

Жулиета Геренова

**Здравни и психосоциални
проблеми при пациенти
с лимфедем след
онкологична операция**

Жулиета Геренова

**ЗДРАВНИ И ПСИХОСОЦИАЛНИ
ПРОБЛЕМИ ПРИ ПАЦИЕНТИ
С ЛИМФЕДЕМ СЛЕД ОНКОЛОГИЧНА
ОПЕРАЦИЯ**

Здравни и психосоциални проблеми при пациенти с лимфедем след онкологична операция

© Жулиета Геренова, автор

Рецензенти: *Проф. Силвия Младенова, дм*
Проф. д-р Ивет Колева, дмн

ISBN 978-619-7491-74-6

© Издател: Централна медицинска библиотека
Медицински университет – София
1431 София, ул. „Св. Г. Софийски“ № 1
тел. 02 952 31 71
e-mail: library@cml.mu-sofia.bg
<http://cml.mu-sofia.bg>

Езикова редакция и корекция: *В. Цъклева*

Страниране: *О. Маркова*

РЕЦЕНЗИЯ

В монографията са обсъдени и анализирани актуалните предизвикателства и проблемите, пред които са изправени пациентите след онкологична операция и специалистите, които работят с тях. Това е особено труден и неприятен период от живота, в който болните чувстват физически, психически и емоционален дискомфорт, затруднения и се нуждаят от всеотдайни грижи и подкрепа от страна на медицинските специалисти и близките.

В първа глава авторът разглежда анатомията, физиологията, патофизиологията на лимфната система и значението ѝ при развитие на карцином.

Втора глава е посветена на заболяванията на лимфната система, стадията на заболяването, симптомите, поставянето на диагнозата, клиниката, възможните усложнения, възможностите за консервативно лечение на лимфедем. Детайлно е анализирана комплексната деконгестивна терапия, като е отделено внимание на всички нейни възможности: мануален лимфен дренаж; компресионна превръзка; компресионни облекла; пневматична компресия; физически упражнения; грижа за кожата. Специален акцент е поставен на еластичен тейпинг при лимфедем, въздействието на преформираниите физикални фактори при лимфедем, медикаментозно и хирургично лечение.

Трета глава е посветена на особено съществения въпрос за качеството на живот при пациенти с лимфедем.

Авторът проследява възникващите социални проблеми при пациенти с лимфедем и възможностите за терапия в България и Европа.

В частта „Резултати от собствени проучвания“ авторът коментира резултатите от анкетни проучвания с пациенти и здравни специалисти – рехабилитатори и кинезитерапевти, и тяхната специфична дейност за подобряване на състоянието на болните. Проведените изследвания са позволили да се

обсъдят данните за пол, възраст, образователна степен и местоживеене на пациентите. Задълбочено са коментирани информираността на анкетираните болни по отношение превенцията, терапията и рехабилитацията на лимфедем, както и отстранените групи лимфни възли, в зависимост от локацията на карцинома. Засегнати са проблемите за връзка между местоживеене и информираност за възможна терапия и връзка между изминал период от оперативната намеса и оценката на качеството на живот. Особено важни са анализираните резултати за самооценка на качеството на живот от анкетираните пациенти и обща удовлетвореност на анкетираните пациенти от здравословното състояние след операцията.

Анкетното проучване с рехабилитатори/кинезитерапевти дава информация за преобладаващата възрастова група на здравните специалисти, оказващи грижи, трудовия им стаж, образователната им степен. Съществено внимание е отделено на готовността за работа на анкетираните здравни специалисти с пациенти с лимфедем след онкологична операция, за желанието за участие в следдипломни обучения, свързани с рехабилитация/терапия на пациенти със заболявания на лимфната система, информираността на пациентите за ползите от рехабилитацията, психосоциалните проблеми на пациенти с лимфедем след онкологична операция.

Разгледаните в монографията дейности на професионалистите рехабилитатори/кинезитерапевти са позволили да се анализират задълбочено проблемите, които предстои да се разрешат, и да се помогне за подобряване на здравето на населението. Монографията е изключително полезна за всички, желаещи да повишат информираността си по този въпрос.

Представената монография отговаря на всички изисквания за такъв вид научен труд.

Проф. Силвия Младенова, дм

РЕЦЕНЗИЯ

Настоящата монография на тема „Здравни и психосоциални проблеми при пациенти с лимфедем след онкологична операция” засяга един сериозен проблем на общественото здраве в България и в световен мащаб.

Трудът е в обем над 100 страници и е самостоятелна работа на гл. ас. Ж. Геренова. Работата успешно запълва една ниша в научната литература. Библиографията включва общо 149 литературни източника, от тях – 20 от български автори; останалите 129 референции са на латиница.

