 2-й фазе – поддерживающей терапии [66,158, 159].

Абсолютными противопоказаниями к проведению мануального лимфодренажного массажа принято считать:

- Хроническая сердечная недостаточность;
- Острые инфекционные заболевания (рожистое воспаление);
- Метастазы в органы и кожные покровы.

Рекомендуется компрессионная терапия как основное средство лечения и профилактики первичной и вторичной лимфедемы в комплексном или самостоятельном использовании [59,160-162].

УДД 1 УУР А

Комментарий 1: для обеспечения постоянной компрессии применяются эластичные бинты компрессионный медицинский трикотаж.

Виды компрессионно-эластических изделий, используемых в лечении лимфедемы:

- Бинты эластичные компрессионные ленточные смешанные;
- Трикотаж медицинский компрессионный для нижних и верхних конечностей (круговой или плоской вязки);
- Бандажи медицинские компрессионные нерастяжимые регулируемые на верхнюю или нижнюю конечность с принадлежностями.

Различные виды компрессионной терапии могут быть более или менее предпочтительны в зависимости от особенностей конкретного клинического случая. Выбор оптимального вида компрессионной терапии и определение режима ее применения является прерогативой специалиста, проводящего лечение лимфедемы данного пациента.

Методы компрессионной терапии:

1. Многослонное компрессионно-эластичное бандажирование (используются эластичные бинты малой и средней растяжимости);
2. Компрессия с помощью трикотажа медицинского компрессионного (гольфы, чулки, перчатки и др.)

Комментарий 2: Компрессионная терапия является наиболее простым, доступным и эффективным средством устранения отека конечностей и профилактики его рецидива. Компрессионная терапия может использоваться в качестве самостоятельного метода лечения при невозможности применения пневмокомпрессии и/или МЛД из-за наличия противопоказаний, отсутствия специалистов или оборудования.

Комментарий 3: Эффективность компрессионной терапии в лечении пациентов с лимфедемой конечности доказана во множестве рандомизированных контролируемых исследований [161,163,164]. Вместе с тем, уровень доказательств эффективности различается

для первичной и вторичной лимфедемы, для разных клинических исходов и разных компрессионных изделий или методов.

Комментарий 4: Клиническими целями компрессионной терапии при лимфедеме являются [23,59,61,65,78,165]:

- Уменьшение выраженности или устранение субъективных симптомов лимфедемы;
- Уменьшение лимфатического отека;
- Профилактика прогрессирования лимфатического отека;
- Профилактика развития лимфатического отека после хирургических вмешательств на лимфатической системе;
- Профилактика и лечение трофических язв при лимфедеме;
- Повышение качества жизни за счет устранения или уменьшения субъективных симптомов лимфедемы и объективных проявлений лимфедемы;
- Снижение риска развития рожжи.

Рекомендуется применение многослойного компрессионно-эластичного бандажирования в лечении первичной или вторичной лимфедемы на первом, лечебном, этапе противоотечной терапии, для удаления основного объема застойной лимфы [23,59,61,78,166-168].

УДД 2 УУР А

Комментарий: Наибольшую эффективность многослойное компрессионно-эластичное бандажирование показало в составе комплексной терапии, однако применение его в качестве монотерапии также дает результат в виде значительного уменьшения отека. Возможность, целесообразность и безопасность применения многослойного компрессионно-эластичного бандажирования как самостоятельного метода лечения определяет специалист, проводящий лечение пациента с лимфедемой, исходя из особенностей клинического случая.

Для формирования многослойного компрессионно-эластичного бандажа **рекомендуется** применение бинтов малой и/или средней растяжимости, и материалов для создания цилиндрического профиля конечности [169-172].

УДД 2 УУР А

Комментарий 1: Основной принцип заключается в правильном распределении внешнего эластического давления на ткани конечности, которое в норме должно убывать от дистальных отделов конечности к проксимальным. Таким образом, создается градиент внешнего компрессионного давления или так называемой выталкивающей силы в покое и при работе (ходьбе).

При проведении многослойного компрессионно-эластического бандажирования (МКЭБ) пациентам на первом этапе **рекомендуются** компрессионные медицинские бандажи ежедневно в течение дня с перерывами на отдых, или круглосуточно в зависимости от стадии отека [173,175].

УДД 3 УУР В

Комментарий: Снимается МКЭБ только на время проведения активных лимфодренирующих и гигиенических процедур. Необходимо использовать бинты средней и малой растяжимости, которые обеспечивают достаточное внешнее компрессионное давление.

Оценку динамики изменения размеров конечности необходимо проводить методом ежедневного измерения её окружности при замене многослойных компрессионно-эластичных бандажей для определения окончания первой фазы лечения.

Рекомендуется всем пациентам использование многослойного компрессионно-эластического бандажа (бандажи медицинские эластичные компрессионные) для обеспечения компрессии конечности (Приложение А 3.2. Основные компоненты компрессионного многослойного бандажа (КМБ)) [12,23,66,149,173,175,177-178,180,181].

УДД 2 УУР В

Рекомендуется применение компрессионного медицинского трикотажа в лечении первичной или вторичной лимфедемы в составе комплексной терапии, в качестве самостоятельного метода лечения и/или как дополнение к хирургическим методам лечения с целью поддержания результатов лечения, профилактики прогрессирования лимфедемы или рецидива лимфатического отека [23,59,61,78,165,293]

УДД 5 УУР С

Комментарий 1: *используется на профилактическом или поддерживающем этапе лечения, когда достигнут максимальный противоотечный эффект Компрессионный медицинский трикотаж подбирается по размерам «безотечной» конечности, которые достигнуты на первом этапе противоотечной терапии.*

Комментарий 2: *Компрессионный медицинский трикотаж используется постоянно с утра и до вечера для поддержания конечности в максимально безотечном состоянии. При увеличении размеров конечности пациент должен перейти на использование многослойного компрессионно-эластического бандажа (бандажи медицинские эластичные компрессионные) до достижения целевых показателей размеров конечности.*

В уменьшении отека компрессионный медицинский трикотаж имеет ограниченные возможности и может применяться с этой целью только на ранних стадиях лимфедемы при минимальной выраженности отека до 3 см. В случаях выраженного отека не целесообразно подбирать и использовать компрессионный медицинский трикотаж до завершения активной фазы КТЛО/КФПТ. По данным систематического обзора 2016 г. регулярное использование компрессионного медицинского трикотажа при вторичной лимфедеме не уменьшает отек, но предотвращает его прогрессирование [182]. Регулярное использование компрессионного медицинского трикотажа замедляет или останавливает прогрессирование лимфедемы. В РКИ установлена меньшая доля прогрессирования лимфедемы в группе применения компрессионного рукава в сравнении с группой без применения компрессии на сроке 6 мес наблюдения: 16% и 57% соответственно, $p = 0,001$ [164].

Комментарий 3: *существуют рекомендации по подбору степени класса компрессии трикотажа: для верхних конечностей при лимфедеме чаще всего выбирают компрессионный медицинский трикотаж с давлением 22-32 мм.рт.ст., при плохо контролируемых лимфатических отеках класс компрессии для верхних конечностей можно увеличить до 34-46 мм.рт.ст. Для нижних конечностей при лимфедеме обычно используется трикотаж с давлением 34-46 мм.рт.ст. или выше 49 мм.рт.ст. [293].*

Комментарий 4: *В лечении лимфедемы 0-1 стадии можно использовать компрессионный медицинский трикотаж как круговой, так и плоской вязки. Изделия круговой вязки, как правило, более растяжимы, чем изделия плоской вязки. Однако такой трикотаж может*

быть достаточен при лимфедеме малой или умеренной выраженности и является компрессионным изделием «первой линии».

Комментарий 5: Индивидуальный подбор компрессионного трикотажа осуществляется в местах его реализации специалистами-консультантами, обученными фирмами-производителями. Врач, который рекомендует компрессионный медицинский трикотаж, обязан указать класс компрессии, вид область применения изделия. Также врач может предложить пациенту индивидуальный вид компрессионного изделия, который подбирается по его усмотрению, в зависимости от локализации и степени патологического процесса.

Регулируемые нерастяжимые компрессионные медицинские бандажи (РНКБ) **рекомендуются** при деформирующих формах и лимфедеме 3 степени на профилактической стадии лечения [185-188].

УДД 1 УУР В

Комментарий: РНКБ представляют из себя изделия, состоящие из множества циркулярных компрессионных лент, объединенных в одну систему. Необходимый профиль давления обеспечивается натягиванием или ослаблением отдельных лент. РНКБ относятся к незластичным или малорастяжимым компрессионным изделиям. С момента появления РНКБ в начале 2000-х, эти системы изучены в ряде исследований, однако большинство из них носит наблюдательный характер или дизайн описания серии случаев [183,184]. Благодаря особенностям надевания и настройки уровня компрессии, в ряде случаев РНКБ облегчают пациентам самостоятельное проведение компрессионной терапии, уход за кожей и повышают их приверженность назначенному врачом режиму компрессионной терапии во второй фазе КТЛО/КФПТ [185–188].

Рекомендуется применение регулируемой компрессионной системы в лечении пациентов с первичной и вторичной лимфедемой конечностей в качестве самостоятельного метода лечения при невозможности проведения комплексной терапии [168,190,191].

УДД 2 УУР В

Рекомендуется применение специальных методов лечебной физкультуры (ЛФК), включенных в комплексную программу лечения лимфедемы [49,192-195]

УДД 2 УУР В

Комментарий: Комплекс упражнений ЛФК выполняется только при наличии медицинского компрессионного бандажа или медицинского компрессионного трикотажа. Включает специальные упражнения, которые способствуют дренированию лимфы и уменьшению размеров конечности.

При ежедневном гигиеническом уходе за кожей конечности с лимфедемой **рекомендуется** следовать протоколу ежедневного ухода за кожей конечности с лимфедемой (см. Приложение А3.3) [60, 196].

УДД 5 УУР С

Комментарий 1: протокол ежедневного ухода за кожей (см. Приложение А3.3) разработан на основании протокола *All-Ireland Lymphoedema Guidelines 2022 г.*, в котором использованы материалы 2 тематических обзоров литературы, а также дополнений от Hobday А [60,196,197,198].

Комментарий 2: для очистки кожи использовать теплую воду. Вместо мыла лучше использовать его заменители на водной или масляной основе (например, *Aqueous cream*). Такие заменители не обладают подсушивающим и раздражающим эффектами. При использовании мыла следует использовать рН-нейтральное мыло, которое нужно хорошо смывать.

Комментарий 3: при выборе средства для увлажнения кожи следует учитывать основу средства для кожи. Преимущественно сухую кожу лучше увлажнять кремами с высоким содержанием жира. Хотя лосьоны для кожи обладают приятным охлаждающим эффектом и быстро впитываются кожей, в долгосрочной перспективе они высушивают кожу. Масляные кремовые основы можно использовать в прохладные дни, когда с кожи испаряется меньше пота. Днем можно использовать быстро впитывающиеся кремы для рук, а ночью – более насыщенные кремы [197,199-201].

3.1.4. Кожные осложнения лимфедемы

К наиболее частым кожным осложнениям лимфедемы относятся:

- Папилломатоз;
- Подошвенный дерматит;
- Атопическая экзема;
- Гиперкератоз;
- Мацерация кожных складок;
- Лимфорея;
- Фолликулит;
- Грибковые инфекции; онихомикоз,
- Трофические дефекты (эрозии, язвы)
- Рожа.

Лечение осложнений со стороны кожных покровов следует проводить совместно с врачом дерматовенерологом, врачом-инфекционистом.

При папилломатозе конечности с лимфедемой **рекомендуется** лазерная абляция или хирургическое удаление (иссечение) папиллом (удаление доброкачественных новообразований кожи) с целью замедления его прогрессирования [74,202,204].

УДД 5 УУР С

Комментарий 1: Лимфостатический папилломатоз кожи — тяжелое осложнение хронической лимфедемы, характеризующееся бородавчатыми папилломатозными разрастаниями. Папилломатоз развивается на фоне фиброза и гиперкератоза кожи [202,203].

Комментарий 2: Активное лечение поражений кожи обязательно для замедления прогрессирования заболевания. Папилломатозные кожные разрастания являются субстратом для бактериальной и грибковой колонизации. Для рассмотрения возможности и назначения медикаментозной терапии необходимо направление пациента с папилломатозом на консультацию к врачу-дерматовенерологу. На ранних стадиях папилломатоз может обратим при проведении активной КФПТ. Одним из основных способов устранения папилломатозных разрастаний является их лазерная абляция. В тяжелых случаях целесообразно хирургическое иссечение для замедления прогрессирования заболевания. Хирургическое иссечение или лазерная абляция должны проводиться вплоть до сосочкового слоя кожи [202].

При развитии лимфореи **рекомендуется** как можно раньше начать активную компрессионную терапию с применением компрессионного многослойного бандажирования для прекращения лимфореи и профилактики мацерации кожи [60].

УДД 5 УУР С

Комментарий 1: Лимфа является химически активной щелочной жидкостью, быстро вызывает мацерацию кожи и может привести к формированию обширных эрозий. Появление лимфореи требует корректировки терапии ввиду опасности развития инфекционных осложнений и вторичного повреждения кожи.

Комментарий 2: Лимфорея является распространенным осложнением лимфедемы. Несмотря на нехватку клинических исследований высокого качества, профессиональными сообществами сформулированы рекомендации по лечению лимфореи на основании мнения экспертов. Основным способом борьбы с лимфореей признается активная компрессионная терапия с помощью компрессионного многослойного бандажирования. Особенности терапии лимфореи:

- Начать (скорректировать) бандажирование конечности как можно раньше при развитии лимфореи;
- После очистки кожи больной конечности и перед наложением бандажа необходимо нанести барьерный крем вокруг зоны лимфореи для защиты кожи от мацерации;
- В первом слое бандажа применять абсорбирующие материалы; при выраженной лимфореи необходимо использовать «суперпоглотители»;
- При значительном истечении лимфы может потребоваться смена бандажа чаще чем раз в сутки.

Перспективным способом лечения лимфореи является вакуумное лечение (*negative pressure wound therapy, NPWT*) [205,206].

Лечения трофических язв при лимфедеме конечностей **рекомендуется** проводить в соответствии с принципами лечения венозных трофических язв [208].

УДД 5 УУР С

Комментарий 1: Трофическая язва — дефект кожи и мягких тканей, не заживший в течение 6 недель. При наличии или появлении язвенного дефекта у пациента с лимфедемой конечности необходимо исключить сопутствующую артериальную и венозную патологию как возможную причину язвообразования [207].

Комментарий 2: Основой лечения является устранение отека; Хирургический дебридмент используется как предпочтительный метод местного лечения на первоначальном этапе очищения трофической язвы (хирургический дебридмент - удаление патологических тканей (некрэктомия) и фибринового налета с помощью скальпеля, кюретки, ножниц, ложечки Фолькмана или лазера); Целесообразно использовать современные раневые покрытия, адаптированные к стадии раневого процесса, создающие сбалансированную влажную среду, оптимальную для регенераторных процессов. Выбор конкретных лечебных средств зависит от особенностей раневого процесса, состояния тканей, окружающих трофическую язву. Выбор перевязочного средства требует обязательного учета фазы течения раневого процесса и степени экссудации. При выраженной экссудации из трофической язвы или эрозии необходимо использовать «суперпоглотители».

Рекомендуется пролонгированная антибактериальная терапия в случае возникновения инфекционных осложнений (рожистого воспаления) у пациентов с лимфедемой: различные формы рожистого воспаления [33,45,56,209].

УДД 5 УУР С

Комментарий: антибактериальная терапия является методом лечения инфекционных осложнений при лимфедеме. В современных схемах по антибактериальной терапии используются полусинтетические пенициллины (бета-лактамы антибактериальные препараты, пенициллины), фторхинолоны, макролиды, антибиотики группы тетрациклина, курсами в течение 5—7 дней.

Одной из последних разработок в области терапии острых инфекций кожи и мягких тканей являются антибиотики, сочетающие свойства гликопептидов и цефалоспоринов: тедизолид**.

Тедизолид** назначают по 200 мг 1 раз в сутки в течение 6 дней.

Профилактика рецидивов рожистого воспаления заключается в введении пролонгированных антибиотиков: Бензатина бензилпенициллин+Бензилпенициллин прокаина по 1,5 млн ЕД или Бензатина бензилпенициллина** по 2,4 млн ЕД по 3-4 введения с интервалом 1 месяц. При частых рецидивах рожи (не менее 3 за последний год) целесообразна непрерывная (круглогодичная) антибиотикопрофилактика на протяжении 2 - 3 лет с интервалом введения препарата 3 - 4 нед (в первые месяцы интервал может быть сокращен до 2 нед). При сезонных рецидивах препарат начинают вводить за месяц до начала сезона заболеваемости у данного пациента с интервалом в 4 нед. на протяжении 3 - 4 мес. ежегодно.

Виды перевязочных средств представлены в Приложении А 3.5. «Виды перевязочных средств для лечения язвы у пациентов с лимфедемой конечности».

3.1.5. Дополнительные методы комплексной терапии лимфедемы

Рекомендуется прерывистая пневматическая компрессия (А15.12.002.001) в сочетании с компрессионной терапией, как в активной, так и в поддерживающей фазе лечения с целью повышения эффективности лечения [182, 210-213].

УДД 1 УУР А

Комментарий 1: Прерывистая пневматическая компрессия (ППК, аппаратная пневмокомпрессия, *intermittent pneumatic compression*, А15.12.002.001) - один из методов, применяемых в лечении лимфедемы.

Система состоит из воздушного насоса, снабженного механизмом прерывистой подачи воздуха с регулируемым давлением, и пневматических манжет, различной конструкции, разделенных на секции. Принцип лечебного воздействия основан на действии на ткани внешнего давления в прерывистом режиме надувания и сдувания пневмоманжеты и последовательного надувания секций пневматической манжеты от периферии к центру в двух режимах: первый режим - нарастающая волна, и второй - «сдвоенная бегущая волна». В зависимости от выраженности и степени заболевания в системе компрессионной прерывистой пневмотерапии предусмотрен режим регулируемого давления, создаваемого в пневматических манжетах, а также возможна регулировка времени воздействия отдельно для периода надувания и сдувания.

Комментарий 2: Систематический обзор и метаанализ (Нои S.2024) статей, посвященных использованию ППК в лечении лимфедемы за период с 1995 по 2024 гг. показал, что

применение ППК + CDT позволяет дополнительно улучшить результаты в интенсивной фазе лечения лимфедемы, которые сохраняются в течение 4 недель. Однако это дополнительное преимущество использования ППК снижалось в течение $9,4 \pm 2,6$ недель наблюдения после прекращения лечения. В результате метод ППК предлагается в качестве периодического непрерывного лечения для поддержания противоотечного эффекта CDT + ППК для усиления лимфодренажа и профилактики рецидива лимфедемы. Метод ППК можно использовать как в интенсивной, так и в поддерживающей (профилактической) фазе CDT.

В метаанализе (Shao Y 2014) показано, что для продления эффекта от ППК после его использования в интенсивной фазе CDT, в поддерживающей (профилактической) фазе рекомендуется периодически проводить курсы лечения ППК в клинике и постоянного самостоятельного использования его в домашних условиях (Rogan S. 2016, Shao Y 2014).

Комментарий 3: В проспективном РКИ (Szuba A 2002) установили, что при использовании ППК в дополнение к методу CDT наблюдается усиление терапевтического эффекта. Метод ППК хорошо переносится и не вызывает осложнений (Szuba A 2002). Механическое компрессионное давление на отечные ткани является важным внешним фактором противоотечного воздействия (Zaleska MT 2019).

Szuba A 2002 выявили, что совместном использовании комплексной противоотечной лимфатической терапии (ПЛТ) или *decongestive lymphatic therapy* (DLT) и ППК в период интенсивной фазы лечения дало дополнительное уменьшение объема конечности в среднем на 45,3%, а при изолированном применении ПЛТ только на 26% ($P 0,05$). Во время поддерживающей фазы при изолированном применении ПЛТ, наоборот, привело к увеличению объема конечности соответственно (32,7 115,2 мл) (Szuba A 2002), а при применении сочетания ПЛТ и ППК наблюдалось уменьшение объема конечности в среднем (89,5 195,5 мл; $P 0,05$). Как самостоятельный метод лечения ППК не имеет длительной эффективности, поэтому должен сочетаться с компрессионной терапией.

Таким образом, использование ППК в дополнение основным методам комплексной терапии, приводит к усилению противоотечного эффекта в интенсивной фазе лечения и в поддерживающей или профилактической фазе при условии постоянного применения ППК в клинических и домашних условиях.

Кинезиотейпирование при лечении лимфедемы **рекомендуется** в качестве дополнительного метода в комплексной терапии [215,218].

УДД 2 УУР А

Комментарий 1: Тейпирование представляет из себя фиксацию к коже в зоне поражения узких полос физиотейпа. Кинезиотейпирование в лечении пациентов с лимфедемой имеет крайне ограниченную доказательную базу и не всегда упоминается как возможная лечебная опция в рекомендациях профессиональных сообществ. В рекомендациях Международного общества лимфологов 2020 г. отмечается наличие исследований по применению кинезиотейпирования у пациентов с РМЖ-ассоциированной лимфедемой с положительными эффектами [61]. Несмотря на крайне ограниченные данные об эффективности кинезиотейпирования в определенных клинических ситуациях, этот метод получил достаточно широкое распространения в практике [214].

Комментарий 2: Эффективность кинезиотейпирования в уменьшении объема конечности при лимфедеме доказана в систематическом обзоре с метаанализом данных РКИ от 2023 г [215]. В указанный систематический обзор из предварительно отобранных 123 иссле-

дований в соответствии с критериями включения вошло только 7 РКИ. Авторы отмечают, что получены доказательства положительного влияния кинезиотейпирования на объем конечности, однако расценивают качество доказательств как низкое. В отдельных исследованиях описываются различные положительные клинические эффекты кинезиотейпирования: уменьшение объема конечности, уменьшение боли и других субъективных симптомов, улучшение функции конечности. В РКИ от 2023 года авторы сравнили эффективность кинезиотейпирования, МЛД и облучение кожи низкоэнергетическим лазером перед обязательным бандажированием конечности и выполнением физических упражнений у пациенток с лимфедемой. Процедуры проводились 5 дней в неделю в течение 3 недель, контроль осуществлен по завершении лечения, через 4 и 12 недель после лечения. В группе кинезиотейпирования зафиксирован наибольший регресс отека конечности (различия с группой МЛД статистически достоверны, $p = 0,009$, $p = 0,039$ и $p = 0,042$ соответственно контрольным визитам) [216]. Схожие результаты получены у пациенток с РМЖ-ассоциированной лимфедемой в РКИ со сравнением кинезиотейпирования и применения компрессионного рукава. При кинезиотейпировании отмечен больший регресс отека ($-5,7\%$, $SD = 2,0$ против $-3,4\%$, $SD = 2,9$, $p < 0,001$) [217]. Целесообразно рассмотреть применение кинезиотейпирования в областях, где отек сложно поддается компрессионной терапии – молочная железа, лицо, область лобка.

Рекомендуется физиотерапия, как дополнительный метод, который позволяет воздействовать на отдельные патологические процессы и осложнения лимфедемы, что в целом улучшает эффективность комплексной консервативной терапии [219, 220, 221].