На базата на анатоомофизиологичните основи за лимфната система авторката детайлно разглежда различните ѝ заболявания. Обстойно е анализирано и значението на лимфната система при онкологични страдания. Особено внимание е обърнато на проблема лимфедем – клинична картина, патогенеза, стадии, усложнения, принципи на терапевтично поведение. Подробно е описано приложението на консервативна терапия при вторичен лимфедем: вариантите на комплексна деконгестивна терапия, възможностите на някои преформирани физикални фактори, включването на еластичен тейп в общата терапия. Направен е научнообоснован пренос от теоретичните познания за различните методики и практическото им приложение. Посочени са и възможностите за медикаментозно и оперативно лечение на лимфедем. Специално внимание е отделено (в отделни глави) на качеството на живот при пациентите с лимфедем, както и на социалните проблеми на този тип пациенти след оперативна интервенция по повод онкологично заболяване. Анализирани са и възможностите за лечение на пациенти с лимфедем у нас и в Европа.

Собственото проучване на авторката е логично изведено от литературния обзор. Представено е коректно и покрива

всички изисквания за научно проучване. Проведени са анкети на 98 пациенти с лимфедими след оперативна интервенция по повод онкологично заболяване, както и на третиращите ги 84 здравни специалисти – рехабилитатори и кинезитерапевти. Използвани са две анкетни карти – за пациенти и за здравни професионалисти. При болните е приложена модифицирана скала на Световната здравна организация за изследване качеството на живот WHOQOL-BREF, използвана за анализ на самооценката на пациента в три основни домейна (физическо, психично и социално благополучие) и околна среда, с общо 15 въпроса, които дават информация за цялостното възприятие на анкетирания по отношение на неговото здраве и за качеството му на живот. Въпросникът за специалисти включва въпроси за оценка относно информираност за лимфедема, както и за техните нагласи за включване в продължаващо обучение в тази област и евентуална професионална реализация при третирането на пациенти с лимфедем след оперативна интервенция по повод онкологично заболяване. Анонимното анкетиране е проведено в няколко здравни заведения: УМБАЛ „Царица Йоанна – ИСУЛ“, УМБАЛ „Света Анна“ и МБАЛ „Света София“ – София; КОЦ – Пловдив; Специализирана болница за рехабилитация „Ясен“ – Баня; СБДПЛР – Кремиковци.

Представени са данните по пол, възраст и местоживеене на анкетираните пациенти и информираността им за възможността да провеждат терапия за заболяването си. Обобщени и разгледани са въпросите относно самооценката на болните по отношение качеството на живот. Направени са изводи за зависимостта между местоживеенето и информираността на пациентите за потенциала на деконгестивната терапия при вторичен лимфедем, също и възможността за нейното провеждане.

Анализирани са резултатите от анкетата на специалистите – рехабилитатори и кинезитерапевти, относно техните базови познания за терапията на лимфедем и желанието им за провеждане на допълнително обучение. Повече от половината от анкетираните здравни професионалисти (55%) декларират интерес към онкорехабилитацията при пациенти с лимфедем след оперативни интервенции, над три четвърти от тях (74%) са посочили интерес към включване в курсове и обучения по тази тематика.

В заключение считам, че монографията на гл. ас. Жулиета Геренова, дм, на тема „Здравни и психосоциални проблеми при пациенти с лимфедем след онкологична операция” е представена в завършен вид и покрива изискванията за хабилитационен труд.

Представен е компетентен анализ на редица актуални и съвременни теми от областта на физикалната терапия при хронични заболявания, психосоциалните проблеми и качеството на живот на пациентите с лимфедем след хирургична интервенция по повод онкологично страдание. Монографията има и важна практическа стойност както за работещите в онкорехабилитацията, така и за студентите с интереси в тази специфична област. Считам, че монографията на Ж. Геренова ще бъде полезно помагало в обучението на бакалаври и магистри, както и в следдипломното обучение на физиотерапевтите.

Проф. д-р Ивет Колева, дм, дп, дмн

СЪДЪРЖАНИЕ

Използвани съкращения	10
Въведение	11
Лимфна система – анатомо-физиологични данни	14
Анатомични данни за лимфната система.....	14
Физиология на лимфната система	33
Патофизиология на лимфната система	39
Значение на лимфната система при развитие на карцином	51
Сентинелни лимфни възли	55
Заболявания на лимфната система – лимфедем	57
Лимфедем – патофизиология	58
Стадии и класификация на лимфедем.....	60
Клиника и симптоми на лимфедем.....	69
Поставяне на диагноза за лимфедем	71
Усложнения на лимфедем.....	77
Консервативно лечение на лимфедем	79
Комплексна деконгестивна терапия.....	83
Мануален лимфен дренаж.....	85
Компресионна превръзка.....	90
Компресионни облекла.....	95
Пневматична компресия	97
Физически упражнения	99
Грижа за кожата.....	103
Еластичен тейпинг при лимфедем	103
Въздействие на преформираните физикални фактори при лимфедем	106
Медикаментозно лечение.....	109
Хирургично лечение	111
Качество на живот при пациенти с лимфедем	112
Качество на живот	112
Здраве – дефиниции на понятието здраве.....	123
Социални проблеми при пациенти с лимфедем.....	126
Възможности за терапия на пациенти с лимфедем в България и Европа	131

Собствено проучване. Проблеми на пациентите с лимфедем след онкологична операция – гледната точка на пациенти и на медицински специалисти	134
Резултати от анкетното проучване на пациенти с лимфедем след онкологична операция	135
Резултати от анкетното проучване на здравни специалисти – рехабилитатори и кинезитерапевти	149
Заключение и препоръки	158
Библиография	161

ИЗПОЛЗВАНИ СЪКРАЩЕНИЯ

ИПК	– Интермитентна пневматична компресия
КДТ	– Комплексна деконгестивна терапия
Кт	– Компютърна томография
МЛД	– Мануален лимфен дренаж
НЗОК	– Национална здравноосигурителна каса
ООН	– Организация на обединените нации
СЗО	– Световна здравна организация
ХКТ	– Хипербарна кислородна терапия
ЯМР	– Ядрено-магнитен резонанс
ВМІ	– Индекс на телесна маса
СТ	– Computerized tomography, компютърна томография
ENV	– Elephantiasis nostra verrucosa
HRQOL	– Health related questionnaire
ICD	– Международна класификация на болестите
ICG-L	– Индоцианиново зелено
ICIDH	– Международна класификация на уврежданията, физическата недееспособност и социалната недостатъчност
LANA	– Лимфологична асоциация на Северна Америка
LIMPRINT	– Lymphoedema Impact и Prevalence-International
LTB4	– Левкотриен
MRI	– Magnetic resonance imagin
QOL	– Quality of life, качество на живот
WHOQOL-BREF	– The World Health Organization Quality of Life-BREF

ВЪВЕДЕНИЕ

Лимфедемът е хронично заболяване, чиято клинична картина се характеризира със забавяне или блокиране на лимфната циркулация на засегнатия крайник или крайници, с прогресивно влошаващо се развитие и с поява на повтарящи се остри лимфангитни усложнения, предимно от еризипеловиден характер, отговорни за по-нататъшно и бързо нарастване в обема и консистенцията на отока. Въпреки че патогенетичните подробности все още са открит въпрос, общите принципи на патофизиологията на лимфедема са добре известни. От една страна, централното нарушение може да бъде представено от недостатъчност на лимфната система с ниска производителност: с други думи има общо намаляване на лимфния транспорт.

Данните, получени от различни литературни източници и съвпадащи с тези на Световната здравна организация, съобщават за честота на лимфедем в света от приблизително 300 милиона случая (един човек на всеки 20). Почти половината от лимфедемите са с първичен произход, характеризиращи се с вродена лимфангиоаденодиспластична основа, която се дължи на малформация и последваща неизправност на лимфните възли и/или лимфните съдове. Други 70 милиона са с паразитен произход (най-честите форми са представени от заразата с *Filaria Bancrofti*), особено срещани в тропическите и субтропичните райони (Индия, Бразилия, Южна Африка). Други 50 милиона са следоперативни – особено след лечение на рак на гърдата.

По отношение на вторичния лимфедем и честотата му при горен крайник при жени, подложени на мастектомия или квадрантектomia с аксиларна лимфаденектомия, от 6% до 30% от преживелите рак на гърдата получават клинично

значим лимфедем на ръката след аксиларна интервенция. След провеждане на лъчетерапия вероятността от развитие на лимфедем нараства на 40 до 98% [116]. При техниката на сентинелни лимфни възли честотата на вторичния лимфедем варира от 3% до 22%. По отношение на лимфедема на долния крайник – вторичен етап при лечението на гинекологични и урологични тумори, честотата варира от 5% до 30%. Високата честота на вторичния лимфедем обуславя необходимостта от превенция на лимфната патология както по отношение на ранната диагностика, така и на навременното лечение. Най-често засегнатият пол е женският, а най-засегнатата възраст е между тридесет и четиридесет години.