УДД 3 УУР С

Электромагнитная терапия (A17.30.036) **рекомендуется** как дополнительный метод в комплексном лечении пациентов с лимфедемой с целью улучшения эффективности комплексной консервативной терапии [219, 220, 221].

УДД 3 УУР С

Комментарий: Электромагнитные колебания воздействует на застойную лимфу в тканях, что приводит к повышению ее текучести, это приводит к повышению эффективности физических методов лечения. По данным отдельных исследований выявлено снижение выраженности болевого и отека синдрома у пациентов с лимфедемой, получавших электромагнитотерапию, по сравнению с плацебо-контролируемой группой [219, 220, 221]. Электромагнитная терапия воздействует на реологические свойства лимфы, уменьшает вязкость, повышает текучесть, переводит ее из коллоидного в жидкое состояние. Электростимуляция позволяет повысить собственную сократительную способность лимфатических сосудов.

Рекомендовано применение низкоинтенсивной лазерной терапии при реабилитации пациентов с лимфедемой [222-224].

УДД 2 УУР С

Комментарий 1: НИЛТ (низкоинтенсивная лазерная терапия (НИЛТ, low-level laser therapy, LLLT), известная также как фотобиомодуляционная терапия (ФБМТ, photobiomodulation therapy, PBMТ)) - это неинвазивная терапия, в которой используются длины волн красного или ближнего инфракрасного света от 650 до 1000 нм для доставки излучения низкой интенсивности к ткани-мишени. Инфракрасная-лазерная терапия дает возможность повысить местный иммунитет, увеличить пропускную способность лимфатиче-

ских узлов и является дополнительным средством для прерывистой пневматической компрессии и мануального лимфатического дренажа в комплексном лечении лимфедемы. В результате все эти методы потенцируют эффективность компрессионных методов лечения.

Комментарии 2: Имеются данные о положительных результатах использования низкоинтенсивной лазерной терапии или фотобиомодуляций (ФБМ) [225] при лечении лимфедемы, связанной с лечением рака. За последние два десятилетия активно изучалась эффективность применения фотобиомодуляций (ФБМ) для лечения лимфедемы. ФБМ используется для уменьшения воспаления, стимуляции регенерации лимфатических сосудов, улучшения подвижности лимфы, а также для лечения и предотвращения фиброза тканей [226].

В систематических обзорах [227, 228, 229], предоставлены убедительные доказательства в пользу ФБМ по сравнению с плацебо с точки зрения уменьшения отека конечностей при краткосрочном наблюдении. На сегодняшний день чаще всего использовались длины волн инфракрасного излучения (808–905 нм), а плотности энергии, о которых сообщалось, при которых были получены положительные результаты, находились в диапазоне от 1,5 Дж/см² до 2,4 Дж/см².

Систематический обзор и РКИ, в которых оценивались ряд консервативных методов лечения, показали, что ФБМ обеспечивают аналогичный процент уменьшения объема (примерно 11%) по сравнению с компрессионным бельем или бандажами [230, 231, 232].

Фармакотерапия (в том числе лимфотропная) в лечении лимфедемы конечностей **не рекомендуется** в связи с отсутствием доказанной эффективности [60, 61, 64].

УДД 5 УРС

Комментарии: В клинических руководствах и рекомендациях профессиональных сообществ фармакотерапия не является методом лечения лимфедемы [60, 61, 64].

3.2 Хирургическое лечение лимфедемы

Основные принципы хирургического лечения лимфедемы.

Консервативное лечение является основным (базовым) и обязательным видом лечения пациента с лимфедемой. Хирургические вмешательства являются самостоятельными методами лечения и в зависимости от направления (резекционное или дренирующее) имеют показания с учетом этиологии и стадии лимфедемы. Концепция комплексного подхода к лечению лимфедемы подразумевает целесообразность сочетанного использования консервативного и хирургического направления [144].

Систематические обзоры свидетельствуют, что по мере совершенствования методов микрохирургического лечения лимфедемы отмечается повышение их эффективности [69, 70, 146, 147]. Показаниями для реконструктивных операций является формирование прямого лимфо-венозного дренажа, и тем самым создание стойкого противоотечного эффекта, что позволяет снизить зависимость от компрессионной терапии, уменьшить количество эпизодов рецидивного воспаления, снизить напряжение тканей, и улучшить качество жизни пациента (Приложение Г1. Шкала оценки хирургического лечения лимфедемы).

3.2.1 Типы хирургических вмешательств при лимфедеме.

Хирургические вмешательства при лимфедеме делят на 3 направления:

1. Резекционное (редукционное) направление – методы хирургической редукции объема лимфедематозных тканей конечности-

2. Дренирующее направление – методы хирургического создания путей оттока лимфы в венозное русло.
3. Комбинированное направление – использование методов лимфодренирования и резекционных операций одновременно.

Резекционные операции проводятся для уменьшения размеров конечности. Основные цели:

- уменьшение объема и деформации конечности;
- улучшение косметических свойств;
- улучшение функции конечности;
- улучшение качества жизни.

К резекционным операциям при лимфедеме конечности относят прямое иссечение кожи и подкожной жировой клетчатки и липосакцию [233]. Метод поэтапной резекционно-пластической операции с пластикой местными тканями позволяет удалить максимальный объем избыточных лимфедематозных тканей, получить хороший косметический эффект и смоделировать правильную конфигурацию конечности. [234,235, 236,237].

Резекционные операции **рекомендуются** пациентам с деформирующими формами лимфедемы после активной фазы удаления отека для удаления избыточных кожных и лимфедематозных тканей [66,237,238].

УДД 5 УУР С

Липосакция **рекомендуется** для удаления избыточной подкожно-жировой клетчатки для нормализации объема конечности [66,239].

УДД 5 УУР С

Комментарий: Липосакция является эффективным методом редукции объема конечности, путем отсасывания избыточной подкожно-жировой клетчатки. Липосакция проводится после активного этапа противоотечной терапии. После липосакции может наблюдаться значительное (>90%) и долгосрочное уменьшение объема конечностей и улучшение качества жизни при условии проведения пожизненной поддерживающей компрессионной терапии [123]. В систематическом обзоре использование метода липосакции при лечении лимфедемы показало существенное уменьшение объема, улучшение функции конечности, а также качества жизни со снижением риска развития инфекционных осложнений лимфедемы [240]. Авторы рекомендуют применение липосакции при лимфедеме 2-3 стадии с последующей поддерживающей компрессионной терапией. В систематическом обзоре применения липосакции при лимфедеме верхних конечностей достигнуто полное устранение избыточного объема конечности при неэффективности предшествующей консервативной терапии по устранению разницы в объеме (консервативная терапия устраняет жидкостный, но не тканевой компонент лимфедемы) [240].

Противопоказания к липосакции [233,241,242]:

- Лимфангиосаркома;
- Повреждения кожи (раны, язвы, мацерация и т.п.);
- Новообразования и метастазы в области операции;
- Нарушения свертываемости крови и прием антикоагулянтов;

По мнению Brorson Н. не следует применять липосакцию для лечения лимфедемы у пациентов с ИМТ >30-32, в случае отказа от пожизненного ношения компрессионного трикотажа, а также при разнице в объеме менее 600 см³ для верхних конечностей.

Особенности предоперационной подготовки, проведения липосакции и послеоперационного ведения пациента подробно представлены в Приложении А 3.6. «Липосакция: особенности подготовки, проведения и послеоперационного ведения».

Рекомендуется выполнение реконструктивных операций для уменьшения объемов конечности у пациентов I - II стадии [61,64,146,245,250,251, 247].

УДД 2 УУР В

Комментарий 1: к реконструктивным микрохирургическим операциям для лечения лимфедемы конечностей относят лимфенозное шунтирование формирование лимфенозных или лимфеноулярных анастомозов (ЛВА), лимфенодулоенозных анастомозов и трансплантацию васкуляризованных лимфеноузов (ТВЛ).

Комментарии 2: Данные по эффективности микрохирургических операций, включающих лимфовенозные анастомозы и пересадку васкуляризованных лимфатических узлов, длительное время оставались противоречивыми [243,244].

Кроме того, в ранних систематических обзорах указанных исследований не удавалось объединить данные [245]. Результаты систематических обзоров с метаанализом данных последних лет согласованно демонстрируют пользу выполнения ЛВА и ТВЛ в ряде клинических ситуаций [246]. После микрохирургии 63% пациентов не нуждались в активной фазе комплексной противоотечной терапии, а у 96% не наблюдались рецидивы кожных инфекций. Только 12% пациентов сообщили, что отек конечности вновь появился в долгосрочной перспективе.

Комментарий 3: В поздних систематических обзорах [247] клинические результаты микрососудистой аутотрансплантации сальника, содержащего лимфатические узлы и сосуды, показали значительное уменьшение объема конечности и улучшение лимфатического дренажа, общую удовлетворенность пациентов и улучшенное качество жизни. Систематический обзор [247] подчеркивает многообещающие результаты использования большого сальника лоскута при лечении лимфедемы с низкими показателями осложнений и значительными улучшениями как клинических, так сообщаемых пациентами результатов.

Комментарий 4: В нескольких систематических обзорах исследований установлено значительное улучшение качества жизни после ЛВА и ТВЛ независимо от этиологии лимфедемы, стадии или времени с момента постановки диагноза [248,249]. В профессиональном сообществе имеются значительные разногласия относительно подходящего периода ожидания, прежде чем следует рассмотреть целесообразность выполнения реконструктивной операции. Наилучшие результаты получены при проведении реконструктивных операций на ранних стадиях лимфедемы [250]. При этом задержка операции более чем на один год существенно увеличивает риск неудачи операции из-за хронического повреждения лимфатической системы [253]. В некоторых специализированных центрах применяется наложение лимфovenозных анастомозов в качестве профилактической меры у пациентов с высоким риском развития лимфедемы. Вместе с тем, в консенсусном международном документе по диагностике и лечению лимфедемы установлено, что хирургические лимфодренирующие методы являются в качестве приемлемой стратегии для профилактики развития и лечения лимфедемы у пациентов высокого риска на ранней стадии (0-I стадии) [252]. Реконструктивные операции

наиболее эффективны до развития необратимых изменений в мягких тканях и лимфатических сосудах конечности.

Особенности предоперационной подготовки и послеоперационного ведения пациента при выполнении реконструктивных операций на лимфатической системе подробно представлены в Приложении А 3.7. «Реконструктивные операции: особенности подготовки и послеоперационного ведения».

Операции лимфовенозного анастомоза **рекомендуется** для создания прямого дренирования лимфы в венозное русло, проведения декомпрессии лимфогипертензии и обладают высокой эффективностью при минимальном количестве осложнений [102, 236,254,255,256,257,258;259, 260,261,262;263;264,265,266, 267,268,269].

УДД 1 УРР А

Комментарий 1: Лимфовенозные и лимфовенулярные анастомозы (ЛВА) – варианты микрохирургической реконструктивной операции на лимфатической системе, направленные на улучшения оттока лимфы за счет дренирования лимфатической жидкости в венозную систему. Принципиальной разницы в технике, показаниях и противопоказаниях между этими двумя процедурами нет. Разница заключается лишь в разнице диаметровшиваемых сосудов (при лимфовенозных анастомозах сшиваются сосуды диаметром более 0,5 мм, при лимфовенулярных – от 0,2 мм до 0,5 мм).

Комментарий 2: В настоящее время операции ЛВА являются наиболее часто используемым хирургическим методом лечения лимфедемы. Технические приемы операции по формированию ЛВА постоянно совершенствуются, что позволяет улучшать клинические результаты лечения [259,265]. Операции ЛВА приводят к объективному уменьшению окружности конечности и субъективному улучшению качества жизни при лимфедеме как верхних, так и нижних конечностей. Кроме того, отмечается заметное снижение частоты эпизодов рожистого воспаления. Другим существенным фактором эффективности является возможность прекращения использования компрессионной терапии [269].

В систематический обзор [264] было включено 18 исследований и 939 пациентов, которым при лечении лимфедемы выполнено формирование различных видов и количества ЛВА. Во всех исследованиях было отмечено объективное снижение показателей окружности отечной конечности. Дополнительно у 50–100% пациентов наблюдалось субъективное облегчение симптомов, которые характеризовались снижением напряжения, болезненностью, тяжестью, а также сокращение количества эпизодов рожистого воспаления во всех исследованных случаях.

В систематическом обзоре и метаанализе [257] выявлено, что профилактический лимфовенозный анастомоз у 1/3 пациентов снижает риск развития лимфедемы.

В систематическом обзоре и метаанализе [260] использовались только оригинальные исследования, в которых ЛВА выполнялись при первичной и/или вторичной лимфедеме.

Метаанализ статей с четко определенной конечной точкой [260] подтвердил высокую эффективность ЛВА при лечении лимфедемы, при анализе подгрупп различной клинической стадии, продолжительности лимфедемы, локализации и длительности лимфедемы, а также типа микрохирургического ЛВА.

Сорок восемь исследований, включая 6 клинических испытаний и 42 обсервационных исследования с низким риском смещения были включены в метаанализ [260], который показал, что операции лимфовенозного дренирования приводят стойкому и длительному уменьшению отека пораженной конечности.

Клиническая эффективность операции ЛВА в первую очередь зависит от функциональной активности лимфангионов лимфатических сосудов, расположения и состоятельности клапанов реципиентной вены [259,261,263].

Использование интраоперационной навигационной системы ICG-L, позволяет быстро выявить лимфатические сосуды и провести формирование ЛВА [268].

Различные варианты формирования ЛВА показали, что использование как анастомоза по типу бок в конец, так и конец в конец эффективно снижали отек конечностей. ЛВА по типу бок в конец имел большую клиническую эффективность, при формировании только одного анастомоза. Преимуществом лимфодренирующих операций по сравнению с консервативными методами лечения является возможность получить стойкий длительный противоотечный эффект без использования компрессионных изделий [254,267,269].

Исследование [258] показало, что ЛВА по типу как конец в конец, так и бок в конец приводили к эффективному уменьшению объема конечности. Однако ЛВА по типу бок в конец показал значительно лучшие результаты у больных с первой стадией лимфедемы, тогда как при II-III стадии значительного различия не наблюдалось [258]. ЛВА «бок в бок» лимфатического и венозного сосудов обеспечивает как анте-, так и ретроградный поток лимфы в зависимости от положения пациента.

Для оценки проходимости ЛВА использовались различные методы не прямой и прямой лимфографии, включая флюоресцентные методы, контрастную, а также доплеровскую ультразвуковую лимфангиографию [102].

В обзоре [262] было установлено, что увеличение количества ЛВА не приводит к повышению клинической эффективности.

Высокочастотная ультрасонография, в том числе и интраоперационная позволяет выявить реципиентную вену без наличия в ней рефлюкса, что имеет решающее значение для эффективности и длительности функционирования ЛВА [255,256].

Комментарии 3: *Суть метода заключается в интрадермальном введении цветного синего красителя (другие диагностического средства) перед проведением удаления подмышечных лимфатических узлов (A16.06.006.001; A16.06.014; A16.06.014.001; A16.06.014.002; A16.06.014.003; A16.06.015; A16.06.016; A16.06.016.001; A16.06.016.002). Метод картирования лимфатических сосудов при мастэктомии известен с 2007 года.*

Gaber A. и соавт. [103] проводили цветное картирование лимфатических сосудов перед операцией лимфаденэктомией подмышечных лимфоузлов (лимфаденэктомия подмышечная) путем интрадермального введения диагностического средства. Методика заключалась во введении синего красителя (другие диагностического средства) внутрикожно в области плеча после мастэктомии и за 5-10 минут до проведения удаления лимфатических подмышечных лимфоузлов. Интраоперационно выявляли и сохраняли неповрежденные синие лимфатические сосуды и проводили перевязку поврежденных лимфососудов с лимфоистечением. В группе цветного картирования выявлена значительное снижение частоты возникновения серомы ($p = 0,040$), и вторичной лимфедемы ($p = 0,031$), а также снижение времени до удаления дренажей ($p < 0,001$). Авторы рекомендуют цветную лимфографию как простую и эффективную методику профилактики лимфатических осложнений и риска развития вторичной лимфедемы.

Частота образования лимфоцеле после операции на молочной железе варьирует в широких пределах: от 2,5% до 51% до 3% - 85% [104,105].

Синие красители (другие диагностические средства) используются для интраоперационной визуализации лимфатических сосудов при формировании лимфовенозных анастомозов [306].

Синие красители нетоксичны для лимфатических сосудов и узлов [307]. Редко наблюдаются легкие аллергические реакции в виде местной крапивницы и очень редко более тяжелые аллергии без летальных случаев [308,309].

Комментарии 4: Цветная лимфография выполняется для визуализации лимфатических сосудов путем введения раствора синего красителя (другие диагностические средства). В настоящее время цветная лимфография используется как подготовительный этап при выполнении рентген-контрастной лимфографии (лимфорентгенография) для выявления лимфатического сосуда [92]. В клинической практике наиболее часто используется метод непрямой цветной лимфографии. При его выполнении контрастное средство вводится в объеме 0,2-0,5 мл подкожно или внутрикожно с дальнейшим наблюдением его распространения по поверхностным лимфатическим сосудам. При прямой цветной лимфографии лимфатические сосуды можно инъецировать путем введения раствора внутрь лимфатического узла, используя чрескожный пункционный способ или открытый способ с выделением лимфатического сосуда или лимфоузла в операционной ране.

Операции аутотрансплантации лимфатических узлов **рекомендуются** при I-II стадии лимфедемы [270,271,272].

УДД 1 УУР А.

Комментарии: для аутотрансплантации (операции дренирующего направления) используются лимфоузлы из латеральной группы паховой области (выше уровня паховой связки), по которым не происходит отток лимфы нижней конечности. Этот метод лечения имеет длительный положительный эффект по купированию лимфедемы, профилактике инфекционных осложнений, улучшению эластичности кожи.

В систематическом обзоре с метаанализом [270] сделали заключение, что операции аутотрансплантации лимфатических узлов позволили значительно снизить количество рожистых воспалений, в 45% случаев пациенты перестали использовать компрессионный трикотаж, при этом операции имеют минимальное количество осложнений [270]. В метаанализе [271] выявлена эффективность для уменьшения избыточного объема конечности и также для снижения количества рожистых воспалений.

В РКИ 2016 г. при ТВЛ достигнуто уменьшение объема конечности в среднем на 57%, снижение частоты рецидива инфекции и улучшение функции конечности [272].

Комбинированные вмешательства **рекомендуются** для максимального повышения эффективности лечения лимфедемы [273].

УДД 3 УУР С

Комментарий: В систематическом обзоре 2019 г. показаны преимущества комбинации пересадки лимфоузлов и липосакции при лимфедеме [273]. Результаты этого систематического обзора предполагают, что комбинация пересадки лимфатических узлов и липоаспирации является методом, который может улучшить результаты, достижимые только одной из этих операций у пациентов с лимфедемой 2–3 стадии.

4 Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

4.1 Медицинская реабилитация при лимфедеме конечности: общие сведения

Лимфедема верхних и нижних конечностей снижает качество жизни и трудоспособность пациентов, что продемонстрировано в ряде систематических обзоров [274,275]. Хирургическое и консервативное лечение лимфедемы улучшает качество жизни и функцию конечности, однако не всегда удается достигнуть максимально возможного эффекта лечения и сохранить его результат в течение длительного времени [274,276]. Поэтому в процессе наблюдения и лечения пациента с лимфедемой конечности целесообразно использовать методы реабилитации. Целью применения методов реабилитации является компенсация утраченных/нарушенных функций конечности и повышение качества жизни пациентов. Хотя вторичная лимфедема часто связана с онкологической патологией, в данной работе не рассматриваются методы и программы реабилитации пациентов с раком. Реабилитация пациентов с лимфедемой может включать элементы физической и психической реабилитации.

Целесообразно рассмотрение санаторно-курортного лечения для реабилитации пациентов с лимфедемой конечности. При выборе санаторно-курортного лечения следует ориентироваться на возможность проведения лечебной физкультуры, методик ходьбы (терренкур), упражнений в воде (бассейне). Подробно упражнения в воде и ходьба как методы ЛФК описаны в пунктах «Упражнения в воде» и «Скандинавская ходьба» раздела «Консервативное лечение лимфедемы»/«КФПТ: ЛФК, физические упражнения» / «Отдельные виды физической активности».

4.2 Психологическая коррекция

Применение психологической коррекции у пациентов с лимфедемой конечности **рекомендуется** с целью уменьшения проявлений тревоги и депрессии, астенического синдрома (Приложение Г2. Исследование качества жизни при лимфедеме (LYMQOL)) [277,278,279,280,281].

УДД 3 УУР В

Комментарий 1. Установлено, что у пациентов с ЛСЛР отмечается высокая степень тревоги и депрессии. В проведенном исследовании изучалось влияние методов релаксации на уровень отеков, тревоги и депрессии у женщин, проходящих КПТ в сравнении только с КПТ. Объем отека, показатели тревоги и депрессии сравнивали на первом и последнем сеансах первой фазы лечения и через шесть недель после него. Показатели уменьшения отеков, тревоги и депрессии составили 63,6%, 54,1% и 65,5% в группе релаксации плюс CDT и 60,7%, 31,4% и 35,2% в группе только CDT. Существовали значительные различия между двумя группами с точки зрения снижения показателей депрессии ($p = 0,024$) и тревоги ($p = 0,011$) на протяжении всего исследования. Эта значимая взаимосвязь была обусловлена различиями в оценке депрессии на 3-й и 9-й неделях исследования между двумя группами. Точно так же уровни тревожности значительно различались между двумя группами на 9-й неделе исследования ($P = 0,013$). Таким образом, установлено, что методы релаксации уменьшали показатели тревоги и депрессии, а также объем отеков у больных лимфедемой [277].

Комментарий 2. На начальном этапе степень выраженности психоэмоциональных нарушений требует проведения психотерапевтического воздействия с применением индивидуального консультирования, когнитивно-поведенческой терапии для десенсибилизации психологических травм [278,279,280,281].

4.3 Бальнеотерапия, гидротерапия, акватерапия у пациентов с лимфедемой конечности.

В опубликованном систематическом обзоре РКИ по эффективности применения физических упражнений в воде у пациентов с первичной или вторичной лимфедемой верхних или нижних конечностей, проанализированы результаты 88 включенных РКИ на английском языке (с 2000 по 2021 гг.), из которых было отобрано 8 РКИ.

Было показано, что диапазон сгибания, наружной ротации и отведения плеча улучшается после выполнения протокола физических упражнений в воде. Некоторые данные также продемонстрировали, что после лечения улучшается сила пораженных отеком конечностей. Более того, упражнения в воде, по-видимому, улучшали восприятие боли и качество жизни у пациентов с лимфедемой верхних или нижних конечностей. Напротив, в контрольных группах качество жизни имело тенденцию к ухудшению с течением времени [282]. Существует много исследований, которые свидетельствуют о различных механизмах положительного воздействия бальнео-гидротерпии в комплексном лечении лимфедемы [283-289].

Бальнео- и гидротерапия **рекомендуется** как дополнительные методы лечения лимфедемы на поддерживающей фазе лечения [282-289].