Лимфедемът може да причини сложни проблеми, които силно да повлияят свързаното със здравето качество на живот на пациентите. Лимфедемът може да има отрицателно въздействие върху функцията и качеството на живот (QOL) на пациентите, но повечето проучвания изследват лимфедема като бинарна променлива, а не като многоизмерно заболяване, което варира по тежест.

Проблемите на качеството на живот в съвременния свят са многообразни. Подходите за неговото повишаване също са комплексни – психологически, социални, икономически, организационни, здравеопазни.

Нуждата от оценка на качеството на живот е необходима, за да се изтъкне социалната значимост на лимфедема, тъй като засяга голяма група хора в икономически активна възраст, като влошава перспективите им за пълноценен живот.

Качеството на живот и неговата оценка през годините са отразени в различни модели на изследване с различни инструменти. През последните години все повече внимание се обръща на този проблем и са развити и съставени подробни

анкети, които могат точно да представят всеки един момент, оказващ влияние върху пациента.

В настоящата разработка са разгледани анатомията и физиологията на лимфната система, причините за възникване на лимфедем, както и терапиите, които се прилагат за лечението му. Анализирахме проблемите, които съпътстват пациентите с вторичен лимфедем, и изследвахме информираността им относно възможностите за прилагане на терапия при лимфедем и качеството им на живот с помощта на модифицирана скала WHOQOL-BREF. Разгледахме програмите за обучение в някои висши училища, в които се изучават рехабилитация и кинезитерапия, за да установим до каква степен е заложено обучение на студентите по отношение на заболявания на лимфната система. През последните години забелязваме негативна тенденция за увеличаване броя на хирургичните интервенции по повод онкологични заболявания и последващите усложнения като вторичен лимфедем, както и засягането на качеството на живот и здравно-социалните аспекти на пациентите с лимфедем. Ролята на рехабилитатори/кинезитерапевти в лечението на лимфедем е от водещо значение. Чрез редица методи те биха могли да повлияят както върху физическото състояние, така и косвено върху психическото състояние на пациентите. По тази причина изследвахме готовността на рехабилитаторите/кинезитерапевтите да се включат в следдипломни обучения, свързани с комплексната терапия на лимфедем.

ЛИМФНА СИСТЕМА – АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧНИ ДАННИ

АНАТОМИЧНИ ДАННИ ЗА ЛИМФНАТА СИСТЕМА

Лимфната система е част от сърдечно-съдовата система, заедно със сърцето и съдовете, по които циркулира кръвта.

Лимфата е безцветна течност, филтрат на кръвта от артериалната част на капилярите в интерстициалната тъкан, поема се от лимфните съдове, отвежда се във венозния ъгъл и оттам – в кръвоносната система. Всъщност лимфната система представлява система от лимфни съдове и органи – лимфни възли, далак и др., които са изградени от лимфоидна тъкан. Една от функциите ѝ е дренирането на лимфата от тъканите до венозното русло, а друга функция, с която е свързвана лимфната система, е обезвреждането на чужди частици и микроорганизми, попаднали в организма, с образуването на лимфоцити, антитела и др. (оранжева анатомия). Лимфните стволоче и протоци допълват венозната система, като подпомагат обмяната на веществата в организма, отнасяйки от клетките и тъканите различните продукти, както и чужди тела, напр. бактерии, които не проникват във венозната система.

Лимфни съдове – делят се основно на три групи – лимфни капиляри, *vasa lymphocapillaria*; дрениращи лимфата съдове или колектори, *vasa lymphatica*; по-големи лимфни стволоче, *trunci lymphatici*.

Близо до началото си лимфните капиляри образуват мрежовидно съединение, *rete lymphocapillare*. Те са най-тънките лимфни съдове, стените на които се състоят от слой ендотелни клетки. Същинските тънкостенни лимфни съдове възникват от сливането на лимфните капиляри. Те анастомозират многократно помежду си. Стените на лимфните съдове

са по-тънки от тези на кръвоносните съдове и са изградени от три обвивки – вътрешна, tunica intima, ендотел; средна, tunica media, образувана предимно от циркулярни гладки мускулни влакна с примес на еластични влакна; външна, tunica externa, адвентиция, образувана от съединителнотъканни снопчета, еластични и надлъжно вървящи мускулни влакна.

Тънкостенните лимфни съдове имат клапи и насочват лимфния поток само в посока от лимфните възли, които се разполагат непрекъснато по хода на лимфните пътища, към сърцето. Лимфните клапи са чифтни, valvulae lymphaticae, с полулунна форма. При лимфните съдове, в зависимост от положението им спрямо общата мускулна фасция, се прави разлика между повърхностни – vasa lymphatica superficialia, и дълбоки – vasa lymphatica profunda. Накрая лимфата на всички лимфни съдове се събира в два големи лимфни протока – този, който се намира вляво – ductus thoracicus, и вдясно – ductus lymphaticus dexter [19].

Съединявайки се помежду си, лимфните съдове образуват лимфни сплетения – plexus lymphatici, в подкожната мастна тъкан, в органите и по хода на кръвоносните съдове.

Повърхностните и дълбоките лимфни съдове и сплетиенията анастомозират помежду си.

Лимфни възли (nodi lymphoidei) – разположени са по хода на повърхностните и дълбоките лимфни съдове. Те приемат лимфата от тъканите, органите или участъците на тялото, откъдето започват тези съдове. По тази причина се наричат регионални лимфни възли, nodi lymphoidei, regionales. Възлите, които са локализирани в кухините на тялото, са: париентални (nodi lymphoidei parietales) и висцерални (nodi lymphoidei viscerales).

В лимфните възли се различават: навлизащи в тях – аферентни лимфни съдове, по които лимфата попада във възела,

и излизащи от тях – еферентни съдове, които отвеждат лимфата от възела. По този начин лимфните съдове в лимфните възли се прекъсват [18].

Лимфните възли са закръглени, приплеснати, често с тела с бобовидна форма. Големината им е от 2 до 20 мм. На повърхността на възела има вдлъбване, хилус, като еферентният лимфен съд излиза оттам, а кръвоносните съдове и нервите влизат през хилуса. Отвън лимфният възел е обвит от плътна съединителнотъканна капсула, образуваща гредички (*trabeculae*), които навлизат във вътрешността. Във всеки възел има капсула, която представлява плътна съединителнотъканна обвивка. Капсулата съдържа колагенови и еластични влакна с примес на гладкомускулни влакна, което ѝ дава възможност да се съкращава и активно да се придвижва лимфната течност.

Лимфната тъкан, която представлява основната маса от лимфния възел, запълва промеждутъците между трабекулите. Тя образува кора (*cortex*) с червеникаво-жълт цвят и медула (сърцевина, *medulla*) с червеникав цвят.

Между капсулата, трабекулите и лимфната тъкан има свободни пространства с разширения – синуси, постлани с ендотел.

Течността, лимфата, която навлиза по аферентните съдове, освобождава лимфната тъкан от чуждите тела – бактерии, туморни клетки и др. След това, обогатена с лимфоцити, се оттича по еферентните съдове.

Лимфните съдове, доставящи лимфа от регионалните лимфни възли, се съединяват в големи лимфни стволоче, които накрая образуват два големи лимфни протока – гръден проток и десен лимфен проток.

Гръдният проток (*ductus thoracicus*) събира лимфата от двата долни крайника, органите и стените на тазовата и ко-

ремната кухина, левия бял дроб, лявата половина на сърцето, стените от лявата половина на гръдния кош, от левия горен крайник и лявата половина на шията и главата. На нивото на II поясен прешлен чрез сливането на три лимфни съда, се образува гръдният проток. Грите лимфни съда са: левият поясен ствол, десният поясен ствол и чревният ствол [18].

Trunci lumbales sinister et dexter, левият и десният поясен ствол, събират лимфата от долните крайници, стените и органите на кухината на таза, коремната стена, органите от ретроперитонеалното пространство, поясния и кръстцовия отдел на гръбначния стълб и обвивките на гръбначния мозък.

Чревният, интестиналният ствол, *truncus intestinalis*, отвежда лимфата от храносмилателните органи.

Цистерна на гръдния проток, хилусна цистерна, *cisterna chyli*, е разширената част на гръдния проток, образувана понякога от съединяването на двата поясни и на интестиналният ствол. В някои случаи тя може да липсва и тогава тези стволлове се вливат непосредствено в гръдния проток. Размерите, формата и степента, в която се изразява хилусната цистерна, както и начинът, по който се съединяват трите протока, имат индивидуални различия.

Цистерната на гръдния проток се намира върху предната повърхност на телата на прешлените от 2-ри поясен до 9-и гръден, между крачетата на диафрагмата. Долната ѝ част лежи зад аортата, горната – по дължината на дясната ѝ стена. Цистерната постепенно се стеснява нагоре и продължава непосредствено в гръдния проток. Протокът, заедно с аортата, преминава през *hiatus aorticus* на диафрагмата в гръдната кухина. Гръдният проток в гръдната кухина е разположен в задното средностение, като е ориентиран по дължината на дясната стена на аортата, между нея и нечифтната вена, върху предната повърхност на телата на прешлените. Там той

пресича предните стени на десните междуребрени артерии, покрит отпред от париентална плевра.