УДД 3 УУР В

Комментарии: Повреждения кожи или кожные заболевания являются противопоказанием к проведению гидротерапии в общем бассейне. Таким образом, бальнеотерапия и гидротерапия, акватерапия используется в комплексных программах реабилитации и при планировании санаторно-курортного лечения с учетом предпочтений пациента и отсутствия противопоказаний, а также в качестве метода лечения в поддерживающую фазу комплексной терапии [282,285].

5 Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

Рекомендуются комплексные программы, в которые входит обучение пациентов для самостоятельного лечения лимфедемы в профилактический период для предупреждения прогрессирования отека [37,144,291-292].

УДД 4 УУР С

Комментарий: Лимфедема является хроническим заболеванием, лечение которого является паллиативным и проводится в течение всей жизни. На стационарном этапе лечения лимфедемы в программе комплексной терапии лимфатических отеков - КТЛО [37,144] предусмотрено обучение пациента основным методам самостоятельного лечения лимфедемы. На профилактическом этапе пациент проводит самостоятельное лечение для предупреждения прогрессирования отека. В качестве активного лимфодренирующего воздействия пациенты проводят самостоятельный лимфодренажный массаж [7]. Существуют различ-

ные специальные программы для самостоятельной профилактики лимфедемы у пациентов с раком молочной железы (SMLEP и SMLP) [291-292]. Учитывая схожий патогенез лимфедемы при любом этиологическом факторе, возможно применение данных программ у любой категории пациентов с лимфедемой. Целесообразно, при наличии такой возможности, предоставить пациенту обучающий буклет, содержащий информацию по заболеванию, программу упражнений и дневник для самоконтроля. В разделе информации о заболевании предпочтительно освещение следующих вопросов:

- симптомы и признаки лимфедемы;
- факторы риска развития и прогрессирования лимфедемы;
- оценка выраженности лимфедемы;
- профилактика инфекционных осложнений;
- уход за кожей;
- защита от травм;
- контроль веса;
- физические упражнения;

6 Организация оказания медицинской помощи

Организация оказания медицинской помощи пациентам взрослому населению по профилю «хирургия» регламентирована действующим приказом Министерства Здравоохранения Российской Федерации (от 15 ноября 2012 г. N 922н), и организация оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (от 15 ноября 2012 г. №918н), и оказывается в соответствии с установленным порядком. Медицинская помощь лицам с лимфедемой конечностей или ее осложнениями, а также при подозрении на указанные состояния может осуществляться в виде первичной медико-санитарной помощи, скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи. Медицинская помощь может оказываться в амбулаторно (то есть в условиях, не предусматривающих круглосуточного медицинского наблюдения и лечения); стационарно (при наличии показаний для обеспечения круглосуточного медицинского наблюдения и лечения), либо в условиях дневного стационара (в условиях, предусматривающих медицинское наблюдение и лечение в дневное время, не требующих круглосуточного медицинского наблюдения и лечения).

Для большинства пациентов с установленным диагнозом лимфедема конечностей возможно амбулаторное лечение. Решение о необходимости госпитализации должно приниматься лечащим врачом индивидуально, исходя из стадии лимфедемы и возможности пациента получать лечение амбулаторно или в условиях дневного стационара, тяжести осложнений лимфедемы, наличия сопутствующей патологии, доступности хирургических методов лечения.

7 Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

7.1 Дифференциальная диагностика лимфедемы и отеков иного происхождения

Целью дифференциальной диагностики является исключение флебогипертензии различной этиологии.

Отек верхней конечности.

Для дифференциальной диагностики отека (не гипертрофии) верхней конечности достаточно исключить венозный тромбоз и вовлечение магистральных сосудов в рубцовый процесс [69].

Односторонний отек нижней конечности.

Односторонний отек нижней конечности у взрослого человека в первую очередь требует исключения острого окклюзионного венозного тромбоза как состояния, требующего немедленного проведения лечебных мероприятий. Другими причинами распространенного одностороннего отека нижней конечности являются:

- Посттромботическая болезнь;
- Хроническая нетромботическая проксимальная венозная обструкция (синдр. Мей-Тернера);
- Разрыв кисты Бейкера;
- Отрыв медиальной головки икроножной мышцы.

Двусторонний отек нижних конечностей.

Наиболее частые причины двустороннего отека нижних конечностей [69,120-122]:

- Хроническая сердечная недостаточность;
- Хроническая венозная недостаточность (ХВН);
- Почечная или печеночная недостаточность;
- Гипопротеинемия;
- Гипотиреоз;
- Нефротический синдром;
- Идиопатические циклические отеки;
- Медикаментозные отеки;
- Гиподинамия, вынужденное положение, параличи (в т.ч. ДЦП), парезы.
- Ожирение.

Идиопатические циклические отеки. Причиной умеренного двустороннего отека нижних конечностей может быть синдром идиопатических циклических отеков, ассоциированный с менструальным циклом [123]. Этот синдром проявляется отеком не только нижних конечностей, но и лица, верхних конечностей. Идиопатические циклические отеки сопровождаются временным увеличением массы тела за счет патологической задержки жидкости. Примечательно, что идиопатические циклические отеки могут сопровождать лимфедему. В исследовании Pereira de Godoy с соавторами этот синдром выявлен у 9% женщин с лимфедемой нижних конечностей 2 степени [124]. Возможно, что состояние, именуемое «предменструальный синдром», включающее возможные отеки конечностей, лица и разных областей туловища, и циклические идиопатические отеки относятся к одному и тому же патологическому циклическому состоянию. В исследовании Tascani P. с соавторами отеки конечностей, лица или туловища встречались у 65% женщин, которым был установлен диагноз «предменструального синдрома» [122]. Для дифференциальной диагностики таким пациентам требуются внимательный сбор анамнеза, наблюдение, частый контроль веса в период диагностики для фиксирования его быстрых колебаний за счет колебаний задержки жидкости, дополнительные методы исследования. Диагностику и постановку диагноза проводит врач-акушер-гинеколог или врач общей практики (семейный врач), задача специалиста по лечению лимфедемы – заподозрить наличие такого синдрома и подтвердить или исключить наличие лимфедемы.

Периферические отеки, вызванные лекарственными препаратами. Периферические отеки, вызванные лекарственными препаратами, плохо изучены, часто недооцениваются и неправильно диагностируются [125]. К наиболее часто используемым лекарственными препаратами, побочным действием которых являются периферические отеки, относятся блокаторы кальциевых каналов, в частности, нифедипин** [126]. Появление отеков могут провоцировать нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты и неселективные антагонисты эндотелиновых рецепторов (антигипертензивные средства для лечения легочной артериальной гипертензии) [127,128]. Нужно отметить, что в случае побочного действия лекарственных препаратов существует достаточно чёткая причинно-следственная связь.

Лимфедема и синдромы, сопровождающиеся гипертрофией конечности.

Некоторые синдромы характеризуются разницей в объеме конечностей, которая может быть обусловлена гипертрофией мягких тканей (напр., синдромом Клиппеля-Треноне) или непропорциональным ростом части тела (напр., синдром Протея) в т.ч. идиопатическая гемигипертрофия и парциальный гигантизм [129]. В большинстве случаев такие синдромы имеют другие клинические проявления (в частности, сосудистые и пигментные пятна или увеличение не только ПЖК, но и всех тканей конечности, в т.ч. костной), которые позволяют верно оценить этиологию изменений конечности.

Лимфедема и микседема.

Микседема (осложнение, крайняя форма гипотироза) проявляется отеками за счет задержки жидкости вследствие инфильтрации мягких тканей (в первую очередь кожи) гликозаминогликанами. Следствием является формирование отека без ямки. Характерно двустороннее поражение, отеки как нижних конечностей, лица и верхних конечностей. У 13% пациентов имеется сопутствующая эндокринная офтальмопатия. В типичных случаях претибиальной лимфедемы на коже обеих голени появляются участки лилового, желтого, коричневого цвета.

Ключевыми отличиями от лимфедемы является одномоментный отек нижних и верхних конечностей, лица, формирование характерной для микседемы окраски кожи голени.

Липедема

Липедема – это заболевание жировой ткани, которое характеризуется аномальным отложением подкожного жира, проявляющимся отеком и увеличением нижних конечностей. Возможно наследование X-сцепленного доминантного или аутосомно-доминантного типа с ограничением пола [130].

Липедема является недостаточно диагностируемым заболеванием, и ее часто ошибочно диагностируют как лимфедему. Лечение этих двух состояний различно. Знание проявлений липедемы позволяет врачам диагностировать и лечить этих пациентов соответствующим образом [131].

Диагноз липедемы часто не ставится из-за незнания клиницистами этого состояния. Врачи должны знать это заболевание, чтобы иметь возможность обеспечить правильный подход. Запущенные случаи липедемы приводили к венозным заболеваниям (венолипедема), лимфатическим нарушениям (лимфолipedема), а затем к изъязвлению и рецидивирующей инфекции.

При липедеме существует повышенная проницаемость капилляров из-за микроангиопатии и снижение веноартериального рефлекса [132,133]. Веноартериальный рефлекс защищает капиллярное русло от местного повышенного гидростатического давления за счет сужения артериол [134]. Экстравазация жидкости может усиливаться при нарушении этого рефлекса.

Отек тканей первоначально может быть компенсирован усилением лимфооттока [135,136,137]. По мере прогрессирования заболевания количество вырабатываемой жидкости превышает транспортную способность лимфатической системы, а давление самой жировой ткани вызывает обструкцию лимфатических сосудов и вторичную лимфедему со снижением лимфатического потока, что наблюдается при лимфосцинтиграфии нижних конечностей [138, 139,140,141]. Застой экстравазации белков вызывает сначала воспаление, за которым следует фиброз, что приводит к патологическим изменениям в лимфатических капиллярах, типичным для липедемы (Приложение А 3.1. Дифференциальная диагностика лимфедемы, липедемы и ожирения) [142].

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерий качества	Оценка выполнения
1	Выполнено клиническое обследование пациента (сбор жалоб, анамнеза, осмотр, пальпация конечностей)	Да/Нет
2	Выполнена количественная оценка отека конечности пациента с лимфедемой (измерения)	Да/Нет
3	Проведены инструментальные исследования лимфатической системы конечностей при наличии показаний	Да/Нет
4	Проведена комплексная консервативная терапия лимфедемы конечностей	Да/Нет
5	Проведено хирургическое лечение лимфедемы при наличии показаний	Да/Нет
6	На контрольном визите выполнена количественная оценка отека конечности пациента с лимфедемой (измерения)	Да/Нет

Список литературы

- Greene A., Slavin S., Brorson H. Epidemiology and morbidity of lymphedema // Lymphedema Presentation, Diagnosis, and Treatment / ed. Greene Arin. Springer Cham, 2015. P. 33–44.
- Kerchner K., Fleischer A., Yosipovitch G. Lower extremity lymphedema update: pathophysiology, diagnosis, and treatment guidelines // J Am Acad Dermatol. J Am Acad Dermatol, 2008. Vol. 59, № 2. P. 324–331.
- Foldi M., Rusznyak, I., & Szabó, G. The role of lymph-circulation in the pathogenesis of edema. Acta Medica Academiae Scientiarum Hungaricae, 1952; 3(3): 259-277.
- Куприянов В.В., Бородин Ю.И., Караганов Я.Л., Выренков Ю.Е. // Микролимфология. - М.: Медицина.- 1983.-288с.
- Casley-Smith JR. The structure and functioning of the blood vessels, interstitial tissues, and lymphatics. In: Lymphangiology. Stuttgart, Germany: Schattauer F.K.-1983.
- Hargens A.R., B.W. Zweifach: Transport between blood and peripheral lymph in intestine. Microvasc. Res. 11 (1976) 89 – 101.
- Foldi M., Kubik S. Lehrbuch der lymphologie für Mediziner und Physiotherapeuten. Stuttgart. Jena. New York.- 1991 ,472 с.
- Jimenez Cossio J.A. Physiology of Lymphatic Oedema// Phlebology .-1994.- Vol.1.- p 19-22.
- Foldi M. Insufficiency of lymph flow. In Foldi M. and Casley-Smith J. R Lymphangiology.-Chapter 6 Schattauer Verlag Stuttgart-New York.-1983.- 195 p.
- Foldi M. The lymphatic system. A review //Zeitschr Lymphol.- 1997.- vol.1.- P. 44-56.
- Villavicencio J.L., Hargens A.R., Picoulicz E. Последние достижения в терапии отеков //Флеболимфология.-1996.-№3.-С.1-7.
- Franzeck U.K., Spiegel I., Fischer M., Bortzler C., Stahel H.U., Bollinger A. Combined physical therapy for lymphedema evaluated by fluorescence microlymphography and lymph capillary pressure measurements. J. Vasc. Res.- 1997.-vol.34.-p. 306-311.
- Zaugg-Vesti B., Dorffler-Melly J., Spiegel M., Wen S., Franzeck U.K., Bollinger A. Lymphatic capillary pressure in patients with primary lymphedema// Microvasc. Res. 1993.-vol.46.- P.128-134.

14. Гашев А. А., Орлов Р. С., Борисов А. В., Ключиньски Т., Андреевская М. В., и др. Механизмы взаимодействия лимфангионов в процессе движения лимфы // Физиологический журнал СССР им. И.М.Сеченова.- 1990.-Т.76.-№11, С.1489-1507.
15. Бубнова Н.А., Борисова Р.П., Борисов А.В. Теория лимфангиона и современные подходы к патогенезу, диагностике и лечению лимфедемы нижних конечностей. Ангиология и сосудистая хирургия. 2003.-Том.9-№2.-с.66-69.
16. Bubnova N.A., Borisova R.P., Kubyshkina N.A. Theory of active lymph transport: morphofunctional foundations and clinical aspects // Regional blood circulation and microcirculation. 2020. Vol. 19, № 3. P. 80–89.
17. Breslin J.W., Yang Y., Scallan J.P., Sweat R.S., Adderley S.P., Murfee W.L. Lymphatic Vessel Network Structure and Physiology // Compr Physiol. Wiley, 2018. P. 207–299.
18. Поташов Л.В., Бубнова Н.А., Орлов Р.С., Борисов А.В., Борисова Р.П., Петров С.В. Хирургическая лимфология / ed. Поташов Л.В. Издательство СПбГЭТУ “ЛЭТИ,” 2002. 273 p.
19. Борисов А.В. Анатомия лимфангиона. Нальчик: Полиграфсервис, 2007. 296 p.
20. Бубнова Н.А., Борисова Р.П. Значение лимфангиона как структурно - функциональной единицы в новой теории структуры и функции лимфатической системы // Вестник лимфологии. 2010. Vol. 4. P. 32–36.
21. Olszewski WL. Lymph stasis: pathophysiology, diagnosis and treatment. CRC Press, 1991. 648 p.
22. Mortimer P. The pathophysiology of lymphedema // Cancer. 1998. Vol. 83, № 12 Suppl American. P. 2798–2802.
23. Földi M., Földi E., Strößenreuther C., Kubik S. Földi’s Textbook of Lymphology: for Physicians and Lymphedema Therapists. 3rd ed. Elsevier Health Sciences, 2012. 672 p.
24. Allen E.V. Lymphoedema of Extremities: Classification, Etiology and differential diagnosis: study of 300 cases //Arch.Intern.Med.-1934.-vol.54.-P.606-624.
25. Kinmonth J.B., Taylor G.W. Tracy G.D., Marsh J.D.Primary lymphedema Clinical and lymphangiographic studies of a series of 107 patients in which the lower limbs were affected //Brit. J. Surg. – 1957.- XLV.- P. 1 10.
26. Kerchner, K., Fleischer, A., & Yosipovitch, G. (2008). Lower extremity lymphedema: Update: Pathophysiology, diagnosis, and treatment guide-lines. Journal of the American Academy of Dermatology, 59(2), 324-331. doi:10.1016/j.jaad.2008.04.013 Дубль №2
27. Mortimer P.S. Pathophysiology of lymphoedema //Lymphology.-1998.-vol.31 (Suppl).-P. 3-7
28. Mortimer P.S. The Pathophysiology of Lymphedema // Cancer– 1998.-vol. 83 (Suppl.).-P.2798-2802 Дубль № 22
29. Greene, A. K., Slavin, S. A., & Brorson, H. (Eds.). (2015). Lymphedema: presentation, diagnosis, and treatment. Springer. doi:10.1007/978-3-319-14493-1
30. Leppanen V.M., Brouillard P, Korhonen EA, Sipila T, Jha SK, Revencu N, et al. Characterization of ANGPT2 mutations associated with primary lymphedema. Sci Transl Med. 2020;12:eaax8013
31. Aspelund, A., Robciuc, M. R., Karaman, S., Makinen, T., & Alitalo, K. (2016). Lymphatic system in cardiovascular medicine. Circulation research, 118(3), 515-530. doi:10.1161/CIRCRESAHA.115.306544
32. Kinmonth J.B. The lymphatics disease. Lymphography and surgery.-London, Edward Arnold.- Baltimore, Williams and Wilkins 1972.- 420 p.
33. Поташов Л.В., Бубнова Н.А., Орлов Р.С., Борисов А.В., Борисова Р.П., Петров С.В. Хирургическая лимфология //СПб.- 2000.-. 270 с.
34. Brix, B., Sery, O., Onorato, A., Ure, C., Roessler, A., & Goswami, N. (2021). Biology of lymphedema. Biology, 10(4), 261. doi:10.3390/biology10040261
35. Keeley, V., Franks, P., Quéré, I., Mercier, G., Michelini, S., Cestari, M., ... & Moffatt, C. (2019). LIMPRINT in specialist lymphedema services in United Kingdom, France, Italy, and Turkey. Lymphatic research and biology, 17(2), 141-146. doi:10.1089/lrb.2019.0021
36. Neuhüttler, S., & Brenner, E. (2006). Beitrag zur Epidemiologie des Lymphödems. Phlebologie, 35(04), 181-187. doi:10.1055/s-0037-1622142

37. Малинин А.А. Комплексное лечение лимфедемы и повреждений лимфатических сосудов. Дисс.мед.наук, 2005. - 327 с.
38. Grada, A. A., & Phillips, T. J. (2017). Lymphedema: Pathophysiology and clinical manifestations. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 77(6), 1009-1020. doi:10.1016/j.jaad.2017.03.022]
39. Misra, S., & Carroll, B. J. (2023). Comprehensive Approach to Management of Lymphedema. *Current Treatment Options in Cardiovascular Medicine*, 25(8), 245-260. doi:10.1007/s11936-023-00991-8
40. Jemal A., Bray, F., Center, M. M., Ferlay, J., Ward, E., & Forman, D. (2011). Global cancer statistics. *CA: a cancer journal for clinicians*, 61(2), 69-90
41. DiSipio, T., Rye, S., Newman, B., & Hayes, S. (2013). Incidence of unilateral arm lymphoedema after breast cancer: a systematic review and meta-analysis. *The lancet oncology*, 14(6), 500-515
42. Hahn, B. A., Richir, M. C., Witkamp, A. J., de Jong, T., & Krijgh, D. D. Prevalence of lower extremity edema following inguinal lymphadenectomy: a systematic review and meta-analysis. *JPRAS*. 2024;15: Open
43. Clinckaert, A., Callens, K., Cooreman, A., Bijmens, A., Moris, L., Van Calster, C., ... & Everaerts, W. (2022). The prevalence of lower limb and genital lymphedema after prostate cancer treatment: a systematic review. *Cancers*; 14(22): 5667
44. Campisi C, Boccardo F, Zilli A, Macciò A, Napoli F. Long-term results after lymphatic-venous anastomoses for the treatment of obstructive lymphedema. *Microsurgery*. 2001;21(4):135–139. <https://doi.org/10.1002/micr.1025>
45. International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: 2013 Consensus Document of the International Society of Lymphology. *Lymphology*. 2013; 46(1):1–117]
46. Российские клинические рекомендации по диагностике и лечению хронических заболеваний вен.// *Флебология*. -2018.-№3, том 12.-С.27-36.
47. Abbasi B, Mirzakhany N, Angooti Oshnari L, Irani A, Hosseinzadeh S, Tabatabaei SM, Haghighat S. The effect of relaxation techniques on edema, anxiety and depression in post-mastectomy lymphedema patients undergoing comprehensive decongestive therapy: A clinical trial// *PLoS One*.-2018.- Vol. Jan 5;13(1).-P.e0190231
48. Мясникова М.О. Обоснование и оценка эффективности методов диагностики и лечения больных с постмастэктомическим отеком верхней конечности // Дисс. докт. мед. наук. СПб., 2002.- 187с
49. International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: 2013 Consensus Document of the International Society of Lymphology. *Lymphology* 2013; 46(1):1–117
50. Choi I, Lee S., Hong Y.-K. The new era of the lymphatic system: no longer secondary to the blood vascular system // *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2012. Vol. 2, № 4. P. a006445.
80. Dale R.F. The inheritance of primary lymphoedema // *J Med Genet*. 1985. Vol. 22, № 4. P. 274–278.
51. Nitti M., Hespe G.E., Cuzzone D., Ghanta S., Mehrara B.J. Definition, Incidence and Pathophysiology of Lymphedema // *Principles and Practice of Lymphedema Surgery*. Elsevier, 2016. P. 40–50.
52. Micheline S., Campisi C., Failla A., Boccardo F., Moneta G. Staging of Lymphoedema: comparing different proposals // *The European Journal of Lymphology*. 2006. Vol. 16, № 46. P. 7–10.
53. Мясникова М.О. Обоснование и оценка эффективности методов диагностики и лечения больных с постмастэктомическим отеком верхней конечности // Дисс. докт. мед. наук. СПб., 2002.- 187с.
54. Российские клинические рекомендации по диагностике и лечению хронических заболеваний вен.// *Флебология*. -2018.-№3, том 12.-С.27-36.
55. Abbasi B, Mirzakhany N, Angooti Oshnari L, Irani A, Hosseinzadeh S, Tabatabaei SM, Haghighat S. The effect of relaxation techniques on edema, anxiety and depression in post-mastectomy lymphedema patients undergoing comprehensive decongestive therapy: A clinical trial// *PLoS One*.-2018.- Vol. Jan 5;13(1).-P.e0190231

56. Arena F., Romanini E. et al. The role of dalbavancin in the multi-disciplinary management of wound infections in orthopaedic surgery // *Journal of chemotherapy* (Florence, Italy) 30(4):1-9.- 2017. DOI: 10.1080/1120009X.2017.1404277
57. Миланов Н.О. Постмастэктомический синдром и его хирургическое лечение // автореф. дис. . д-ра мед. наук / И.О. Миланов. М., 1984. -27 с.
58. Foeldi M, Foeldi E. Földi's Textbook of Lymphology: for Physicians and Lymphedema Therapists, 3rd edn. Urban & Fischer Verlag/Elsevier GmbH; 2012. – 736p.;
59. Lurie F., Malgor R.D., Carman T., Dean S.M., Iafrati M.D., Khilnani N.M., Labropoulos N., Maldonado T.S., Mortimer P., O'Donnell T.F., Raffetto J.D., Rockson S.G., Gasparis A.P. The American Venous Forum, American Vein and Lymphatic Society and the Society for Vascular Medicine expert opinion consensus on lymphedema diagnosis and treatment // *Phlebology*. Phlebology, 2022. Vol. 37, № 4. P. 252–266.
60. Rankin J., Morris K., Reilly A. The All-Ireland Guidelines for the diagnosis, assessment and management of lymphoedema // *Br J Community Nurs*. 2022. Vol. 27, № Sup10. P. S22–S26.
61. Executive Committee of the International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: 2020 Consensus Document of the International Society of Lymphology // *Lymphology*. 2020. Vol. 53, № 1. P. 3–19.
62. Kayıran O., De La Cruz C., Tane K., Soran A. Lymphedema: From diagnosis to treatment // *Turk J Surg*. 2017. Vol. 33, № 2. P. 51–57.
63. Paskett E.D., Dean J.A., Oliveri J.M., Harrop J.P. Cancer-related lymphedema risk factors, diagnosis, treatment, and impact: a review // *J Clin Oncol*. 2012. Vol. 30, № 30. P. 3726–3733.
64. Damstra R.J., Halk A.-B., Dutch Working Group on Lymphedema. The Dutch lymphedema guidelines based on the International Classification of Functioning, Disability, and Health and the chronic care model // *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord* . 2017. Vol. 5, № 5. P. 756–765.
65. Levenhagen K., Davies C., Perdomo M., Ryans K., Gilchrist L. Diagnosis of Upper Quadrant Lymphedema Secondary to Cancer: Clinical Practice Guideline From the Oncology Section of the American Physical Therapy Association // *Phys Ther*. 2017. Vol. 97, № 7. P. 729–745.
66. British Lymphology Society, Centre for Research and Implementation of Clinical Practice T.V.U., King's Fund, Lymphoedema Support Network (LSN), Members of the International Advisory Board Participating UK NHS Primary Care Trusts. Lymphoedema Framework. Best Practice for the Management of Lymphoedema. International consensus. MEP Ltd, 2006.
67. Stemmer R. [A clinical symptom for the early and differential diagnosis of lymphedema] // *Vasa*. 1976. Vol. 5, № 3. P. 261–262.
68. Kolluri R., Belangee Webb K.N. Massive buffalo hump: a case of stage III lymphedema // *Circulation*. 2011. Vol. 123, № 15. P. e408-9.
69. Lymphedema. A Concise Compendium of Theory and Practice. / ed. Lee B.-B., Bergan J., Rockson S.G. London: Springer London, 2011.
70. Выренков Ю.Е., Макарова В.С., Епанчинцева А.В., Макаров И.Г. Лимфедема // *Вестник лимфологии*. 2011. Vol. 4. P. 4–33.
71. Felmerer G., Ernst J., Stepniewski A., Aung T. Classification and therapy of square toes in patients with chronic lymphedema // *LymphForsch*. 2014. Vol. 8, № 2. P. 60–65.
72. Best Practice Guidelines: The Management of Lipoedema / ed. the Expert Working Group. Wounds UK, 2017
73. Jayaraj A., Raju S., May C., Pace N. The diagnostic unreliability of classic physical signs of lymphedema // *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2019. Vol. 7, № 6. P. 890–897.
74. Lee B.B., et al. Diagnosis and treatment of primary lymphedema. Consensus document of the International Union of Phlebology (IUP)-2013 // *Int Angiol*. 2013. Vol. 32, № 6. P. 541–574
75. Cormier J.N., Askew R.L., Mungovan K.S., Xing Y., Ross M.I., Armer J.M. Lymphedema beyond breast cancer: a systematic review and meta-analysis of cancer-related secondary lymphedema // *Cancer*. 2010. Vol. 116, № 22. P. 5138–5149.
76. Myshencev P.N., Sushkov S.A., Katorkin S.E., Demidov S.I. Diagnostics of Lower Limbs Lymphedema // *Flebologiya*. 2017. Vol. 11, № 4. P. 228–237.