Гръдният проток се отклонява наляво, минава зад хранопровода и зад 3-ти гръден прешлен и се издига до 7-и шиен прешлен. Оттам завива напред, заобикаля левия купол на плеврата, преминава между лявата обща сънна артерия и се влива в левия венозен ъгъл. Това е мястото на сливане на лявата подключична вена с лявата вътрешна яремна вена.

В гръдната кухина, на нивото на 7-и и 8-и прешлен, гръдният проток понякога се разделя на два или повече ствола, които след това отново се съединяват. В случай че гръдният проток се влива във венозния ъгъл във вид на няколко ствола, крайният му отдел също може да се разделя.

В частта на гръдният проток, която се намира в гръдната кухина, се вливат малки междуребрени лимфни съдове и голям ляв бронхомедиастинален ствол (*truncus bronhomediastinalis sinister*), който пренася лимфата от левия бял дроб, лявата половина на сърцето, хранопровода, трахеята и от щитовидната жлеза.

В мястото на вливане в левия венозен ъгъл гръдният проток приема още два големи лимфни съда в състава си. Това са левият подключичен ствол, *truncus subclavius sinister*, който събира лимфата от левия горен крайник и левия яремен ствол, и *truncus jugularis sinister*, пренасящ лимфата от лявата половина на шията и главата.

По дължината на протока се намират голям брой лимфни възли. Дължината му е 35-45 см. Диаметърът на просвета му е различен. Освен началното разширение – хилусна цистерна, има още едно по-малко разширение в крайния отдел, близо до вливането във венозния ъгъл. Движението на лимфата от протока се осъществява в резултат на всмукващото действие на отрицателното налягане в кухината на гръдния

кош и в големите венозни съдове и по силата на пресорното действие на крачетата на диафрагмата и наличието на клапи. Клапите се намират по цялото протежение на гръдния проток. Най-много от тях се намират в неговия горен отдел. Клапите са разположени в областта на вливане на протока в левия венозен ъгъл и възпрепятстват обратния ток на лимфата и попадането в кръвта от вените в гръдния проток.

Десният лимфен, торакален проток, ductus lymphaticus (thoracicus) dexter, е къс лимфен съд, с дължина около 1-1,5 см и диаметър до 2 мм, който е разположен в дясната голяма надключична яма и се влива в десния венозен ъгъл. Това е мястото на сливане на дясната вътрешна яремна вена с дясната подключична вена.

В десния лимфен проток постъпва лимфа от десния горен крайник, дясната половина на главата и шията, дясната половина на гръдния кош. Той се образува от три лимфни съда: truncus subclavius dexter, десен подключичен ствол – пренася лимфата от десния горен крайник; truncus jugularis dexter, десен яремен ствол – пренася лимфата от дясната половина на шията и главата; truncus bronhomediastinalis dexter, десен бронхомедиастинален ствол – събира лимфата от дясната половина на сърцето, дясната половина на хранопровода и долната част на трахеята, десния бял дроб, стените на дясната половина на гръдната кухина.

Десният лимфен проток в областта на устието няма клапи.

Регионални лимфни възли

Лимфни възли на главата и шията:

Различават се няколко основни групи лимфни възли в областта на главата и шията:

- Тилни лимфни възли, nodi occipitales, от 2 броя до 5-6 броя. Залягат в подкожната мастна тъкан на нивото на linea

nuche superior (горнотилна линия). Поемат лимфата от тила и шията.

- Мастоидни лимфни възли, *nodi mastoidei*, общо 2-4 броя. Локализирани са зад ушната мида около *processus mastoideus*, в мястото на прикрепване на *m. sternocleidomastoideus*. Те дренират лимфата от ушната мида, слепоочната и теменната област.

- Паротидни лимфни възли, *nodi lymphoidei parotidei*. Делят се на повърхностни и дълбоки:

- Повърхностните паротидни лимфни възли, *nodi parotidei superficiales*, са разположени върху повърхностната част на *glandula paratoidea* пред трагуса на ушната мида, *concha auriculae*, на нивото на външния слухов отвор, *porus acusticus externus*.

- Дълбоките паротидни лимфни възли, *nodi parotidei profundi*, които са от 3 до 10 на брой, са локализирани по хода на повърхностната слепоочна артерия, *a. temporalis superficialis*. Представени са от три групи: предушни възли (*nodi preauriculares*); подушни възли (*nodi infraauriculares*); вътрежлезни възли (*nodi intraglandulares*). Повърхностните и дълбоките паротидни лимфни възли поемат лимфата от околоушната жлеза, от външните половици на клепачите, от външния слухов канал и от външната част на носа.