77. Lymphedema / ed. Greene A.K., Slavin S.A., Brorson H. Cham: Springer International Publishing, 2015.
78. Rooke T.W., Felty C.L., Peller P.J., Friese J.L., Lindgren E.A., Bender C.E., Dean S.M., Mohan A.T., Saint-Cyr M., Huang Y., Duncan A., Oderich G., Gloviczki P. Lymphedema // Handbook of Venous and Lymphatic Disorders / ed. Gloviczki P. et al. CRC Press, 2017. P. 707–759.
79. American Physical Therapy Association. Guide to Physical Therapist Practice. Second Edition. American Physical Therapy Association // Phys Ther. 2001. Vol. 81, № 1. P. 9–746.
80. Casley-Smith J.R. Measuring and representing peripheral oedema and its alterations // Lymphology. 1994. Vol. 27, № 2. P. 56–70.
81. Boland R., Adams R. Development and evaluation of a precision forearm and hand volumeter and measuring cylinder // J Hand Ther. 1996. Vol. 9, № 4. P. 349–358.
82. Morgan P.A., Moffat C.J. International consensus on managing lymphoedema // Nurs Times. 2006. Vol. 102, № 44. P. 42, 44.
83. McLaughlin S.A., Staley A.C., Vicini F., Thiruchelvam P., Hutchison N.A., Mendez J., MacNeill F., Rockson S.G., DeSnyder S.M., Klimberg S., Alatraste M., Boccardo F., Smith M.L., Feldman S.M. Considerations for Clinicians in the Diagnosis, Prevention, and Treatment of Breast Cancer-Related Lymphedema: Recommendations from a Multidisciplinary Expert ASBrS Panel : Part 1: Definitions, Assessments, Education, and Future Directions // Ann Surg Oncol. 2017. Vol. 24, № 10. P. 2818–2826.
84. Monaghan R.M., Page D.J., Ostergaard P., Keavney B.D. The physiological and pathological functions of VEGFR3 in cardiac and lymphatic development and related diseases // Cardiovasc Res. 2021. Vol. 117, № 8. P. 1877–1890
85. Gordon K., Mortimer P.S., van Zanten M., Jeffery S., Ostergaard P., Mansour S. The St George's Classification Algorithm of Primary Lymphatic Anomalies // Lymphat Res Biol. 2021. Vol. 19, № 1. P. 25–30.
86. Lepri F.R., Scavelli R., Digilio M.C., Gnazzo M., Grotta S., Dentici M.L., Pisaneschi E., Sirleto P., Capolino R., Baban A., Russo S., Franchin T., Angioni A., Dallapiccola B. Diagnosis of Noonan syndrome and related disorders using target next generation sequencing // BMC Med. Genet. 2014. Vol. 15, № 1. P. 14.
87. Орлова А.А., Дадали Е.Л., Поляков А.В. Клинико-генетические характеристики синдрома Нунан и нунан-подобных заболеваний // Генетика. 2020. Vol. 56, № 5. P. 525–533.
88. Visser J., van Geel M., Cornelissen A.J.M., van der Hulst R.R.W.J., Qiu S.S. Breast Cancer-Related Lymphedema and Genetic Predisposition: A Systematic Review of the Literature // Lymphat Res Biol. 2019. Vol. 17, № 3. P. 288–293
89. Sleutjes J., Kleimeier L., Leenders E., Klein W., Draaisma J. Lymphatic Abnormalities in Noonan Syndrome Spectrum Disorders: A Systematic Review // Mol Syndromol. 2022. Vol. 13, № 1. P. 1–11.
90. Cuccurullo V., Rapa M, Catalfamo B., Gatta G., Di Grezia G., Cascini G.L. The Role of Imaging of Lymphatic System to Prevent Cancer Related Lymphedema. Bioengineering (Basel). 2023 Dec 10;10(12):1407. doi: 10.3390/bioengineering10121407. PMID: 38135998; [PMCID: PMC10740912](#)
91. Cheng M.H., Chen SC, Henry SL, Tan BK, Lin MC, Huang JJ. Vascularized groin lymph node flap transfer for postmastectomy upper limb lymphedema: flap anatomy, recipient sites, and outcomes. Plast Reconstr Surg. 2013;131(6):1286–98/
92. Polomska A.K., Proulx S.T. Imaging technology of the lymphatic system // Adv Drug Deliv Rev. 2021. Vol. 170. P. 294–311.
93. Mihara M., Murai N., Hayashi Y., Hara H., Iida T., Narushima M., Todokoro T., Uchida G., Yamamoto T., Koshima I. Using indocyanine green fluorescent lymphography and lymphatic-venous anastomosis for cancer-related lymphedema // Ann Vasc Surg. 2012. Vol. 26, № 2. P. 278.e1–6.
94. Hassanein A.H., Maclellan R.A., Grant F.D., Greene A.K. Diagnostic Accuracy of Lymphoscintigraphy for Lymphedema and Analysis of False-Negative Tests // Plast Reconstr Surg Glob Open. 2017. Vol. 5, № 7. P. e1396.

95. Любарский М.С., Морозов В.В., Летагин А.Ю., Хапаев Р.С. Диагностика анатомо-функциональных нарушений в лимфатической системе // Лимфология / ed. Коненков В.И., Бородин Ю.И., Любарский М.С. Филиал "Гео" Издательства СО РАН, Издательский дом "Манускрипт," 2012. P. 709–744.
96. Modi S., Stanton A.W.B., Mortimer P.S., Levick J.R. Clinical assessment of human lymph flow using removal rate constants of interstitial macromolecules: a critical review of lymphoscintigraphy // *Lymphat Res Biol.* 2007. Vol. 5, № 3. P. 183–202.
97. Pappalardo M., Cheng M.-H. Lymphoscintigraphy for the diagnosis of extremity lymphedema: Current controversies regarding protocol, interpretation, and clinical application // *J Surg Oncol.* 2020. Vol. 121, № 1. P. 37–47
98. Meher B.R., Agrawal K., Gnanasegaran G. Review of Adverse Reactions Associated with the Use of Common Diagnostic Radiopharmaceuticals // *Indian J Nucl Med.* 2021. Vol. 36, № 2. P. 163–167
99. Keramida G., Wroe E., Winterman, N., Aplin, M., & Peters, A.M. Lymphatic drainage efficiency: a new parameter of lymphatic function. *Acta Radiologica.* 2018; 59(9):1097-1101.
100. Forte A. J., Boczar D., Huayllani M. T., & Lu X. Lymphoscintigraphy for evaluation of lymphedema treatment: a systematic review. *Cureus,* 11(12).
101. Villa G., Campisi C. C., Ryan M., Boccardo F., Di Summa P., Frascio M., ... & Campisi C. Procedural recommendations for lymphoscintigraphy in the diagnosis of peripheral lymphedema: the Genoa protocol. *Nuclear medicine and molecular imaging.* 2019; 53: 47-56.
102. Iimura T., Fukushima Y., Kumita S., Ogawa R., Hyakusoku H. Estimating Lymphodynamic Conditions and Lymphovenous Anastomosis Efficacy Using (99m)Tc-phytate Lymphoscintigraphy with SPECT-CT in Patients with Lower-limb Lymphedema // *Plast Reconstr Surg Glob Open.* 2015. Vol. 3, № 5. P. e404.
103. Gaber A., Fawzy, A., & Sabry, A. Role of axillary reverse mapping in decreasing complications after axillary dissection in breast cancer. *International Surgery Journal.* 2017; 4(8): 2397-2403
104. Anand R, Skinner R, Dennison G, Pain JA. A prospective randomised trial of two treatments for wound seroma after breast surgery *EJSO.* 2002;28:620-2.
105. Boostrom SY, Throckmorton AD, Boughey JC. Incidence of clinically significant seroma after breast and axillary surgery. *J Am Coll Surg.* 2009;208:148-50.
106. Rockson S.G. A Role for Near Infrared Fluorescent Imaging in the Evaluation of Lymphatic Function // *Lymphat Res Biol.* 2017. Vol. 15, № 3. P. 203.
107. Unno N., Inuzuka K., Suzuki M., Yamamoto N., Sagara D., Nishiyama M., Konno H. Preliminary experience with a novel fluorescence lymphography using indocyanine green in patients with secondary lymphedema // *J Vasc Surg.* 2007. Vol. 45, № 5. P. 1016–1021.
108. Granoff M.D., Johnson A.R., Lee B.T., Padera T.P., Bouta E.M., Singhal D. A Novel Approach to Quantifying Lymphatic Contractility during Indocyanine Green Lymphangiography // *Plast Reconstr Surg.* 2019. Vol. 144, № 5. P. 1197–1201.
109. Narushima M., Yamamoto T., Ogata F., Yoshimatsu H., Mihara M., Koshima I. Indocyanine Green Lymphography Findings in Limb Lymphedema // *J Reconstr Microsurg.* 2016. Vol. 32, № 1. P. 72–79.
110. O'Donnell T.F., Rasmussen J.C., Sevic-Muraca E.M. New diagnostic modalities in the evaluation of lymphedema // *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2017. Vol. 5, № 2. P. 261–273.
111. Gashev A.A., Nagai T., Bridenbaugh E.A. Indocyanine green and lymphatic imaging: current problems // *Lymphat Res Biol.* 2010. Vol. 8, № 2. P. 127–130.
112. Mihara M., Murai N., Hayashi Y., Hara H., Iida T., Narushima M., Todokoro T., Uchida G., Yamamoto T., Koshima I. Using indocyanine green fluorescent lymphography and lymphatic-venous anastomosis for cancer-related lymphedema // *Ann Vasc Surg.* 2012. Vol. 26, № 2. P. 278.e1-6.
113. Akita S., Mitsukawa N., Kazama T., Kuriyama M., Kubota Y., Omori N., Koizumi T., Kosaka K., Uno T., Satoh K. Comparison of lymphoscintigraphy and indocyanine green lymphography for

- the diagnosis of extremity lymphoedema // *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2013. Vol. 66, № 6. P. 792–798.
114. Mills M., van Zanten M., Borri M., Mortimer P.S., Gordon K., Ostergaard P., Howe F.A. Systematic Review of Magnetic Resonance Lymphangiography From a Technical Perspective // *J Magn Reson Imaging*. 2021. Vol. 53, № 6. P. 1766–1790.
 115. Lu Q., Xu J., Liu N. Chronic lower extremity lymphedema: a comparative study of high-resolution interstitial MR lymphangiography and heavily T2-weighted MRI // *Eur J Radiol*. 2010. Vol. 73, № 2. P. 365–373.
 116. Shinaoka A., Koshimune S., Yamada K., Kumagishi K., Suami H., Kimata Y., Ohtsuka A. Correlations between Tracer Injection Sites and Lymphatic Pathways in the Leg: A Near-Infrared Fluorescence Lymphography Study // *Plast Reconstr Surg*. 2019. Vol. 144, № 3. P. 634–642.
 117. Arrivé L., Derhy S., Dahan B., El Mouhadi S., Monnier-Cholley L., Menu Y., Becker C. Primary lower limb lymphoedema: classification with non-contrast MR lymphography // *Eur Radiol*. 2018. Vol. 28, № 1. P. 291–300.
 118. Yoshimatsu H., Yamamoto T., Tanakura K., Fuse Y., Hayashi A. Noncontrast Magnetic Resonance Lymphography for Evaluation of Lymph Node Transfer for Secondary Upper Limb Lymphedema // *Plast Reconstr Surg*. 2018. Vol. 142, № 4. P. 601e–603e.
 119. Mitsumori L.M., McDonald E.S., Wilson G.J., Neligan P.C., Minoshima S., Maki J.H. MR lymphangiography: How i do it // *J Magn Reson Imaging*. 2015. Vol. 42, № 6. P. 1465–1477.
 120. Abassi Z., Khoury E.E., Karram T., Aronson D. Edema formation in congestive heart failure and the underlying mechanisms // *Front Cardiovasc Med*. 2022. Vol. 9. P. 933215.
 121. Frost A., Badesch D., Gibbs J.S.R., Gopalan D., Khanna D., Manes A., Oudiz R., Satoh T., Torres F., Torbicki A. Diagnosis of pulmonary hypertension // *Eur Respir J*. 2019. Vol. 53, № 1.
 122. Tacani P.M., Ribeiro D. de O., Barros Guimarães B.E., Machado A.F.P., Tacani R.E. Characterization of symptoms and edema distribution in premenstrual syndrome // *Int J Womens Health*. 2015. Vol. 7. P. 297–303.
 123. Whayne T.F., Fisher M.B. Idiopathic “Cyclic” Edema: A Frustrating and Poorly Understood Clinical Problem // *Cardiovasc Hematol Agents Med Chem*. 2018. Vol. 16, № 2. P. 88–93.
 124. Pereira de Godoy J.M., Pereira de Godoy H.J., Pereira de Godoy L.M., Guerreiro Godoy M. de F. Prevalence of Idiopathic Cyclic Edema in Women with Lower Limb Lymphedema // *J Clin Med*. 2017. Vol. 7, № 1.
 125. Largeau B., Cracowski J.-L., Lengellé C., Sautenet B., Jonville-Béra A.-P. Drug-induced peripheral oedema: An aetiology-based review // *Br J Clin Pharmacol*. 2021. Vol. 87, № 8. P. 3043–3055.
 126. Liang L., Kung J.Y., Mitchelmore B., Cave A., Banh H.L. Comparative peripheral edema for dihydropyridines calcium channel blockers treatment: A systematic review and network meta-analysis // *J Clin Hypertens (Greenwich)*. 2022. Vol. 24, № 5. P. 536–554.
 127. Dyadyk A.I., Kugler T.E. Side effects of non-steroidal anti-inflammatory drugs // *Consilium Medicum*. 2017. Vol. 19, № 12. P. 94–99.
 128. Wei A., Gu Z., Li J., Liu X., Wu X., Han Y., Pu J. Clinical Adverse Effects of Endothelin Receptor Antagonists: Insights From the Meta-Analysis of 4894 Patients From 24 Randomized Double-Blind Placebo-Controlled Clinical Trials // *J Am Heart Assoc*. 2016. Vol. 5, № 11.
 129. Cohen M.M. Proteus syndrome: an update // *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2005. Vol. 137C, № 1. P. 38–52.
 130. Child A.H., Gordon KD, Sharpe P, et al. Lipedema: an inherited condition. *Am J Med Genet A*. 2010;152A:970-976
 131. Okhovat J. P., & Alavi, A. Lipedema: a review of the literature. *The international journal of lower extremity wounds*. 2015;14(3): 262-267. DOI: 10.1177/1534734614554284
 132. Buso G., Depairon M., Tomson D., Raffoul W., Vettor R., Mazzolai L. Lipedema: a call to action! *Obesity*, 27 (10) (2019), pp. 1567-1576, 10.1002/oby.22597
 133. Vignes S. Lipedema: a misdiagnosed entity *J Mal Vasc*, 37 (4) (2012), pp. 213-218, 10.1016/j.jmv.2012.05.002
 134. Foldi M., E. Foldi Foldi's textbook of lymphology (2nd ed.), Elsevier, Munich, Germany (2006)

135. van Geest A.J., S.C.A.M. Esten, J.-P.R.A. Cambier, et al. Lymphatic disturbances in lipoedema *Phlebologie*, 32 (2003), pp. 138-142
136. Rapprich S, A. Dingler, M. Podda Liposuction is an effective treatment for lipedema-results of a study with 25 patients *J Dtsch Dermatol Ges*, 9 (1) (2011), pp. 33-40, 10.1111/j.1610-0387.2010.07504.
137. Wollina U, A. Goldman, B. Heinig Microcannular tumescent liposuction in advanced lipedema and Dercum's disease *G Ital Dermatol Venereol*, 145 (2) (2010), pp. 151-159
138. Lohrmann C., E. Foeldi, M. Langer MR imaging of the lymphatic system in patients with lipedema and lipo-lymphedema *Microvasc Res*, 77 (3) (2009), pp. 335-339, 10.1016/j.mvr.2009.01.005
139. Bilancini S., M. Lucchi, S. Tucci, P. Eleuteri Functional lymphatic alterations in patients suffering from lipedema *Angiology*, 46 (4) (1995), pp. 333-339, 10.1177/000331979504600408
140. limb lymphedema *J Mal Vasc*, 29 (5) (2004), pp. 257-261, 10.1016/s0398-0499(04)96770-4
- Boursier V., A. Pecking, S. Vignes Comparative analysis of lymphoscintigraphy between lipoedema and lower
141. Ketterings C. Lipodystrophy and its treatment *Ann Plast Surg*, 21 (6) (1988), pp. 536-543, 10.1097/0000637-198812000-00008
142. van de Pas C.B., R.S. Boonen, S. Stevens, S. Willemsen, R. Valkema, M. Neumann Does tumescent liposuction damage the lymph vessels in lipoedema patients? *Phlebology*, 35 (4) (2020), pp. 231-236, 10.1177/0268355519885217
143. Абалмасов К.Г., Малинин А.А., Морозов К.М., Егоров Ю.С. Комплексная программа в лечении больных с хроническими лимфатическими отеками конечностей. *Журнал «Ангиология и Сосудистая Хирургия. Журнал Имени Академика А.В. Покровского»*, 1997; 3(2):87-94.
144. Малинин А.А. Современная концепция тактики консервативного и сочетанного лечения лимфедемы конечностей. *Ангиология и сосудистая хирургия*. 2005;11(2):61-69.
145. Brandão M.L., Soares H.P.D.S., Andrade M. do A., Faria A.L.S. de C., Pires R.S. Efficacy of complex decongestive therapy for lymphedema of the lower limbs: a systematic review // *J Vasc Bras*. 2020. Vol. 19. P. e20190074.
146. Cormier J.N., Rourke L., Crosby M., Chang D., Armer J. The surgical treatment of lymphedema: a systematic review of the contemporary literature (2004-2010) // *Ann Surg Oncol*. 2012. Vol. 19, № 2. P. 642–651.
147. Carl H.M., Walia G., Bello R., Clarke-Pearson E., Hassanein A.H., Cho B., Pedreira R., Sacks J.M. Systematic Review of the Surgical Treatment of Extremity Lymphedema // *J Reconstr Microsurg*. 2017. Vol. 33, № 6. P. 412–425
148. Hasenoehrl T., Keilani M., Palma S., Crevenna R. Resistance exercise and breast cancer related lymphedema - a systematic review update // *Disabil Rehabil*. 2020. Vol. 42, № 1. P. 26–35.
149. Földi M., & Kubik S. (Eds.). *Lehrbuch der Lymphologie: für Mediziner und physiotherapeuten: mit Anhang: praktische Hinweise für die Physiotherapie*. Gustav Fischer. 1991.
150. Lu H., Shao Q., Li W., Li F., Xiong W., Li K., & Feng W. Effects of manual lymphatic drainage on total knee replacement: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *BMC Musculoskeletal Disorders*. 2024; 25(1): 30.
151. Kasseroller, R. G., & Brenner, E. Effectiveness of manual lymphatic drainage in intensive phase I therapy of breast cancer-related lymphedema—a retrospective analysis. *Supportive Care in Cancer*. 2024;32(1): 5.
152. De Vrieze T, Gebruers N, Nevelsteen I, Fieuws S, Thomis S, De Groef A, Tjalma WA, Belgrado JP, Vandermeeren L, Monten C, Hanssens M, Devoogdt N (2022) Manual lymphatic drainage with or without fluoroscopy guidance did not substantially improve the effect of decongestive lymphatic therapy in people with breast cancer-related lymphoedema (EFforT-BCRL trial): a multicentre randomised trial. *J Physiother* 68(2):110–122. <https://doi.org/10.1016/j.jphys.2022.03.010>
153. Ezzo J, Manheimer E, McNeely ML, Howell DM, Weiss R, Johansson KI, Bao T, Bily L, Tuppo CM, Williams AF, Karadibak D (2015) Manual lymphatic drainage for lymphedema following breast cancer treatment. *Cochrane Database Syst Rev* (5):CD003475. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003475.pub2>