Общият лимфен отток на трите групи лимфни възли е към дълбоките шийни лимфни възли [18].

- Лицеви лимфни възли, *nodi faciales*. Разположени са основно по хода на лицевата артерия и разклоненията ѝ. От тях се разграничават следните лимфни възли, по 1-2 броя: букцинатoren възел, носоустен възел, моларен възел и долночелюстен възел. Поемат лимфата от клепачите, небцето, носа, гълтача.

- Подчелюстни лимфни възли, *nodi submandibularis*. Те са общо 6-10 на брой. Разположени са в *trigonum subman-*

dibulare по дължината на долния ръб на основата на долната челюст. Част от тях залягат в дебелината на *glandula submandibularis*.

- Подбрадични лимфни възли, *nodi submentales*. Общо са 2-8 броя, разположени над тялото на подезичната кост, върху предната повърхност на *m. mylohyoideus*. Отвеждат лимфата основно от пода на устната кухина, брадичката и долната устна.

- Предни шийни лимфни възли, *nodi cervicales anteriores*. Те се делят на повърхностни, около 5-10 на брой, и дълбоки – 30-80 броя. Повърхностните предни яремни, предни шийни възли, залягат единично по хода на предната яремна вена, под подезичната кост. Дълбоките предни шийни възли са разположени върху външните и страничните повърхности на ларинкса и трахеята. Те от своя страна се делят на няколко групи:

- Предларингеални възли, които са само 2-3 броя;
- Тироидни възли;
- Предтрахеални възли;
- Паратрахеални (шийни) възли.

Всички предни лимфни възли се оттичат към дълбоките шийни лимфни възли.

- Латерални шийни лимфни възли, *nodi cervicales (colli) laterals*. Също се делят на повърхностни и дълбоки. Повърхностните латерални шийни възли общо са 4-5 броя. Залягат по протежението на външната яремна вена. Те събират лимфата от ушната мида и долната част на околоушната жлеза. Дълбоките латерални шийни възли, *nodi cervicales laterales profundus*, общо 10-15 на брой, са разположени по протежението на вътрешната яремна вена, на малки групи. Различават се горни и долни дълбоки възли.

- Горните дълбоки възли са представени от латералния и предния възел, локализиращи върху съответните стени на

вътрешната яремна вена и от големия яремнодвукоремчест възел, който заляга под задното коремче на *m. digastricus*, на нивото на *v. jugularis interna*.

○ Долните дълбоки възли се разделят спрямо вътрешната яремна вена на предни и латерални възли. Най-големият в тази група е яремнооомохиодуестият възел.

Дълбоките шийни лимфни възли се оттичат по съответния *truncus jugularis*.

● Надключични лимфни възли, *nodi supraclaviculares*. Намират в лопатъчноключечния триъгълник, по хода на подключичната вена.

● Допълнителни лимфни възли, *nodi accessori*. Разположени са по хода на едноименния нерв в горната част на лопатъчнотрапецовидния триъгълник.

● Ретрофариенгиални лимфни възли, *nodi retropharyngeales*. Те са разположени върху задностраничната повърхност на гълтача.

Лимфните съдове на главата се делят на повърхностни и дълбоки, а лимфните съдове на шията – на латерални и предни.

Лимфни възли и съдове на млечната жлеза:

Лимфни възли в областта на млечната жлеза са няколко групи:

● Околомамари лимфни възли (*nodi paramammarii*). Те са разположени по хода на латералната гръдна артерия.

● Междупекторални лимфни възли (*nodi interpecterales*). Общо са 3-4 броя. Залягат подкожно или между големия и малкия гръден мускул в горния отдел на предностраничната гръдна повърхност.

Лимфните съдове на млечната жлеза се формират в две мрежи на лимфните капиляри – повърхностна и дълбока. Те, от друга страна, се свързват с близките и отдалечено лежащите лимфни възли.

Лимфата се оттича предимно в подмишничните лимфни възли, *nodi lymphoidei axillares*. От медиалните гръдни квадранти еферентните лимфни съдове вървят по пътя на предните пробиващи съдове през междуребрениите промеждутъци в парастерналните лимфни възли. До горните и страничните участъци лимфните съдове вървят в окологръдните и междугръдните възли, пробождайки гръдните мускули или заобикаляйки външния ръб на *m. pectoralis major*. Част от лимфните съдове на млечната жлеза преминават пред ключицата и се вливат в надключичните възли и в яремноомохиодуесния възел.

Намират се анастомози между лимфните съдове на лявата и дясната млечна жлеза.

Лимфни съдове и възли на горен крайник:

Различават се няколко групи лимфни възли в областта на горния крайник.