154. Bergmann A, da Costa Leite Ferreira MG, de Aguiar SS, de Almeida Dias R, de Souza Abrahão K, Paltrinieri EM, Martínez Allende RG, Andrade MFC (2014) Physiotherapy in upper limb lymphedema after breast cancer treatment: a randomized study. *Lymphology* 47(2):82–91
155. Gradalski T, Ochalek K, Kurpiewska J (2015) Complex decongestive lymphatic therapy with or without Vodder II manual lymph drainage in more severe chronic postmastectomy upper limb lymphedema: a randomized noninferiority prospective study. *J Pain Symptom Manage* 50(6):750–757. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2015.06.017>
156. Tambour M, Holt M, Speyer A, Christensen R, Gram B (2018) Manual lymphatic drainage adds no further volume reduction to Complete Decongestive Therapy on breast cancer-related lymphoedema: a multicentre, randomised, single-blind trial. *Br J Cancer* 119(10):1215–1222. <https://doi.org/10.1038/s41416-018-0306-4>
157. Sen EI, Arman S, Zure M, Yavuz H, Sindel D, Oral A (2021) Manual lymphatic drainage may not have an additional effect on the intensive phase of breast cancer-related lymphedema: a randomized controlled trial. *Lymphat Res Biol* 19(2):141–150. <https://doi.org/10.1089/lrb.2020.0049>
158. Bellhouse S. Simple lymphatic drainage // *Lymphoedema* / ed. Twycross R., Jenks K., Todd J. Oxford: Radcliffe Medical Press, 2000. P. 217–235.
159. de Godoy J.M.P., Batigalia F., Godoy M. de F.G. Preliminary evaluation of a new, more simplified physiotherapy technique for lymphatic drainage // *Lymphology*. 2002. Vol. 35, № 2. P. 91–93.
160. Badger C., Preston N., Seers K., Mortimer P. Physical therapies for reducing and controlling lymphoedema of the limbs // *Cochrane Database Syst Rev*. 2004. № 4. P. CD003141.
161. Li J.-X., Gao J., Song J.-Y., Li H.-P., Yang W.-J., Tong D.-T., Zou Y. Compression Therapy for the Patients With Breast Cancer: A Meta-analysis of Randomized Controlled Trials // *Cancer Nurs*. Vol. 45, № 4. P. E736–E745
162. Mosti G., Cavezzi A. Compression therapy in lymphedema: Between past and recent scientific data // *Phlebology*. 2019. Vol. 34, № 8. P. 515–522.
163. Wright T., Scarfino C.D., O'Malley E.M. Effect of pneumatic compression device and stocking use on symptoms and quality of life in women with lipedema: A proof-in-principle randomized trial // *Phlebology*. 2023. Vol. 38, № 1. P. 51–61.
164. Blom K.Y., Johansson K.I., Nilsson-Wikmar L.B., Brogårdh C.B. Early intervention with compression garments prevents progression in mild breast cancer-related arm lymphedema: a randomized controlled trial // *Acta Oncol*. 2022. Vol. 61, № 7. P. 897–905.
165. McLaughlin S.A., DeSnyder S.M., Klimberg S., Alatraste M., Boccardo F., Smith M.L., Staley A.C., Thiruchelvam P.T.R., Hutchison N.A., Mendez J., MacNeill F., Vicini F., Rockson S.G., Feldman S.M. Considerations for Clinicians in the Diagnosis, Prevention, and Treatment of Breast Cancer-Related Lymphedema, Recommendations from an Expert Panel: Part 2: Preventive and Therapeutic Options // *Ann Surg Oncol*. 2017. Vol. 24, № 10. P. 2827–2835.
166. Torres-Lacombe M., Navarro-Brazález B., Prieto-Gómez V., Ferrandez J.C., Bouchet J.Y., Romy-Barrero H. Effectiveness of four types of bandages and kinesio-tape for treating breast-cancer-related lymphoedema: a randomized, single-blind, clinical trial // *Clin Rehabil*. 2020. Vol. 34, № 9. P. 1230–1241.
167. Dhar A., Srivastava A., Pandey R.M., Shrestha P., Villet S., Gogia A.R. Safety and Efficacy of a Mobiderm Compression Bandage During Intensive Phase of Decongestive Therapy in Patients with Breast Cancer-Related Lymphedema: A Randomized Controlled Trial // *Lymphat Res Biol*. 2023. Vol. 21, № 1. P. 52–59.
168. Borman P., Koyuncu E.G., Yaman A., Calp E., Koç F., Sargut R., Karahan S. The Comparative Efficacy of Conventional Short-Stretch Multilayer Bandages and Velcro Adjustable Compression Wraps in Active Treatment Phase of Patients with Lower Limb Lymphedema // *Lymphat Res Biol*. 2021. Vol. 19, № 3. P. 286–294.
169. Badger C.M., Peacock J.L., Mortimer P.S. A randomized, controlled, parallel-group clinical trial comparing multilayer bandaging followed by hosiery versus hosiery alone in the treatment of patients with lymphedema of the limb // *Cancer*. 2000. Vol. 88, № 12. P. 2832–2837.

170. Partsch H. The use of pressure change on standing as a surrogate measure of the stiffness of a compression bandage // *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2005. Vol. 30, № 4. P. 415–421.
171. Partsch H., Clark M., Bassez S., Benigni J.-P., Becker F., Blazek V., Caprini J., Cornu-Thénard A., Hafner J., Flour M., Jünger M., Moffatt C., Neumann M. Measurement of lower leg compression in vivo: recommendations for the performance of measurements of interface pressure and stiffness: consensus statement // *Dermatol Surg*. 2006. Vol. 32, № 2. P. 224–232; discussion 233.
172. Moffatt C., Mortimer P., Partsch H. Lymphoedema bandaging in practice. European Wound Management Association (EWMA). Focus Document. / ed. Moffatt C. MEP Ltd, 2005.
173. Johansson K., Albertsson M., Ingvar C., Ekdahl C. Effects of compression bandaging with or without manual lymph drainage treatment in patients with postoperative arm lymphedema // *Lymphology*. 1999. Vol. 32, № 3. P. 103–110.
174. Leduc O., Leduc A., Bourgeois P., Belgrado J.P. The physical treatment of upper limb edema // *Cancer*. 1998. Vol. 83, № 12 Suppl American. P. 2835–2839.
175. Thomas S., Nelson A. Types of compression bandage // *J Wound Care*. 1998. Vol. 7, № 8 Suppl. P. suppl 5-10.
176. McNeely, M. L., Shallwani, S. M., Al Onazi, M. M., & Lurie, F. (2024). The effect of compression therapies and therapeutic modalities on lymphedema secondary to cancer: A rapid review and evidence map. *Medical Oncology*, 41(11), 288.
177. Bergmann A., Baiocchi, J. M. T., & Andrade, M. F. C. D. (2021). Conservative treatment of lymphedema: the state of the art. *Jornal Vascular Brasileiro*, 20, e20200091.
178. Executive Committee. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: 2016 consensus document of the International Society of Lymphology. *Lymphology*. 2016;49(4):170-84. PMID:29908550.
179. Bjork R, Ehmann S. Professional guide to compression garment selection for the lower extremity. *J Wound Care*. 2019;28(suppl 6a):1-44.
180. Eliska O, Eliskova M. Are peripheral lymphatics damaged by high pressure manual massage? *Lymphology*. 1995;28(1):21-30. PMID:7791372.
181. Bergmann A, Fabro EAL, Costa RM. Enfaixamento compressivo no tratamento do linfedema de extremidades. In: Lemos TV, Santos GP, editors. *Raciocínio clínico em bandagens terapêuticas*. São Paulo: Andreoli; 2018. p. 463-79.
182. Rogan S., Taeymans J., Luginbuehl H., Aebi M., Mahnig S., Gebruers N. Therapy modalities to reduce lymphoedema in female breast cancer patients: a systematic review and meta-analysis // *Breast Cancer Res Treat*. 2016. Vol. 159, № 1. P. 1–14.
183. Williams A. A review of the evidence for adjustable compression wrap devices // *J Wound Care*. 2016. Vol. 25, № 5. P. 242–247.
184. Benigni J.-P., Uhl J.-F., Filori P., Balet F., Penoel L. Adjustable compression wraps: stretch, interface pressures and static stiffness indices // *Int Angiol*. 2023. Vol. 42, № 3. P. 247–253.
185. Wigg J., Lee N. Redefining essential care in lymphoedema // *Br J Community Nurs*. 2014. Vol. Suppl. P. S20, S22, S24-7.
186. Hobday A., Wigg J. Farrow Wrap: innovative and creative patient treatment for lymphoedema // *Br J Community Nurs*. 2013. Vol. 19, № 4. P. 24–31.
187. Lawrance S. Use of a Velcro Wrap system in the management of lower limb lymphoedema/ chronic oedema // *J Lymphoedema*. 2008. Vol. 3, № 2. P. 65–70.
188. García-Chico, C., López-Ortiz, S., Lorenzo-Crespo, C., Pinto-Fraga, J., Santos-Lozano, A., & Domínguez-García, A. (2025). Wrapping up the evidence: bandaging in breast cancer-related lymphedema—a systematic review and meta-analysis. *Breast Cancer*, 1-22.
189. Saffar H. Al. How Can Adjustable Velcro Wraps Help in the Management of Lymphedema in the Absence of Complex Physical Therapy Facilities // *Lymphat Res Biol*. 2022. Vol. 20, № 4. P. 435–440.
190. Damstra R.J., Partsch H. Prospective, randomized, controlled trial comparing the effectiveness of adjustable compression Velcro wraps versus inelastic multicomponent compression bandages in

- the initial treatment of leg lymphedema // *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2013. Vol. 1, № 1. P. 13–19.
191. Pujol-Blaya V., Salinas-Huertas S., Catasús M.L., Pascual T., Belmonte R. Effectiveness of a precast adjustable compression system compared to multilayered compression bandages in the treatment of breast cancer-related lymphoedema: a randomized, single-blind clinical trial // *Clin Rehabil*. 2019. Vol. 33, № 4. P. 631–641
 192. Foldi M. The therapy of lymphedema. // *The European Journal of Lymphology*. 1993-1994.-vol.4 (4).-P.43-51;
 193. Foldi M. // *Lymphology*. – 2001. – Vol. 34, N 1. – P. 12-21
 194. Johansson K, Hayes S, Speck RM, Schmitz KH. Water-based exercise for patients with chronic arm lymphedema: a randomized controlled pilot trial // *Am J Phys Med Rehabil*. -2013.- Vol. Apr;92(4).- P.312-9;
 195. McNeely ML, Campbell K, Ospina M, Rowe BH, Dabbs K, Klassen TP, Mackey J, Courneya K. Exercise interventions for upper-limb dysfunction due to breast cancer treatment // *Cochrane Database Syst Rev*. -2010.- Jun 16;(6):CD005211;
 196. Hobday A. Skin care protocol: suggesting a routine // *Br J Community Nurs*. 2023. Vol. 28, № Sup4. P. S12–S14.
 197. Fife C.E., Farrow W., Hebert A.A., Armer N.C., Stewart B.R., Cormier J.N., Armer J.M. Skin and Wound Care in Lymphedema Patients: A Taxonomy, Primer, and Literature Review // *Adv Skin Wound Care*. 2017. Vol. 30, № 7. P. 305–318.
 198. Jones A., Woods M., Malhotra K. Critical examination of skin care self-management in lymphoedema // *Br J Community Nurs*. 2019. Vol. 24, № Sup10. P. S6–S10.
 199. Proksch E., Lachapelle J.-M. The management of dry skin with topical emollients--recent perspectives // *J Dtsch Dermatol Ges*. 2005. Vol. 3, № 10. P. 768–774.
 200. Miller A. Lymphödem und Haut... aus der Sicht des Dermatologen // *LymphForsch*. 2005. Vol. 9, № 2. P. 103–106.
 201. Miller A., Knetsch K. Hautpflege bei lymphostatischen Ödemen // *LymphForsch*. 2007. Vol. 11, № 1. P. 29–33.
 202. Dissemond J., Jockenhöfer F., Miller A., Kurzhals G., Noori S., Reich-Schupke S., Schlaeger M., Schubert E., Stücker M., Weberschock T., Jungkunz H.W. S1 Guidelines - Dermatoses associated with dermal lymphostasis // *J Dtsch Dermatol Ges*. 2018. Vol. 16, № 4. P. 512–523.
 203. Майбородин И.В., Нимаев В.В., Шевела А.И., Домников А.В., Павлюк Е.Г., Егоров В.А. Морфология кожи при лимфостазе и лимфоррее // *Сибирский научный медицинский журнал*. 2005. Vol. 1.
 204. Iwao F., Sato-Matsumura K.C., Sawamura D., Shimizu H. Elephantiasis nostras verrucosa successfully treated by surgical debridement // *Dermatol Surg*. 2004. Vol. 30, № 6. P. 939–941
 205. Abai B., Zickler R.W., Pappas P.J., Lal B.K., Padberg F.T. Lymphorrhea responds to negative pressure wound therapy // *J Vasc Surg*. 2007. Vol. 45, № 3. P. 610–613.
 206. Gradalski T., Kurpiewska J., Ochalek K., Bialon-Janusz A. The application of negative pressure wound therapy combined with compression bandaging for the decubitus ulcer of an advanced primary lower limb lymphedema // *Int J Dermatol*. 2017. Vol. 56, № 7. P. e144–e147
 207. Ассоциация флебологов России, одобрено Научно-практическим Советом МЗ РФ. Варикозное расширение вен нижних конечностей [Электронный ресурс]. 2021. URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/680_1 (дата обращения: 24.10.2023).
 208. Камаев А.А., Булатов В.Л., Вахратьян П.Е., Волков А.М., и др. Варикозное расширение вен // *Флебология*. 2022. Vol. 16, № 1. P. 41–108.
 209. Race against time to develop new antibiotics. *Bulletin of the World Health Organization*. Volume 89, № 2.-2011.- С. 81-160
 210. Hou S., Li, Y., Lu, W., Zhang, X., Luo, H., Qiu, J., & Lu, Z. (2024). Efficacy of intermittent pneumatic compression on breast cancer-related upper limb lymphedema: a systematic review and meta-analysis in clinical studies. *Gland Surgery*, 13(8), 1358.

211. Shao Y, Qi K, Zhou QH, et al. Intermittent pneumatic compression pump for breast cancer-related lymphedema: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *Oncol Res Treat.* 2014;37:170-4.
212. Zaleska MT, Olszewski WL. The Effectiveness of Intermittent Pneumatic Compression in Therapy of Lymphedema of Lower Limbs: Methods of Evaluation and Results. *Lymphat Res Biol* 2019;17:60-9.
213. Szuba A, Achalu R, Rockson SG. Decongestive lymphatic therapy for patients with breast carcinoma-associated lymphedema. A randomized, prospective study of a role for adjunctive intermittent pneumatic compression. *Cancer* 2002;95:2260-7.)
214. Finnerty S., Thomason S., Woods M. Audit of the use of kinesiology tape for breast oedema // *J Lymphoedema.* 2010. Vol. 5, № 1. P. 38–44.
215. Marotta N., Lippi L., Ammendolia V., Calafiore D., Inzitari M.T., Pinto M., Invernizzi M., de Sire A. Efficacy of kinesio taping on upper limb volume reduction in patients with breast cancer-related lymphedema: a systematic review of randomized controlled trials // *Eur J Phys Rehabil Med.* 2023. Vol. 59, № 2. P. 237–247.
216. Selcuk Yilmaz S., Ayhan F.F. The Randomized Controlled Study of Low-Level Laser Therapy, Kinesio-Taping and Manual Lymphatic Drainage in Patients With Stage II Breast Cancer-Related Lymphedema // *Eur J Breast Health.* 2023. Vol. 19, № 1. P. 34–44.
217. Pajero Otero V., García Delgado E., Martín Cortijo C., Romay Barrero H.M., de Carlos Iriarte E., Avendaño-Coy J. Kinesio taping versus compression garments for treating breast cancer-related lymphedema: a randomized, cross-over, controlled trial // *Clin Rehabil.* 2019. Vol. 33, № 12. P. 1887–1897.
218. Rodrick J.R., Poage E., Wanchai A., Stewart B.R., Cormier J.N., Armer J.M. Complementary, alternative, and other noncomplete decongestive therapy treatment methods in the management of lymphedema: a systematic search and review // *PM R.* 2014. Vol. 6, № 3. P. 250–274; quiz 274.
219. Герасименко М.Ю., Евстигнеева И.С., Куликов А.Г., Стражев С.В. Применение общей магнитотерапии и прерывистой пневмокомпрессии в раннем послеоперационном периоде у пациенток после радикальной мастэктомии // *Вестник восстановительной медицины.* - 2018.- № 6 (88). - С. 85-90.
220. Kulchitskaya DB, Gerasimenko MY, Aphanova TV, Konchugova TV. Impul'snaia magnitoterapiia v lechenii patsientov s limfedemoi nizhnikh konechnostei [The application of impulse magnetic therapy for the treatment of the patients presenting with lymphedema of the lower extremities]. *Vopr Kurortol Fizioter Lech Fiz Kult.* 2017;94(3):17-19. Russian. doi: 10.17116/kurort201794317-19. PMID: 28884733.
221. Ohkuma M. Treatment of peripheral lymphedema by concomitant application of magnetic fields, vibration and hyperthermia: a preliminary report. *Lymphology.* 2002 Jun;35(2):87-90. PMID: 12081056.
222. Assis L MA, Abrahao TB, de Souza HP, Hamblin MR, Parizotto NA. Low-level laser therapy (808nm) contributes to muscle regeneration and prevents fibrosis in rat tibialis anterior muscle after cryolesion. *Lasers Med Sci.* 2013;28:947–955.
223. Storz MA, Gronwald B, Gottschling S, et al. Photobiomodulation therapy in breast cancer-related lymphedema: a randomized placebo-controlled trial. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2017;33:32–40.
224. Carati CJ, Anderson SN, Gannon BJ, Piller NB. Treatment of postmastectomy lymphedema with low-level laser therapy: a double blind, placebo-controlled trial. *Cancer.* 2003;98:1114–1122.
225. Mahmood, D., Ahmad, A., Sharif, F. et al. Clinical application of low-level laser therapy (Photobiomodulation therapy) in the management of breast cancer-related lymphedema: a systematic review. *BMC Cancer* 22, 937 (2022). <https://doi.org/10.1186/s12885-022-10021-8>
226. Jang D.H., Song DH, Chang EJ, Jeon JY. Anti-inflammatory and lymphangiogenetic effects of low-level laser therapy on lymphedema in experimental mouse tail model. *Lasers Med Sci.* 2016;31(2):289-96. <http://dx.doi.org/10.1007/s10103-015-1854-y>. PMID: 26714983.

- 227.Lima MTBRM, Lima JGM, Andrade MFC, Bergmann A. Low-level laser therapy in secondary lymphedema after breast cancer: systematic review. *Lasers Med Sci.* 2014;29(3):1289-95. <http://dx.doi.org/10.1007/s10103-012-1240-y>. PMID:23192573.
- 228.Omar MT, Shaheen AA, Zafar H. A systematic review of the effect of low-level laser therapy in the management of breast cancer-related lymphedema. *Support Care Cancer.* 2012;20(11):2977-84. <http://dx.doi.org/10.1007/s00520-012-1546-0>. PMID:22875413.
- 229.Smoot B, Chiavola-Larson L, Lee J, Manibusan H, Allen DD. Effect of low-level laser therapy on pain and swelling in women with breast cancer-related lymphedema: a systematic review and meta-analysis. *J Cancer Surviv.* 2015;9(2):287-304. <http://dx.doi.org/10.1007/s11764-014-0411-1>. PMID:25432632.
- 230.Moseley AL, Carati CJ, Piller NB. A systematic review of common conservative therapies for arm lymphoedema secondary to breast cancer treatment. *Ann Oncol.* 2007;18(4):639-46. <http://dx.doi.org/10.1093/annonc/mdl182>. PMID:17018707.
- 231.Ridner SH, Poage-Hooper E, Kanar C, Doersam JK, Bond SM, Dietrich MS. A pilot randomized trial evaluating low-level laser therapy as an alternative treatment to manual lymphatic drainage for breast cancer-related lymphedema. *Oncol Nurs Forum.* 2013;40(4):383-93. 77-
<http://dx.doi.org/10.1188/13.ONF.383-393>. PMID:23803270.
- 232.Kozanoglu E, Basaran S, Paydas S, Sarpel T. Efficacy of pneumatic compression and low-level laser therapy in the treatment of postmastectomy lymphoedema: a randomized controlled trial. *Clin Rehabil.* 2009;23(2):117-24. <http://dx.doi.org/10.1177/0269215508096173>. PMID:19164399.
- 233.Chang D.W., Dayan J., Greene A.K., MacDonald J.K., Masia J., Mehrara B., Neligan P.C., Nguyen D. Surgical Treatment of Lymphedema: A Systematic Review and Meta-Analysis of Controlled Trials. Results of a Consensus Conference // *Plast Reconstr Surg.* 2021. Vol. 147, № 4. P. 975–993.
- 234.Chopra K, Tadisina KK, Brewer M, Holton LH, Banda AK, Singh DP. Massive localized lymphedema revisited: a quickly rising complication of the obesity epidemic. *Ann Plast Surg.* 2015;74:126-132. <https://doi.org/10.1097/SAP.0b013e31828bb332>
- 235.Siegel JA, Zhao L, Tachibana I, Carlson S, Tausch TJ, Klein AK, Vanni A, Rozanski T, Morey AF. Rapid excision of massive localized lymphedema of the male genitalia with vessel sealing device. *Can J Urol.* 2016;23:8291-8295.
- 236.Alnajjar HM, Castiglione F, Ahmed K, Haider A, Nigam R, Muneer A. A novel ‘Batman’ scrotoectomy technique for the management of scrotal lymphoedema following treatment for penile cancer. *Translational andrology and urology.* 2019;8:448-456.
- 237.Малинин А.А., Прядко С.И., Пескова А.С., Папиташвили В.Г., Чомаева А.А. Тракционный метод пластики кожной раны при резекционных операциях у больных со слоновостью конечностей. *Флебология.* 2022;16(4):277–286.
- 238.Малинин А.А., Прядко С.И., Джабаева М.С., Сергеев С.Ю. Лечение деформирующих форм лимфедемы методом компрессионно - ре-зекционной редукции лимфэдематозных тканей. Методические рекомендации. М.: 2018. 20.
- 239.Mehrara B. Surgical treatment of primary and secondary lymphedema - UpToDate [Электронный ресурс]. 2023. URL: https://www.uptodate.com/contents/surgical-treatment-of-primary-and-secondary-lymphedema?search=Surgical%20treatment%20of%20primary%20and%20secondary%20lymphedema&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1 (дата обращения:19.10.2023).
- 240.Forte A.J., Huayllani M.T., Boczar D., Ciudad P., McLaughlin S.A. Lipoaspiration for the Treatment of Lower Limb Lymphedema: A Comprehensive Systematic Review // *Cureus.* 2019. Vol. 11, № 10. P. e5913.
- 241.Brorson H., Ohlin K., Olsson G., Svensson B., Svensson H. Controlled compression and liposuction treatment for lower extremity lymphedema // *Lymphology.* 2008. Vol. 41, № 2. P. 52–63.
- 242.Brorson H. From lymph to fat: liposuction as a treatment for complete reduction of lymphedema // *Int J Low Extrem Wounds.* 2012. Vol. 11, № 1. P. 10–19.

243. Damstra R.J., Voesten H.G.J., van Schelven W.D., van der Lei B. Lymphatic venous anastomosis (LVA) for treatment of secondary arm lymphedema. A prospective study of 11 LVA procedures in 10 patients with breast cancer related lymphedema and a critical review of the literature // *Breast Cancer Res Treat.* 2009. Vol. 113, № 2. P. 199–206.
244. Wolfs J.A.G.N., de Joode L.G.E.H., van der Hulst R.R.W.J., Qiu S.S. Correlation between patency and clinical improvement after lymphaticovenous anastomosis (LVA) in breast cancer-related lymphedema: 12-month follow-up // *Breast Cancer Res Treat.* 2020. Vol. 179, № 1. P. 131–138.
245. Basta M.N., Gao L.L., Wu L.C. Operative treatment of peripheral lymphedema: a systematic meta-analysis of the efficacy and safety of lymphovenous microsurgery and tissue transplantation // *Plast Reconstr Surg.* 2014. Vol. 133, № 4. P. 905–913
246. Kong X., Du J., Du X., Cong X., Zhao Q. A Meta-analysis of 37 Studies on the Effectiveness of Microsurgical Techniques for Lymphedema // *Ann Vasc Surg.* 2022. Vol. 86. P. 440-451.e6.
247. Arif F., Sehar, N., Mian, B. A., Shaikh, S. A., & Rahman, M. F. (2025). Systematic Review of Outcomes of Omental Free Flap in the Management of Lymphedema. *Plastic and Reconstructive Surgery–Global Open*, 13(4), e6716.
248. Grünherz L., Hulla H., Uyulmaz S., Giovanoli P., Lindenblatt N. Patient-reported outcomes following lymph reconstructive surgery in lower limb lymphedema: A systematic review of literature // *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2021. Vol. 9, № 3. P. 811-819.e2
249. Tang N.S.J., Ramakrishnan A., Shayan R. Quality-of-life outcomes after operative management of primary and secondary lymphoedema: a systematic review // *ANZ J Surg.* 2021. Vol. 91, № 12. P. 2624–2636.
250. Verhey E.M., Kandi L.A., Lee Y.S., Morris B.E., Casey W.J., Rebecca A.M., Marks L.A., Howard M.A., Teven C.M. Outcomes of Lymphovenous Anastomosis for Lower Extremity Lymphedema: A Systematic Review // *Plast Reconstr Surg Glob Open.* 2022. Vol. 10, № 10. P. e4529.
251. Zeltzer A.A., Hamdi M. Operative treatment of peripheral lymphedema: a systematic meta-analysis of the efficacy and safety of lymphovenous microsurgery and tissue transplant // *Plast Reconstr Surg.* 2014. Vol. 134, № 3. P. 491e–492e.
252. Lekpa F.K., Economu-Dubosc A., Fevre C., Claudepierre P., Chevalier X. Efficacy of etanercept in lymphedema associated with psoriatic arthritis // *J Rheumatol.* 2009. Vol. 36, № 1. P. 207–208.
253. Сайк О.В., Нимаев В.В., Усмонов Д.Б., Деменков П.С., Лаврик И.Н., Иванисенко В.А. Гены эндотелиального апоптоза как кандидаты для исследования их связи с лимфедемой // *Международный журнал гуманитарных и естественных наук.* 2018. Vol. 10, № 1. P. 22–27.
254. Cha H.G., Oh T.M., Cho M.-J., Pak C.S.J., Suh H.P., Jeon J.Y., et al. Changing the paradigm: lymphovenous anastomosis in advanced stage lower extremity lymphedema. *Plast Reconstr Surg* 2021;147:199–207.
255. Czedik-Eysenberg M, Steinbacher J, Obermayer B, Yoshimatsu H, Hara H, Mihara M, et al. Exclusive use of ultrasound for locating optimal LVA sites-a descriptive data analysis. *J Surg Oncol* 2020;121:51–6.
256. Hayashi A., Visconti G, Yamamoto T, Giacalone G, Hayashi N, Handa M, et al. Intraoperative imaging of lymphatic vessel using ultra high-frequency ultrasound. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2018;71:778–80.
257. Jørgensen, M. G., Toyserkani, N. M., & Sørensen, J. A. (2018). The effect of prophylactic lymphovenous anastomosis and shunts for preventing cancer-related lymphedema: A systematic review and meta-analysis. *Microsurgery*, 38(5), 576-585.
258. Kwon J.G., Jeong S, Pak C.J., Suh H.P., Hong J.P. Comparative analysis between side-to-end and end-to-end lymphaticovenous anastomosis for secondary lower limb lymphedema. *Plast Reconstr Surg* 2022;150:1138–48.
259. Lin, C. H., & Yamamoto, T. Supermicrosurgical lymphovenous anastomosis. *Journal of the Chinese Medical Association.* 2024;. 87(5), 455-462.
260. Nacchier E., Maruccia, M., Elia, R., Robusto, F., Giudice, G., Manrique, O. J., & Campisi, C. C. (2020). Lymphovenous anastomosis for the treatment of lymphedema: a systematic review of the literature and meta-analysis. *Lymphology*, 53(4), 172-194.

261. Onoda S, Satake T, Kinoshita M. Relationship between lymphaticovenular anastomosis outcomes and the number and types of anastomoses. *J Surg Res* 2022;269:103–9.
262. Onoda S., Satake T, Hamada E. Super-microsurgery technique for lymphaticovenular anastomosis. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord* 2023;11:177–81.
263. Rodriguez J.R., Yamamoto T. A systematic stepwise method to perform a supermicrosurgical lymphovenous anastomosis. *Ann Plast Surg* 2022;88:524–32.
264. Scaglioni M. F., Fontein, D. B., Arvanitakis, M., & Giovanoli, P. (2017). Systematic review of lymphovenous anastomosis (LVA) for the treatment of lymphedema. *Microsurgery*, 37(8), 947–953.
265. Verhey E.M., Kandi L.A., Lee Y.S., Morris B.E., Casey W.J., Rebecca A.M., Marks L.A., Howard M.A., Teven C.M. Outcomes of Lymphovenous Anastomosis for Lower Extremity Lymphedema: A Systematic Review // *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2022. Vol. 10, № 10. P. e4529.
266. Yamamoto T. Supermicrosurgical lymphovenous anastomosis. *Journal of the Chinese Medical Association*. 2024; 87(5), 455–462.
267. Yamamoto T. Onco-reconstructive supermicrosurgery. *Eur J Surg Oncol* 2019;45:1146–51.
268. Yamamoto T., Yamamoto N, Numahata T, Yokoyama A, Tashiro K, Yoshimatsu H, et al. Navigation lymphatic supermicrosurgery for the treatment of cancer-related peripheral lymphedema. *Vasc Endovascular Surg* 2014;48:139–43.)
269. AlJindan F.K., Lin C-Y, Cheng M-H. Comparison of outcomes between side-to-end and end-to-end lymphovenous anastomoses for early-grade extremity lymphedema. *Plast Reconstr Surg* 2019;144:486–96.
270. Winters H., Tielemans, H. J., Paulus, V., Hummelink, S., Slater, N. J., & Ulrich, D. J. (2022). A systematic review and meta-analysis of vascularized lymph node transfer for breast cancer-related lymphedema. *Journal of Vascular Surgery: Venous and Lymphatic Disorders*, 10(3), 786–795.
271. Ward J., King, I., Monroy-Iglesias, M., Russell, B., van Hemelrijck, M., Ramsey, K., & Khan, A. A. (2021). A meta-analysis of the efficacy of vascularised lymph node transfer in reducing limb volume and cellulitis episodes in patients with cancer treatment-related lymphoedema. *European Journal of Cancer*, 151, 233–244.
272. Dionyssiou D., Demiri E., Tsimponis A., Sarafis A., Mpalaris V., Tatsidou G., Arsos G. A randomized control study of treating secondary stage II breast cancer-related lymphoedema with free lymph node transfer // *Breast Cancer Res Treat*. 2016. Vol. 156, № 1. P. 73–79.
273. Forte A.J., Huayllani M.T., Boczar D., Ciudad P., McLaughlin S.A. Lipoaspiration for the Treatment of Lower Limb Lymphedema: A Comprehensive Systematic Review // *Cureus*. 2019. Vol. 11, № 10. P. e5913.
274. Cemal Y., Jewell S., Albornoz C.R., Pusic A., Mehrara B.J. Systematic review of quality of life and patient reported outcomes in patients with oncologic related lower extremity lymphedema // *Lymphat Res Biol*. 2013. Vol. 11, № 1. P. 14–19.
275. Pusic A.L., Cemal Y., Albornoz C., Klassen A., Cano S., Sulimanoff I., Hernandez M., Massey M., Cordeiro P., Morrow M., Mehrara B. Quality of life among breast cancer patients with lymphedema: a systematic review of patient-reported outcome instruments and outcomes // *J Cancer Surviv*. 2013. Vol. 7, № 1. P. 83–92.
276. Fish M.L., Grover R., Schwarz G.S. Quality-of-Life Outcomes in Surgical vs Nonsurgical Treatment of Breast Cancer-Related Lymphedema: A Systematic Review // *JAMA Surg*. 2020. Vol. 155, № 6. P. 513–519.
277. Abbasi B, Mirzakhany N, Angooti Oshnari L, et al. The effect of relaxation techniques on edema, anxiety and depression in post-mastectomy lymphedema patients undergoing comprehensive decongestive therapy: a clinical trial. *PLoS One*. 2018;13:1–12.
278. Fu MR, Ridner SH, Hu SH, Stewart BR, Cormier JN, Armer JM. Psychosocial impact of lymphedema: a systematic review of literature from 2004 to 2011. *Psychooncology*. 2013 Jul;22(7):1466–84. doi: 10.1002/pon.3201. Epub 2012 Oct 9. PMID: 23044512; PMCID: PMC4153404

279. Eaton LH, Narkthong N, Hulett JM. Psychosocial Issues Associated with Breast Cancer-Related Lymphedema: a Literature Review. *Curr Breast Cancer Rep.* 2020;12(4):216-224. doi: 10.1007/s12609-020-00376-x. Epub 2020 Aug 25. PMID: 32864036; PMCID: PMC7445072.,
280. Bowman C., Piedalue K.A., Baydoun M., Carlson L.E. The Quality of Life and Psychosocial Implications of Cancer-Related Lower-Extremity Lymphedema: A Systematic Review of the Literature. *Journal of Clinical Medicine.* 2020; 9 (10): 3200. – 3272.
281. Chu I.H., Wu W.L., Lin I.M et al. Effects of yoga on heart rate variability and depressive symptoms in women: a randomized controlled trial. *J Altern Complement Med.* 2017;23(4):310–6. DOI: 10.1089/acm.2016.0135.
282. Maccarone MC, Venturini E, Menegatti E, Giancesini S, Masiero S. Water-based exercise for upper and lower limb lymphedema treatment. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2023 Jan;11(1):201-209. doi: 10.1016/j.jvsv.2022.08.002. Epub 2022 Aug 20. PMID: 35995327.
283. Ridner SH, Poage-Hooper E, Kanar C, Doersam JK, Bond SM, Dietrich MS. A pilot randomized trial evaluating low-level laser therapy as an alternative treatment to manual lymphatic drainage for breast cancer-related lymphedema. *Oncol Nurs Forum.* 2013;40(4):383-93. 77-
<http://dx.doi.org/10.1188/13.ONF.383-393>. PMid:23803270.
284. Tidhar D, Drouin J, Shimony A. Aqua lymphatic therapy in managing lower extremity lymphedema. *J Support Oncol.* 2007 Apr;5(4):179-83. PMID: 17500505.
285. Tidhar D, Katz-Leurer M. Aqua lymphatic therapy in women who suffer from breast cancer treatment-related lymphedema: a randomized controlled study. *Support Care Cancer.* 2010 Mar;18(3):383-92. doi: 10.1007/s00520-009-0669-4. Epub 2009 Jun 3. Erratum in: *Support Care Cancer.* 2010 Mar;18(3):393. PMID: 19495810.
286. Yeung W, Semciw AI. Aquatic Therapy for People with Lymphedema: A Systematic Review and Meta-analysis. *Lymphat Res Biol.* 2018 Feb;16(1):9-19. doi: 10.1089/lrb.2016.0056. Epub 2017 Mar 27. PMID: 28346851.
287. Cantarero-Villanueva I, Fernández-Lao C, Caro-Morán E, Morillas-Ruiz J, Galiano-Castillo N, Díaz-Rodríguez L, Arroyo-Morales M. Aquatic exercise in a chest-high pool for hormone therapy-induced arthralgia in breast cancer survivors: a pragmatic controlled trial. *Clin Rehabil.* 2013 Feb;27(2):123-32. doi: 10.1177/0269215512448256. Epub 2012 Jul 20. PMID: 22822181.
288. Lindquist H, Enblom A, Dunberger G, Nyberg T, Bergmark K. Water exercise compared to land exercise or standard care in female cancer survivors with secondary lymphedema. *Lymphology.* 2015 Jun;48(2):64-79. PMID: 26714371
289. Yang HL, Chen XP, Lee KC, Fang FF, Chao YF. The effects of warm-water footbath on relieving fatigue and insomnia of the gynecologic cancer patients on chemotherapy. *Cancer Nurs.* 2010 Nov-Dec;33(6):454-60. doi: 10.1097/NCC.0b013e3181d761c1. PMID: 20562619.
290. Douglass J., Graves P., Gordon S. Self-Care for Management of Secondary Lymphedema: A Systematic Review // *PLoS Negl Trop Dis.* 2016. Vol. 10, № 6. P. e0004740.
291. Cansız G., Arıkan Dönmez A., Kapucu S., Borman P. The effect of a self-management lymphedema education program on lymphedema, lymphedema-related symptoms, patient compliance, daily living activities and patient activation in patients with breast cancer-related lymphedema: A quasi-experimental study // *Eur J Oncol Nurs.* 2022. Vol. 56. P. 102081.
292. Temur K., Kapucu S. The effectiveness of lymphedema self-management in the prevention of breast cancer-related lymphedema and quality of life: A randomized controlled trial // *Eur J Oncol Nurs.* 2019. Vol. 40. P. 22–35.
293. Hettrick H., Ehmann, S., McKeown, B., Bender, D., & Blebea, J. (2023). Selecting appropriate compression for lymphedema patients: American Vein and Lymphatic Society position statement. *Phlebology*, 38(2), 115-118
294. Wang L., Shi Y.X., Wang T.T., Chen K.X., Shang S.M. Breast cancer-related lymphoedema and resistance exercise: An evidence-based review of guidelines, consensus statements and systematic reviews // *J Clin Nurs.* 2023. Vol. 32, № 9–10. P. 2208–2227.
295. Рубрикатор КР [Электронный ресурс]. URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/680_1 (дата обращения: 31.10.2023).

296. Stewart C.J., Munnoch D.A. Liposuction as an effective treatment for lower extremity lymphoedema: A single surgeon's experience over nine years // *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2018. Vol. 71, № 2. P. 239–245.
297. Masia J., Olivares L., Koshima I., Teo T.C., Suominen S., Van Landuyt K., Demirtas Y., Becker C., Pons G., Garusi C., Mitsunaga N. Barcelona consensus on supermicrosurgery // *J Reconstr Microsurg*. 2014. Vol. 30, № 1. P. 53–58.
298. Loh C.Y.Y., Wu J.C.-W., Nguyen A., Dayan J., Smith M., Masia J., Chang D., Koshima I., Cheng M.-H. The 5th world symposium for lymphedema surgery-Recent updates in lymphedema surgery and setting up of a global knowledge exchange platform // *J Surg Oncol*. 2017. Vol. 115, № 1. P. 6–12.
299. Chang E.I., Skoracki R.J., Chang D.W. Lymphovenous Anastomosis Bypass Surgery // *Semin Plast Surg*. 2018. Vol. 32, № 1. P. 22–27.
300. Chan J.C.Y., Taranto G. Di, Elia R., Amorosi V., Sitpahul N., Chen H.-C. Postoperative care after lymphaticovenous anastomosis // *Arch Plast Surg*. 2021. Vol. 48, № 3. P. 333–335.
301. Chen W.F., Bowen M., Ding J. Immediate Limb Compression Following Supermicrosurgical Lymphaticovenular Anastomosis – Is It Helpful or Harmful? // *International Microsurgery Journal*. 2018. Vol. 2, № 1.
302. Yamamoto T., Yamamoto N., Kageyama T., Sakai H., Fuse Y., Tsuihiji K., Tsukuura R. Technical pearls in lymphatic supermicrosurgery // *Glob Health Med*. 2020. Vol. 2, № 1. P. 29–32.
303. Venkatramani H., Shanmugakrishnan R.R., Kumaran M.S., Sabapathy S.R. Surgical debulking, lymphaticovenous anastomosis, vascularised lymph node transfer in lower limb lymphoedema // *Plast Aesthet Res*. 2020. Vol. 2020.
304. Patel KM, Lin CY, Cheng MH. A prospective evaluation of lymphedemaspecific quality-of-life outcomes following vascularized lymph node transfer. *Ann Surg Oncol*. 2015; 22:2424–2430/
305. Keeley, Vaughan; Crooks, Sue; Locke, Jane; Veigas, Debbie; Riches, Katie and Hilliam, Rachel. A quality-of-life measure for limb lymphoedema (LYMQOL). *Journal of Lymphoedema*. 2010; 5(1): 26–37.
306. Yap Y. L., Lim J., Shim T. W., Naidu S., Ong W. C., & Lim T. C. Patent blue dye in lymphaticovenular anastomosis. *Ann Acad Med Singapore*. 2009; 38(8): 704-6.
307. Hirnle P. Histological findings in rabbit lymph nodes after endolymphatic injection of liposomes containing blue dye. *J Pharm Pharmacol* 1991; 43:217-8.
308. Perenyi M., Barber Z. E., Gibson J., Hemington-Gorse S., & Dobbs T. D. Anaphylactic reaction rates to blue dyes used for sentinel lymph node mapping: systematic review and **meta-analysis**. *Annals of Surgery*, 2021; 273(6); 1087-1093.
309. Weng P.W., Hsu H.M., Chen T.W., Hsieh C.B., Chang T.M., Chen V.T., et al. Blue angioedema of eyelid after patent blue injection for lymphatic mapping procedure. *Eur J Cancer Care (Engl)* 2007;16: 390-1.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Апханова Т.В., к.м.н., член Национальной ассоциации экспертов санаторно-курортного лечения, член Российского кардиологического общества (РКО), член Американского вено-лимфатического общества (AVLS), член Европейского общества кардиологов (ESC);
2. Байтингер В.Ф., д.м.н., профессор, член Ассоциации лимфологов России (АЛР), член Российского общества пластических, реконструктивных и эстетических хирургов, член общества Кистевых Хирургов "Кистевая группа", член Deutsche Gesellschaft fuer Plastische und Wiederherstellungschirurgie;
3. Белянина Е.О., член Ассоциации флебологов России (АФР);
4. Букина О.В., к.м.н., член Ассоциации флебологов России (АФР);
5. Демехова М.Ю., член Ассоциации флебологов России (АФР), Ассоциации лимфологов России (АЛР), International Lipoedema Association;
6. Джабаева М.С., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России (АССХ);
7. Золотухин И.А., д.м.н., профессор, профессор РАН, исполнительный секретарь Ассоциации флебологов России (АФР);
8. Илюхин Е.А., к.м.н., вице-президент Ассоциации флебологов России (АФР), член Российского общества хирургов (РОХ);
9. Калинин Р.Е., д.м.н., профессор, член Исполнительного совета Ассоциации флебологов России (АФР), член Российского общества хирургов (РОХ), член правления Российского общества ангиологов и сосудистых хирургов (РОАиСХ), член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России (АССХ), член European Society for Vascular Surgery (ESVS);
10. Каторкин С.Е., д.м.н., доцент, член Ассоциации флебологов России (АФР), член Российского общества хирургов (РОХ), член Ассоциации колопроктологов России (АКР);
11. Кончугова Т.В., д.м.н., профессор, член Национальной Ассоциации экспертов по санаторно-курортному лечению;
12. Кульчицкая Д.Б., д.м.н., профессор, член Национальной Ассоциации экспертов по санаторно-курортному лечению;
13. Курочкина О.С., к.м.н., член Ассоциации лимфологов России (АЛР), член Российского общества пластических, реконструктивных и эстетических хирургов, член общества Кистевых Хирургов "Кистевая группа";
14. Кушнарчук М.Ю., член Ассоциации флебологов России (АФР);
15. Летягин А.Ю., д.м.н., профессор, член Ассоциации врачей рентгенологов, радиологов, врачей ультразвуковой диагностики и врачей по рентгеноэндоваскулярным диагностике и лечению Сибирского федерального округа (САРР), член Научного медицинского общества анатомов, гистологов и эмбриологов России (НМОАГЭ);
16. Макаров И.Г., исполнительный директор Ассоциации лимфологов России (АЛР), член Международного (ISL) и Европейского (ESL) обществ лимфологов;
17. Макарова Н.В., член Ассоциации лимфологов России (АЛР);
18. Малинин А.А., д.м.н., член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России (АССХ);
19. Мельников М.А., к.м.н., доцент, член Ассоциации флебологов России (АФР), Российского общества хирургов (РОХ);
20. Мышенцев П.Н., к.м.н., доцент, член Ассоциации флебологов России (АФР), Российского общества хирургов (РОХ);
21. Нимаев В.В., д.м.н., член Ассоциации лимфологов России (АЛР);
22. Прядко С.И., к.м.н., член Ассоциации флебологов России (АФР), член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России (АССХ);

23. Сапелкин С.В., д.м.н., профессор, член Ассоциации флебологов России (АФР), Российского общества ангиологов и сосудистых хирургов (РОАиСХ), Европейского общества ангиологов, Американского венозного форума (AVF);
24. Светликов А. В., д.м.н., доцент, член Российского общества ангиологов и сосудистых хирургов (РОАиСХ), European Society for Vascular Surgery (ESVS);
25. Сильчук Е.С., к.м.н., член Ассоциации лимфологов России (АЛР);
26. Синецын А.А., член Ассоциации флебологов России (АФР);
27. Стойко Ю.М., д.м.н., профессор, Почетный президент Ассоциации флебологов России (АФР), член Российского общества хирургов (РОХ), Российского общества ангиологов и сосудистых хирургов (РОАиСХ);
28. Сучков И.А., д.м.н., профессор, президент Ассоциации флебологов России (АФР), член Российского общества хирургов (РОХ), Российского общества ангиологов и сосудистых хирургов (РОАиСХ), член Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России (АССХ), European Society for Vascular Surgery (ESVS);
29. Уртаев Б.М., д.м.н., профессор, президент Ассоциации лимфологов России (АЛР);
30. Фейсханов А.К., к.м.н., член Ассоциации лимфологов России (АЛР);
31. Филина Ю.В., к.б.н.;
32. Фионик О.В., д.м.н., доцент, член Ассоциации лимфологов России (АЛР), Российского общества ангиологов и сосудистых хирургов (РОАиСХ);
33. Черняго Т.Ю., к.м.н., член Ассоциации флебологов России (АФР);
34. Шевела А.И., д.м.н., профессор, член Ассоциации флебологов России (АФР), Российского общества хирургов (РОХ), Российского общества эндоскопических хирургов (РОЭХ);
35. Яровенко Г.В., д.м.н., доцент, член Ассоциации флебологов России (АФР).

Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки или другого конфликта интересов при составлении данных рекомендаций.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- Врач - сердечно-сосудистый хирург;
- Врач по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению;
- Врач - хирург;
- Врач ультразвуковой диагностики;
- Врач-терапевт;
- Врач-кардиолог;
- Врач по лечебной физкультуре;
- Врач по медицинской реабилитации;
- Врач физической и реабилитационной медицины;
- Врач по лечебной физкультуре;
- Врач-физиотерапевт;
- Врач травматолог-ортопед;
- Врач-онколог;
- Студенты медицинских ВУЗов, ординаторы, аспиранты.

Рекомендации основаны на совокупном анализе доказательств, представленных в мировой литературе и полученных в результате клинического применения современных принципов и методов диагностики и лечения лимфедемы конечностей. Основные положения Рекомендаций ранжируются в соответствии с Приказом Министерства здравоохранения РФ от 28 февраля 2019 г. № 103н "Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности, включаемой в клинические рекомендации информа-

ции”. Рекомендации подготовлены в соответствии с Методическими рекомендациями по проведению оценки научной обоснованности, включаемой в клинические рекомендации информации, ФГБУ «Центр экспертизы и контроля качества медицинской помощи» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2019 г.

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетвори-

	тельное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата

Приложение А 3.1. Дифференциальная диагностика лимфедемы, липедемы и ожирения

Таблица составлена с использованием материалов руководства Best Practice Guidelines The Management of Lipoedema [72]

Признак	Липедема	Лимфедема	Ожирение
Пол	Ж (почти исключительно)	Ж и М	Ж и М
Возраст начала	Пубертат (возраст полового созревания) или период гормональных изменений	Любой возраст Первичная м.б. в детском возрасте (до пубертата)	Любой возраст
Семейная история	Возможна	Возможна (характерна для первичной лимфедемы)	Возможна
ИМТ	Может быть N или повышена	Может быть N или повышена	Увеличен всегда
Соотношение окружностей талии и бедер	N (Ж <0.85, М <0.9)	N (Ж <0.85, М <0.9)	>N (Ж >0.85, М >0.9)
Симметричность	Симметрично билатерально	Асимметрично, унилатерально/билатерально	Симметрично
Локализация (вовлечение туловища)	Туловище не вовлечено	Туловище может быть вовлечено при отеке корпуса	Преимущественно туловище
Отек кистей/стоп	Нет	Возможен	Нет
Отек с ямкой	Нет	Есть чаще всего	Нет
Легко образуются кровоподтеки	Да	Нет	Нет
Боль/дискомфорт в зонах поражения	Да	Нет (м.б. дискомфорт)	Нет

Болезненность в зонах поражения	Да	Нет	Нет
Консистенция кожи	Нормальная/мягкая	Плотная	Нормальная
История инфекционного целлюлита/рожи	Нет	Часто	Нет
Симптом Стеммера	Нет	Возможен	Нет
Гиперкератоз	Нет	Возможен	Нет
Эффект от КФПТ	Нет	Да	Нет
Эффект от диеты, физических нагрузок	Нет (есть при сочетании с ожирением)	Возможен, опосредован, не сильно выражен	Есть, выраженный
Эффект от подъема конечности	Нет	Есть на ранней стадии	Нет
Лимфосцинтиграфия	Норма	Патология	Норма

Приложение А 3.2. Основные компоненты компрессионного многослойного бандажа (КМБ) [66]

	Компонент	Назначение	Характеристики	Примечания
1	Уход за кожей	Уход за кожей и лечение кожных поражений	По показаниям	Как минимум должны использоваться эмоленты для увлажнения и защиты кожи
2	Бинтование пальцев конечности	Для профилактики появления или уменьшения отека пальцев		Бандаж не должен нарушать подвижность пальцев
3	Защищающий и изолирующий слой (трубчатый бинт)	Защищающий кожу и абсорбирующий слой между кожей и остальными компонентами КМБ	Легкий хлопковый (или с вискозой) трубчатый бинт на всю длину бандажа, не создающий компрессии	Бинт должен быть достаточно длинным, чтобы его можно было откинуть вверх основного слоя в паху или подмышечной впадине для защиты кожи от натирания
4	Заполняющий и формирующий слой (синтетическая вата)	Моделирование формы конечности для распределения давления, создаваемого основным компрессионным слоем, защиты кожи над костными выступами	Синтетическая вата или поролон в виде бинтов или листов	Могут потребоваться дополнительные слои в уязвимых зонах (ахиллово сухожилие, тыльная поверхность стопы, передняя поверхность большеберцовой кости, лодыжки, подколенная ямка и локоть)
5	Дополнительные прокладки	Создание локального повышенного давления для размягчения плотных тканей или в зонах выраженного отека	Изделия из полиуретана или других материалов высокой плотности (подушечки, лимфопрокладки, lymphpads)	Накладываются поверх 4 компонента (синтетической ваты)
6	Компрессионный слой	Создание компрессии	Бинты короткой или (реже) средней растяжимости	Накладывается в несколько слоев
7	Фиксирующий слой	Предотвращение сползания и деформации бандажа	Пластырь или когезивные бинты	

Приложение А 3.3. Протокол ежедневного ухода за кожей конечности с лимфедемой

Протокол ежедневного ухода за кожей разработан на основании протокола All-Ireland Lymphoedema Guidelines 2022 г., в котором использованы материалы 2 тематических обзоров литературы, а также дополнений от Hobday A [60,186,197,198].

Этап	Содержание и особенности
Физикальное обследование	Проведите тщательный осмотр конечности для выявления изменений кожи (например, повышенная сухость, очаги воспаления/инфекции, повреждения). Осмотр должен включать все кожные складки пораженной конечности. Обращайте внимание на локальную гипертермию при пальпации, которая может быть признаком инфекции.
Очистка	Для очистки кожи использовать теплую воду. Рекомендуется вместо мыла использовать его заменители на водной или масляной основе (например, Aqueous cream). Такие заменители не обладают подсушивающим и раздражающим эффектами. Для снижения риска развития грибковой инфекции особую осторожность следует соблюдать при уходе за межпальцевыми промежутками. Межпальцевые промежутки должны быть высушены при каждой процедуре ухода за кожей. Если вода и мыло/заменители мыла недоступны, следует использовать очищающие спреи. В случае необходимости, при хорошей переносимости пациентом и отсутствии трещин в зоне применения могут применяться кератолитические средства (местные средства на основе салициловой кислоты или мочевины).
Увлажнение	Увлажняющий крем необходимо наносить не реже одного раза в день, предпочтительно дважды. Цель применения увлажняющего крема - остановить испарение воды с кожи. Если после нанесения увлажняющего средства необходимо надеть одежду или компрессионное изделие, рекомендуется подождать 30 минут. Необходимо увлажнять кожу на ночь, после снятия компрессионного изделия и одежды. Перед увлажнением кожа должна быть очищена от остатков предыдущей обработки и загрязнений.
Избегать повреждения кожи	Защита от повреждений кожи является профилактикой инфекционных осложнений. Следует применять меры предосторожности при работе на даче, прогулках (избегать и проводить профилактику порезов, уколов, укусов насекомых. При каких-либо работах рекомендуется использовать защитные перчатки). Порезы следует обрабатывать антисептиком. Избегать и проводить профилактику солнечных ожогов. Избегать потертостей от ношения обуви на конечности с лимфедемой (удобная обувь). Уход за ногтями (поддержание их «короткими») Не рекомендуется брать кровь или вводить препараты в пораженную конечность.
Особенности удаления нежелательных волос	Нежелательные волосы рекомендуется удалять над волосяным фолликулом, а не извлекать из фолликула (чтобы не формировались открытые ворота инфекции). Рекомендуется использовать электрические бритвы или кремы для депиляции. Не рекомендуется использовать выщипывание, восковую или другую механическую эпиляцию и бритье конечности с лимфедемой безопасной бритвой.

Приложение А 3.4. Рекомендации по ЛФК для пациентов, перенесших хирургическое вмешательство в зоне лимфатических путей конечности

Рекомендации по ЛФК для пациентов перенесших хирургическое вмешательство в зоне лимфатических путей конечности по данным зонтичного систематического обзора Wang L. с соавт., 2023 г [294].

Безопасность тренировок с отягощениями
Упражнения с отягощениями безопасны для пациентов, прошедших лечение по поводу РМЖ, без увеличения риска развития лимфедемы
Упражнения с отягощениями безопасны для пациентов, прошедших лечение по поводу РМЖ со стабильной

лимфедемой (отсутствие необходимости в терапии лимфедемы в течение последних 3 месяцев, отсутствие недавней инфекции конечностей, требующей антибиотиков, изменение окружности конечностей <10%, снижение способности выполнять повседневные физические задачи)
Упражнения с отягощениями не рекомендуются пациентам с выраженной анемией, испытывающим сильную усталость или атаксию
Пациентам с установленными костными метастазами требуется обследование для оценки безопасности тренировок
Пациентам с хроническими заболеваниями сердца требуется врачебная оценка безопасности тренировок
Одно повторение с максимальным весом (1ПМ)* безопасно для пациентов, прошедших лечение по поводу РМЖ, не имеющих метастазы в кости
Эффективность тренировок с отягощениями
Упражнения с отягощениями могут увеличить мышечную силу пациентов, прошедших лечение по поводу РМЖ (при наличии лимфедемы или только при риске ее развития)
Упражнения с отягощениями могут улучшить качество жизни пациентов, прошедших лечение по поводу РМЖ (при наличии лимфедемы или только при риске ее развития)
Упражнения с отягощениями могут увеличить минеральную плотность костной ткани пациентов, прошедших лечение по поводу РМЖ (при наличии лимфедемы или только при риске ее развития)
Упражнения с отягощениями могут увеличить диапазон движений верхних конечностей пациентов, прошедших лечение по поводу РМЖ (при наличии лимфедемы или только при риске ее развития)
Упражнения с отягощениями снижают риск развития РМЖ-ассоциированной лимфедемы
Упражнения с отягощениями могут уменьшить объем и окружность руки у пациентов с РМЖ-ассоциированной лимфедемой
Обследование перед назначением упражнений с отягощением
Все пациенты, прошедшие лечение по поводу РМЖ (при наличии лимфедемы или только при риске ее развития) должны пройти клиническое обследование перед назначением упражнений с отягощением
Требуется оценить историю заболевания, сопутствующие заболевания, общее состояние здоровья и противопоказания к повышенной физической активности
Требуется оценить риск переломов костей, связанный с гормональной терапией РМЖ
Требуется оценить сердечно-сосудистые риски, связанные с терапией РМЖ. Необходимо провести кардиопульмональное нагрузочное тестирование
Требуется оценить невропатии и нарушения работы опорно-двигательного аппарата, связанные с лечением РМЖ
Требуется оценить выраженность поражения конечности, объем движений
Требуется оценить риск падения пожилых пациентов и пациентов, получивших терапию препаратами с нейротоксическими эффектами (оценка функции ходьбы и равновесия)
Требуется оценить наличие и выраженность рак-ассоциированной усталости
Требуется исходная и периодическая оценка состояния пациента и наличия/выраженности лимфедемы
Правила планирования тренировок
Требуется совместное планирование тренировок специалистом по лечению лимфедемы и пациентом, прошедшим лечение по поводу РМЖ (при наличии лимфедемы или только при риске ее развития)
Требуется учесть уровень исходной физической подготовки пациента и определить реалистичные цели
Требуется выделить достаточное время для восстановления пациента после хирургической операции (до 8 недель)
Упражнения должны быть сфокусированы на конкретных крупных группах мышц туловища, верхнего плечевого пояса, верхних и нижних конечностей
Упражнения необходимо выполнять осторожно, начать с низкой интенсивности и малого числа повторений.
Градации интенсивности упражнений: низкая интенсивность: 55% – 65% 1ПМ (15–20 повторений); умеренная интенсивность: 65% – 75% 1ПМ (8–12 повторений); высокая интенсивность: 75–85% 1ПМ (6–10 повторений)
Если пациент без затруднений поднимает предписанный вес назначенное число повторений, и не отмечается усиление субъективных и/или объективных проявлений лимфедемы, можно увеличить нагрузку. Нагрузку рекомендуется увеличивать с шагом в 5-10%.
Если в тренировках делается перерыв, нужно за каждую 1 неделю пропуска уменьшить уровень нагрузок до того уровня, который был за 2 недели до перерыва (например, 2-недельный перерыв в упражнениях повлечет

за собой снижение нагрузок до уровня, используемого 4 недели назад)
Курс тренировок не менее 12 недель. Частота тренировок: 2 – 3 раза в неделю, 2-3 подхода по 8-15 повторений в подходе, перерывы между подходами 2-3 мин.
Рекомендуется в тренировку включить фазы «разогрева» (разминка) и «охлаждения»
Дополнительное оборудование: гантели, эспандеры, утяжелители тренажеров и т. п.
Контроль результат тренировок
Для контроля результатов тренировок и безопасности их проведения используют оценку мышечной силы, выраженности лимфедемы (окружность или объем конечности), выраженности симптомов лимфедемы, объема движения конечности, качества жизни
Во время тренировки необходимо следить за состоянием и ощущениями в конечности (например, появление болей, чрезмерная усталости, покраснения кожи и т. п.)
Показанием к прекращению тренировок и консультации у специалиста является усиление симптомов или объективных проявлений лимфедемы или сохранение дискомфорта/болей в мышцах дольше 48 часов после тренировки
На время тренировок может назначаться компрессионный трикотаж, даже если он не применяется вне тренировок

1ПМ* - одно повторение с максимальным весом: максимальный вес спортивного снаряда (или вес в спортивном тренажёре), который испытуемый может поднять в одном повторении с полной амплитудой движения для заданного упражнения в одном подходе. 1ПМ используется в качестве верхнего предела для определения нужной нагрузки при выполнении упражнений (в процентах от 1ПМ).

Приложение А 3.5. Виды перевязочных средств для лечения язвы у пациентов с лимфедемой конечности

Виды перевязочных средств для лечения язвы у пациентов с лимфедемой конечности (по материалам раздела по лечению венозных трофических язв рекомендаций МЗ РФ «Варикозное расширение вен нижних конечностей», ID:680_2) [208,295].

Группы повязок	Фаза раневого процесса	Степень	Группы повязок
Суперпоглопители	1-2	Язвы со средней или выраженной экссудацией	Абсорбируют жидкость, способствуют быстрому очищению раны, стимулируют процессы пролиферации, обладают низкой адгезией. Защищают от вторичного инфицирования. Хорошо сочетаются с эластичной компрессией.
Губчатые повязки			Паропроницаемы. Активно абсорбируют жидкость, поддерживая сбалансированную влажную среду.
Альгинатные повязки			Стимулируют грануляции, защищают кожу от мацерации.
Гидрогели	2 - 3	Язвы с минимальной экссудацией	Создают и длительно поддерживают влажную среду, прозрачны.
Гидроколлоиды	2	Язвы с малой или средней экссудацией	Паропроницаемы. Частично проницаемы для воздуха. Абсорбируют жидкость, стимулируют грануляции и эпителизацию, защищают от вторичного инфицирования.
Атравматические сетчатые повязки	Все фазы		Хорошо проницаемы, легко моделируются на ранах сложной конфигурации. Не прилипают к ране, защищают грануляции, но требуют дополнительного применения вторичной повязки и средств фиксации.
Коллагеновые	2 - 3	Язвы с малой экссудацией	Легко моделируются на ранах сложной конфигурации. Стимулируют рост и развитие грануляционной ткани. Не нарушают микроциркуляцию и оксигенацию краев язвы.
Биоэквиваленты кожи	2 - 3		Паропроницаемы. Частично проницаемы для воздуха. Способствуют формированию соединительнотканного матрикса, стимулируют рост грануляций и эпителия, защищают поверхность язвы от вторичного инфицирования.

Приложение А 3.6. Липосакция: особенности подготовки, проведения и послеоперационного ведения.

Особенности предоперационной подготовки, проведения липосакции и послеоперационного ведения пациента с лимфедемой конечности [61,233,241,242,296].

Предоперационная подготовка к липосакции. С целью минимизации возможных послеоперационных осложнений и достижения максимального эффекта липосакцию следует выполнять только после максимального уменьшения или полного устранения отека конечности при помощи КФПТ. Предоперационный курс КФПТ предпочтительно провести не позднее, чем за 6 месяцев до операции. По завершении предоперационного курса КФПТ обязательно ношение пациентом компрессионного трикотажа, сохраняющего достигнутый результат. Заблаговременно до операции необходимо снять замеры для пошива компрессионного трикотажа плоской вязки по меркам здоровой конечности. Первый комплект необходимо простерилизовать накануне операции. При выявлении отека с ямкой на оперируемой конечности перед вмешательством повторно проводится КФПТ для максимального уменьшения или полного устранения отека.

Особенности техники проведения липосакции:

- Предпочтительнее использовать вибрационную липосакцию, так как плотность ПЖК повышена;
- До операции первый комплект изделий плоской вязки индивидуального пошива по размерам здоровой конечности должен быть уже готов и простерилизован;
- На операционном столе проводится элевация конечности и краткосрочное наложение резинового биндажа для максимального обескровливания конечности;
- На проксимальную часть конечности накладывается манжета и заполняется воздухом до того уровня давления, который будет препятствовать кровотоку;
- Выполняется липосакция на дистальных участках конечности, затем на проксимальных;
- После проведения липосакции на дистальном отделе конечности (предплечье, голень), на нее надевается компрессионный трикотаж до этого уровня;
- Удаляется давящая манжета, липосакция выполняется по тумесцентной технике с введением физиологического раствора и адреналина;
- В процессе операции для достижения максимальной симметричности конечностей и обеспечения эффективности компрессионного трикотажа проводится оценка и сравнение объемов конечностей и оценка объема удаленных тканей;
- После окончания липосакции компрессионный трикотаж надевается на проксимальные участки конечности.

Послеоперационное ведение пациента. Компрессионный трикотаж надевается на оперируемую конечность непосредственно на операционном столе после завершения каждого из этапов липосакции. Наиболее эффективно использовать компрессионный трикотаж плоской вязки индивидуального пошива, такой вариант компрессии сразу после операции позволяет снизить риск возникновения гематом и, за счет низкого давления покоя, снизить риски развития трофических осложнений. Если применение компрессионного трикотажа невозможно сразу после операции, допустимо в течение нескольких суток использовать компрессионные биндажи с последующим переходом на трикотаж плоской вязки. Трикотаж/биндажи должны

закрывать все участки конечности, включая пальцы. Для верхней конечности рекомендуется использовать комбинацию рукава и перчатки плоской вязки (первые сутки после операции это может быть перчатка без пальцев) с давлением 20-30 мм.рт.ст., для нижней конечности – колготы на одну ногу + чулок до паха + перчатка на стопу (перчатку целесообразно использовать со 2х суток после операции) плоской вязки с давлением 20-45 мм.рт.ст. Трикотаж должен быть заказан в двух комплектах и меняться первые 1-2 недели раз в 2 суток, потом ежедневно. В дневное время суток на нижней конечности трикотаж носится в два слоя (чулок поверх колгот), на ночь верхний слой снимается. В течение первого года смену трикотажа с необходимой коррекцией замеров требуется проводить через 3, 6, 9 и 12 месяцев. Если после 6-го месяца достигнута стабилизация результатов, смена на 9-м месяце не проводится, а только на 12-м месяце. Потом смена трикотажа (2 комплекта) проводится раз в 6 месяцев. Режим ношения – первый год 24/7, после 12 месяцев под контролем наблюдения врача и дневника замеров у некоторых пациентов возможно ношение трикотажа только в дневное время суток. Трикотаж круглой вязки не удерживает результаты липосакции. Выполнение липосакции без корректной компрессионной терапии в последующем не только приведет к отсутствию желаемой эффективности, но и значительно увеличивает риск осложнений (гематомы, обширные серомы, инфекция).

Приложение А 3.7. Реконструктивные операции: особенности подготовки и послеоперационного ведения.

Особенности предоперационной подготовки и послеоперационного ведения пациента при выполнении реконструктивных операций на лимфатической системе [297,298–303].

Предоперационная подготовка к реконструктивной операции. С целью минимизации возможных послеоперационных осложнений и достижения максимального эффекта реконструктивные операции следует выполнять только после максимального уменьшения или полного устранения отека конечности при помощи комплексной терапии. Предоперационный курс КФПТ предпочтительно провести не позднее, чем за 6 месяцев до операции. По завершении предоперационного курса комплексной терапии обязательно ношение пациентом компрессионного трикотажа, сохраняющего достигнутый результат. Заблаговременно необходимо снять замеры для пошива компрессионного трикотажа плоской вязки. До операции необходимо убедиться, что трикотаж пошит правильно, выполняет свои функции, не вызывает осложнений и перемещения отека, так как неправильный градиент и неэффективность трикотажа в послеоперационном периоде может значительно снизить результативность хирургического вмешательства.

Послеоперационное ведение пациента. В раннем послеоперационном периоде рекомендуется либо возвышенное положение конечности (постельный режим + пассивные движения), либо компрессионное бандажирование бинтами низкой степени растяжимости – первые 2-7 дней с последующим переходом к компрессионному трикотажу плоской вязки. Ряд хирургов рекомендует возвышенное положение конечности до 5 дней, так как это время, необходимое для завершения репаративных процессов в интима соединенных сосудов, и в это время нельзя повышать гидростатическое давление в них, увеличивающееся при опускании конечности. Другие специалисты рекомендуют немедленную компрессию на хирургическом столе бинтами низкой степени растяжимости с целью уменьшить ультрафильтрацию и лимфатическую нагрузку и обеспечить состоятельность клапанного аппарата и ускорение тока лимфы за счет поддержания диаметра лимфатических сосудов в суженном состоянии. Эффективность и

безопасность немедленной компрессионной терапии показана в ряде исследований, в том числе в работах Yamamoto T. и Nistor A. Nistor A. в своем послеоперационном протоколе рекомендует наложение бандажей на операционном столе со сменой через 18 часов и последующим круглосуточным нахождением в бандажах со сменой раз в сутки первые 7 дней.

После операции рекомендуется проведение поддерживающей компрессионной терапии с помощью компрессионного трикотажа предпочтительно плоской вязки как минимум 6 месяцев после операции (первые 3 месяца целесообразно круглосуточное ношение компрессионного трикотажа с переходом в последующие три месяца на дневное ношение). После первых 6 месяцев можно снижать количество часов в компрессионном трикотаже под контролем замеров при условии отсутствия возврата отека. Режим и длительность применения компрессии определяет врач, проводящий наблюдение и лечение пациента после операции. В отсутствие проявлений лимфедемы после операции целесообразно профилактическое применение компрессионного трикотажа при физических нагрузках, перелетах.

В течение 4 недель после операции не желательно применение для оперированной конечности активных методов консервативного лечения (ручной лимфодренажный массаж, аппаратная пневмокомпрессия и т.п.).

Приложение А 3.8. Номенклатура медицинских услуг

Номенклатура медицинских услуг. Утверждена приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 13 октября 2017 года N 804н. Действует с 01.01.2018. в ред. Приказов Минздрава России от 16.04.2019 N 217н, от 05.03.2020 N 148н, от 24.09.2020 N 1010н, (в т.ч. с изменениями от 26.10.2022) редакция актуальная на 2025 г.

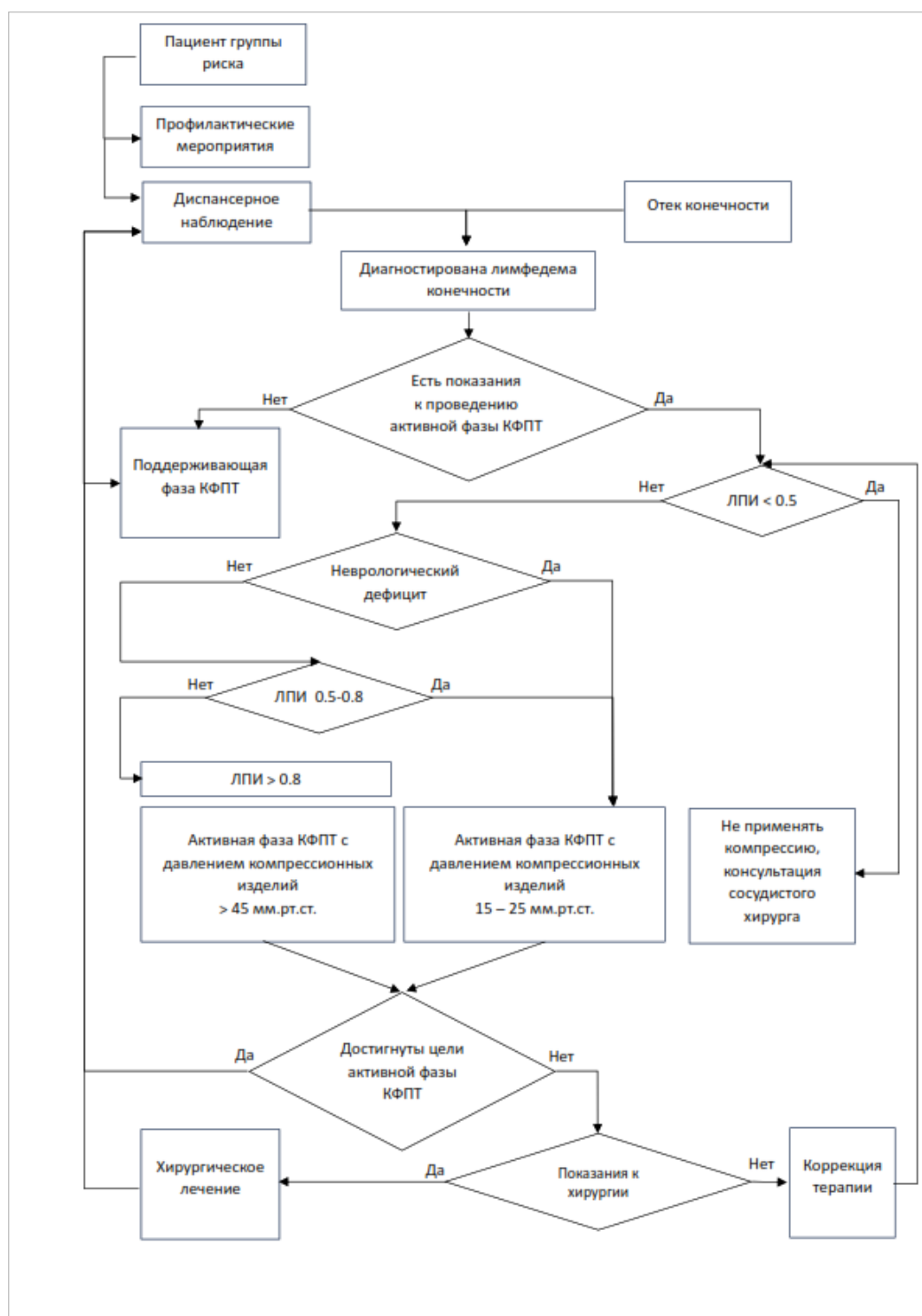
А-Медицинские услуги, представляющие собой определенные виды медицинских вмешательств, направленные на профилактику, диагностику и лечение заболеваний, медицинскую реабилитацию и имеющие самостоятельное законченное значение

Соответствие формулировки в тексте	Код НМУ	Название медицинской услуги
Измерение окружности конечности	A02.03.007.002	Определение окружности плеча
Измерение окружности конечности	A02.03.007.003	Определение окружности предплечья
Измерение окружности конечности	A02.03.007.006	Определение окружности бедра
Измерение окружности конечности	A02.03.007.007	Определение окружности голени
Дуплексное сканирование вен конечностей	A04.12.005	Дуплексное сканирование сосудов (артерий и вен) верхних конечностей
Дуплексное сканирование вен конечностей	A04.12.005.004	Дуплексное сканирование вен верхних конечностей
Дуплексное сканирование вен конечностей	A04.12.006	Дуплексное сканирование сосудов (артерий и вен) нижних конечностей
Дуплексное сканирование вен конечностей	A04.12.006.002	Дуплексное сканирование вен нижних конечностей
Магнитно-резонансная томография	A05.30.011	Магнитно-резонансная томография верхней конечности
Магнитно-резонансная томография	A05.30.012	Магнитно-резонансная томография нижней конечности

Лимфорентгенография	A06.06.005	Лимфорентгенография
Лимфоцсинтиграфия	A07.06.003	Лимфосцинтиграфия
Однофотонная эмиссионная компьютерная томография лимфатических узлов	A07.06.006	Однофотонная эмиссионная компьютерная томография лимфатических узлов
Однофотонная эмиссионная компьютерная томография лимфатических узлов	A07.06.007	Однофотонная эмиссионная компьютерная томография, совмещенная с компьютерной томографией лимфатических узлов
Интрадермальное введение красителя	A11.01.003	Внутрикожное введение лекарственных препаратов
Эластическая компрессия нижних конечностей	A15.12.002	Эластическая компрессия нижних конечностей
Эластическая компрессия нижних конечностей	A15.12.003	Эластическая компрессия верхних конечностей
Прерывистая пневматическая компрессия	A15.12.002.001	Прерывистая пневмокомпрессия нижних конечностей
Прямое иссечение кожи и подкожно-жировой клетчатки	A16.01.009	Иссечение поражения подкожно-жировой клетчатки
Прямое иссечение кожи и подкожно-жировой клетчатки	A16.01.035	Иссечение кожи и подкожной жировой клетчатки
Лимфаденэктомия	A16.06.006.001	Лимфаденэктомия подмышечная
Лимфаденэктомия	A16.06.014	Лимфаденэктомия паховая
Лимфаденэктомия	A16.06.014.001	Лимфаденэктомия паховая двухсторонняя
Лимфаденэктомия	A16.06.014.002	Лимфаденэктомия пахово-бедренная
Лимфаденэктомия	A16.06.014.003	Лимфаденэктомия пахово-бедренная двухсторонняя
Лимфаденэктомия	A16.06.015	Лимфаденэктомия бедренная
Лимфаденэктомия	A16.06.016	Лимфаденэктомия подвздошная
Лимфаденэктомия	A16.06.016.001	Лимфаденэктомия подвздошная односторонняя
Лимфаденэктомия	A16.06.016.002	Лимфаденэктомия подвздошная двухсторонняя
Электростимуляция	A17.30.035	Электростимуляция
Электромагнитная терапия	A17.30.036	Воздействие импульсным низкочастотным электромагнитным полем
Флюоресцентная лимфография	A22.01.008	Флюоресцентное спектроскопическое исследование при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Алгоритм ведения пациента с лимфедемой конечности или группы риска ее развития (на основе Международного консенсусного документа «Lymphoedema Framework. Best Practice for the Management of Lymphoedema. International consensus») [66]



Приложение В. Информация для пациента

Лимфа. Это прозрачная жидкость, содержащая в основном белок и лейкоциты (клетки крови, которые борются с инфекцией). Лимфатические сосуды отводят лимфатическую жидкость от тканей и органов организма. Жидкость фильтруется через лимфатические узлы и, в итоге, попадает в кровоток.

Лимфедема. Это отек, вызванный скоплением жидкости, соединительной ткани и жира, который чаще всего возникает на руках, ногах или в других частях тела в результате нарушения транспортной функции лимфатической системы.

В организме есть сеть сосудов, называемая лимфатической системой. Лимфатические узлы являются частью этой системы. Лимфатическая система аналогична системе кровеносных сосудов, но вместо крови она несет лимфу. Лимфедема возникает при нарушении тока лимфы в лимфатической системе.

Кто болеет лимфедемой? Причиной развития лимфедемы могут быть как врожденные (первичная лимфедема) так и приобретенные (вторичная лимфедема) нарушения транспорта лимфы. Причины развития заболевания нужно искать совместно с врачом.

Каковы симптомы лимфедемы? Наиболее распространенные:

- отек конечности;
- ощущение стеснения или тяжести в пораженной конечности;
- проблемы с движением пораженной конечности.

В некоторых случаях эти симптомы развиваются до появления заметного отека. Как можно скорее сообщите врачу при появлении каких-либо из этих симптомов: распознавание и лечение лимфедемы на ранних стадиях может помочь предотвратить их прогрессирование с течением времени и уменьшить их тяжесть. Имейте в виду, что симптомы могут развиваться очень медленно.

Как диагностируется лимфедема? Диагноз выставляет врач на основе осмотра и сбора анамнеза. Важной частью обследования является в том числе измерение объема пораженной конечности. Врач или медсестра измеряют окружность конечности в нескольких местах. Необходимо наблюдать за конечностями в соответствии с указаниями врача.

Как лечится лимфедема? Лечение следует начинать как можно раньше. Перед началом терапии лимфедемы необходимо исключить другие причины отека конечностей, такие как тромбоз глубоких вен или рецидив рака (при вторичной лимфедеме). Лекарства от лимфедемы нет, но есть методы лечения, которые могут помочь уменьшить отек и сделать жизнь более комфортной. Эти методы работают лучше всего, если начаты на самой ранней стадии болезни, поэтому обратитесь к врачу сразу же, как только заметите какой-либо отек. Лучше всего обращаться в клиники, в которых есть специалисты, имеющие опыт лечения лимфедемы.

Лечение может включать:

- Физические упражнения. Они могут помочь предотвратить рост лимфедемы. Во время физических упражнений люди с лимфедемой всегда должны носить компрессионные изделия.
- Компрессионное биндажирование. Это особый вид бинтования разными материалами в несколько слоев, при котором на область отека оказывается мягкое постоянное давление.
- Компрессионный трикотаж (рукава или чулочно-носочные изделия). Очень похожи на компрессионные повязки, оказывают мягкое постоянное давление на пораженную конечность, чтобы уменьшить отек.
- Ручной лимфодренаж. При этой процедуре специалист особым образом массирует конечность, чтобы помочь вывести скопившуюся жидкость.
- Хирургическая операция. При тяжелых формах лимфедемы врач может предложить операцию. Важно понимать, что хирургическая операция не заменяет и не отменяет компрессионную терапию!

Существует несколько хирургических процедур, которые могут помочь в лечении лимфедемы в определенных ситуациях:

- Пересадка (трансплантация) лимфатических узлов — это операция, при которой здоровые лимфатические узлы удаляются из одной области тела и пересаживаются на конечность с лимфедемой. Эти лимфатические узлы могут компенсировать лимфатическую циркуляцию конечности и улучшить состояние конечности.
- Лимфовенозное шунтирование — это операция, в ходе которой лимфатические сосуды соединяются с мелкими соседними венами, минуя область, где лимфатические сосуды были повреждены.

Эти два типа процедур наиболее полезны на ранней стадии развития лимфедемы и требуют консультации с квалифицированным и опытным лимфатическим хирургом.

- Липосакция — это процедура, при которой из конечности с лимфатическим отеком удаляют лишнюю жировую ткань с помощью канюли (тонкой трубки). Эта процедура наиболее полезна для людей с запущенными заболеваниями, у которых в конечностях откладывается большое количество фиброзной ткани и лишнего жира.

Врач может обсудить с вами возможные варианты лечения в зависимости от индивидуальной ситуации.

Профилактика осложнений если у Вас есть лимфедема. Во избежание травм и/или повреждений пораженной конечности:

- Держите кожу в чистоте. Каждый день проводите гигиенические процедуры мягким мылом.
- Будьте осторожны с ногтями. Не повреждайте кожу вокруг ногтей и не срезайте кутикулы.
- Используйте питательные мази, чтобы кожа не высыхала и не трескалась.
- Для бритья используйте электрическую бритву вместо лезвия.
- Всегда пользуйтесь солнцезащитным кремом, когда выходите на улицу.
- Если поражена рука, надевайте перчатки, когда работаете в саду, готовите или занимаетесь чем-то, что может повредить коже.
- Если поражена нога, на улице носите обувь с твердой подошвой.
- Если у Вас небольшой порез, царапина или укус на руке или ноге, хорошо промойте их водой с мылом. Затем используйте крем с антибиотиками и противомикробными средствами, применяемыми в дерматологии (например, с бетаметазон+гентамицин). Обратитесь к врачу, если рана не заживает быстро или если у Вас есть признаки инфекции.
- По возможности избегайте инъекций, забора крови или установки внутривенных катетеров в конечность с лимфедемой. Избегайте других процедур, при которых прокалывают кожу (иглоукалывание, нанесение татуировок).
- Избегайте саун, паровых бань и джакузи.

Дополнительные правила:

- Не носите одежду, которая препятствует оттоку лимфы к конечности и от нее, и избегайте деятельности, которая может помешать оттоку лимфы (например, использование тазового пояса (пояс для фиксации тазовый) при скалолазании может затруднить отток лимфы от нижней конечности).
- Носите компрессионное белье (специальные рукава или чулки), чтобы уменьшить отек. Компрессионный медицинский трикотаж, который сшит по индивидуальному размеру, наиболее эффективен.

- Держите вес под контролем. Чрезмерное увеличение веса может усугубить лимфедему и снизить эффективность компрессионного белья.
- Посетите специалиста по лечению лимфедемы. Они обучены специальным видам лечения, которые помогут улучшить состояние.
- Старайтесь выполнять аэробные упражнения. Доказано, что эти занятия уменьшают выраженность лимфедемы, улучшают общую физическую форму и помогают контролировать вес. Даже легкие формы физической активности (например, ходьба) полезны для здоровья.
- Избегайте контроля артериального давления на пораженной руке. Артериальное давление можно измерить на противоположной руке или, если поражены обе руки, на ноге.

Следует дополнительно обратиться к врачу, если:

- Увеличился отек.
- Появилось покраснение (красные пятна или полосы).
- Пораженная конечность покрылась волдырями или сыпью.
- Пораженная конечность болезненная или теплая на ощупь.
- Температура тела выше 38°C, и это не связано с простудой или другим заболеванием.

Эти симптомы могут сигнализировать о возможной инфекции, которая может усугубить течение лимфедемы.

Влияние лимфедемы на жизнь человека. Хотя лимфедема обычно не является опасным для жизни состоянием, она может серьезно повлиять на качество жизни. Изменение внешнего вида конечности может быть, как неприятным, так и болезненным.

- Лимфедема может замедлить заживление тканей и иногда вызывает хроническую боль.
- В конечности с лимфедемой может развиваться целлюлит, кожная инфекция, требующая лечения антибиотиками (противомикробные препараты системного действия) и возможной госпитализации.
- После операции по поводу рака молочной железы отекающая или деформированная рука может вызывать тревогу и депрессию.
- Если лимфедема влияет на способность нормально управлять рукой или ногой, это может снизить качество жизни и мобильность пациента.

Если у вас развилась лимфедема или есть подозрение на нее - немедленно обратитесь к врачу.

Приложение Г1 -ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Приложение Г1. Название на русском языке: Шкала оценки хирургического лечения лимфедемы

Оригинальное название: Grading Scale for the Surgical Treatment of Lymphedema

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): [304]

Тип (подчеркнуть): шкала оценки

Назначение: измерения конечности проводятся в двух или трех участках как верхней, так и нижней конечности, соответственно. На верхней конечности измерения окружности проводятся на 10 см выше и ниже локтевого сустава. На нижней конечности – на бедре и верхней части

голени на 15 см проксимальнее и дистальнее нижнего края надколенника и на 10 см проксимальнее лодыжки.

Ключ (интерпретация):

ТАБЛИЦА 1 Шкала оценки хирургического лечения лимфедемы

Стадия	Степень лимфедемы	Окружность (%)	Лимфосцинтиграфия	Методы лечения
0	Обратимая	<9	Частичная окклюзия	КТЛО/КФПТ
I	Легкая	10-19	Частичная окклюзия	ЛВА, липосакция, КТЛО/КФПТ
II	Умеренная	20-29	Полная окклюзия	Пересадка васкуляризованного лимфатического узла, ЛВА
III	Тяжелая	30-39	Полная окклюзия	Пересадка васкуляризованного лимфатического узла + добавочные процедуры
IV	Очень тяжелая	>40	Полная окклюзия	Charles procedure + Пересадка васкуляризованного лимфатического узла

Приложение Г2. Название на русском языке: Исследование качества жизни при лимфедеме (LYMQOL)

LYMQOL — это вопросник, используемый для оценки эффективности планов лечения, связанных с лимфедемой [305].

Оригинальное название: Lymphoedema Quality of Life Study (LYMQOL)

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):

https://lymphoedemaeducation.com.au/wpcontent/uploads/2019/03/JoL_Quality_of_Life_Measures1.pdf.

Тип (подчеркнуть):

-шкала оценки

-индекс

-в опросник

-другое (уточнить)

Назначение: оценка качества жизни пациентов с лимфедемой конечности, как для клинической оценки лимфедемы, так и для оценки результатов лечения. LYMQOL охватывает 4 раздела: функциональную активность, внешний вид, симптомы и настроение, а также общее качество жизни.

Каждый пункт оценивается, как: совсем не беспокоит =1; немного = 2; значительно = 3; сильно = 4.

Содержание (шаблон):

Приложение Ia. Lymphoedema Quality of Life Study (LYMQOL) Верхняя конечность.

1.Как отек верхней конечности влияет на ежедневную активность?	Совсем не беспокоит	Немного	Значимо	Сильно
а) занятия				
б) работы по дому				

c) расчесывание волос											
d) надевание одежды											
e) застегивание/расстегивание кнопок											
f) письмо											
g) прием пищи											
h) прием душа											
i) Чистка зубов											
j) Нанесение макияжа/бритье											
2.Как сильно отек влияет на досуг/социальную жизнь?											
3. Как сильно вы зависите от других людей?											
4.Насколько отек влияет на Ваш внешний вид?											
5.Насколько сложно Вам подбирать одежду по размеру?											
6. Насколько сложно вам найти одежду, которую вы хотели бы носить?											
7. Возникали ли у Вас трудности с ношением украшений, например, обручального кольца?											
8. Влияет ли отек на то, как Вы себя чувствуете?											
9. Влияет ли отек на отношение с партнером?											
10.Влияет ли отек на Ваши отношения с другими людьми?											
11. Вызывает ли лимфедема у Вас болевые ощущения: если да, то где? предплечье: плечо: спина: шея: другая локализация:											
12.Есть ли у Вас онемение в отекающей руке?											
13.Есть ли у Вас ощущение «ползания мурашек»?											
14. Есть ли у Вас чувство слабости в руке?											
15. Есть ли у Вас чувство тяжести в руке											
16. Есть ли у Вас ощущение похолодания руки?											
17. Чувствуете ли Вы усталость?											
в течение последней недели:											
18. Были ли проблемы со сном?											
19. Были ли проблемы с концентрацией внимания?											
20. Чувствовали ли Вы напряжение?											
21. Чувствовали ли Вы беспокойство?											
22. Чувствовали ли Вы раздражение?											
23. Чувствовали ли Вы депрессию?											
24. Как бы Вы оценили качество Вашей жизни в настоящее время? Пожалуйста, отметьте свой балл по шкале:											
плохое	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	великолепное

Ключ (интерпретация): если пункт не оценен или оставлен пустым, то оценивается, как 0.

Каждый раздел суммируется, общий балл делится на общее количество отвеченных вопросов (если более 50% вопросов в разделе не отвечены, то раздел не может быть суммирован и =0).

4 раздела и вопросы в них отражают:

-функциональная активность I(a-f)2,3;

-внешний вид 4,5,6,7,8;

-симптомы 9,10,11,12,13,14;

-настроение 15,16,17,18,19,20.

Общее качество жизни Q21 оценивается, как значение, отмеченное пациентом, в диапазоне от 0-10.

Приложение Ib. Нижняя конечность.

1. Как отек нижней конечности влияет на:	Совсем не беспокоит	Немного	Значимо	Сильно							
a) ходьбу											
b) способность подниматься/спускаться по лестнице											
c) способность сгибаться, например, завязывать шнурки или стричь ногти на ногах											
d) способность вставать на колени											
e) способность стоять											
f) способность садиться в машину/выходить из нее											
g) способность садиться в общественный транспорт											
h) способность вставать со стула											
i) способность водить машину											
j) на выполнение работ по дому											
2. Влияет ли отек на досуг/социальную жизнь?											
3. Насколько Вы зависите от других людей?											
4. Насколько отек влияет на Ваш внешний вид?											
5. Насколько сложно Вам подбирать одежду по размеру?											
6. Насколько сложно вам найти одежду, которую вы хотели бы носить?											
7. Возникали ли у Вас трудности с подбором обуви?											
8. Возникали ли у Вас трудности с подбором носков/чулок?											
9. Влияет ли отек на то, как Вы себя чувствуете?											
10. Влияет ли отек на отношение с партнером?											
11. Влияет ли отек на Ваши отношения с другими людьми?											
12. Вызывает ли лимфедема у Вас болевые ощущения: если да, то где: стопы: голень: бедро: спина: другая локализация:											
13. Есть ли у Вас онемение в отекающей ноге?											
14. Есть ли у Вас ощущение «ползания мурашек»?											
15. Есть ли у Вас чувство слабости в ноге?											
16. Есть ли у Вас чувство тяжести в ноге											
17. Есть ли у Вас ощущение похолодания ноги?											
18. Чувствуете ли Вы усталость?											
в течение последней недели:											
19. Были ли проблемы со сном?											
20. Были ли проблемы с концентрацией внимания?											
21. Чувствовали ли Вы напряжение?											
22. Чувствовали ли Вы беспокойство?											
23. Чувствовали ли Вы раздражение?											
24. Чувствовали ли Вы депрессию?											
25. Как бы Вы оценили качество Вашей жизни в настоящее время? Пожалуйста, отметьте свой балл по шкале:											
плохое	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	великолепное

Ключ (интерпретация): если пункт не оценен или оставлен пустым, то оценивается, как 0.

Каждый раздел суммируется, общий балл делится на общее количество отвеченных вопросов, (если более 50% вопросов в разделе не отвечены, то раздел не может быть суммирован и =0).

4 раздела и вопросы в них отражают:

-функциональная активность I(a-f)2,3;

-внешний вид 4,5,6,7,8,9,10;

-симптомы 11,12,13,14,15;

-настроение 16,17,18,19,20,21.

Общее качество жизни Q22 оценивается, как значение, отмеченное пациентом, в диапазоне от 0-10.