- Аксиларни, подмишнични лимфни възли (*nodi lymphoidei axillares*). Те са общо 15-20 на брой. Залягат във *fossa axillaris*. Те са регионални възли на горния крайник и млечната жлеза.

Част от аксиларните възли се разполагат повърхностно, в слоя мастна тъкан, а останалите – в дълбочината на аксиларната ямка, около кръвоносните съдове.

Различават се няколко групи аксиларни лимфни възли:

- Пекторални, предни възли – разположени са по външната повърхност на *m. serratus anterior*. Приемат лимфа от повърхностните съдове на горния отдел на предната коремна стена, предностраничните повърхности на гръдния кош и от млечната жлеза.

- Субскапуларни, задни лимфни възли – те се намират по предната повърхност на *m. subscapularis*. В тези възли лимфата постъпва от лимфните съдове на мишницата и задната повърхност на гръдния кош.

- Възли на хумероса, латерални – залягат върху медиалната повърхност на *m. coracobrachialis* и приемат лимфните съдове на горния крайник.

- Централни възли – разположени са по хода на съдовонервния сноп на аксиларната ямка. Получават лимфа от аксиларните възли на другите групи и от млечната жлеза.

- Апикални възли – намират се в областта на горния отвор на аксиларната ямка. Събират лимфа от всички аксиларни възли.

Аксиларните лимфни възли, като регионални лимфни възли на млечната жлеза, имат голямо значение в клиниката.

- Мишнични лимфни възли (*nodi brachiales*). Разположени са по хода на *a. brachialis*.

- Лакътни лимфни възли (*nodi cubitales*). Намират се предимно в дълбочината на кубиталната ямка, около кръвоносни съдове. Част то тях – супратрохлеарните възли, залягат повърхностно над медиалния епикондил на раменната кост. Лимфата от китката и предмишницата отначало отива в кубиталната ямка.

В горната трета на предмишницата по хода на лакътната артерия се забелязват единични лимфни възли на предмишницата, които са общо 1-2 на брой.

Лимфните съдове на горния крайник се делят също на повърхностни и дълбоки [18].

Лимфни възли на гръдния кош и корема:

Различават се две групи лимфни възли в кухините на човешкото тяло – париетални и висцерални.

Гръден кош:

- Околостернални лимфни възли, *nodi parasternales*. Те са от вътрешната страна на гръдната стена по протежението на *vasa thoracica interna*. Поемат лимфата от млечната жлеза,

междуребрните пространства, плеврата и от части от черния дроб и диафрагмата.

- Междуребрени лимфни възли, *nodi intercostales*. Разположени са в задната част на междуребрните пространства и върху главите на ребрата. Събират лимфата от плеврата и от междуребрните пространства.

- Предгръбначни лимфни възли, *nodi prevertebrales*. Те са единични, залягат върху предната и страничните повърхности на долните гръдни прешлени. Приемат лимфата от прилежащата област.

- Горни диафрагмени лимфни възли, *nodi phrenici superiores*. Те са разположени в предния и в задния медиастинум. В тях се влива лимфата от диафрагмата и черния дроб.

- Предперикардни лимфни възли, *nodi prepericardiales*, те спадат към висцералните лимфни възли. Единични са и залягат върху долнопредната повърхност на перикарда. Приемат лимфата от съответните съседни области.

- Група на предните средностенни лимфни възли, *nodi mediastinales anteriores*. Разположена е пред аортната дъга, събира лимфата от околните структури.

- Задни средностенни лимфни възли, *nodi mediastinales posteriors*. Разполагат се в задното средностение. Съответно на съседните органи те се делят на подгрупи, към които се отнасят *nodi lymphatici tracheobronchiales* и *paratracheales* около трахеята. В задните средностенни лимфни възли се внася лимфа от белите дробове, бронхите, трахеята, хранопровода, перикарда, диафрагмата и черния дроб.

Към париенталните лимфни възли на корема спадат:

- Поясни лимфни възли, *nodi lumbales*. Те са 20-30 на брой. Залягат странично и отпред на коремната аорта и долната куха вена. Разграничават се леви, десни и междинни поясни лимфни възли.

○ Левите поясни лимфни възли са разположени от лявата страна на аортата, по нейната дължина.

○ Десните поясни лимфни възли са разположени около долната куха вена.

Тези групи лимфни възли се делят на подгрупи и поемат лимфата от надбъбречните жлези, бъбреците, пикочопроводите, тестисите, яйчниците, както и от *fundus uteri*, коремната стена.

○ Междинни поясни лимфни възли – намират се между аортата и долната куха вена. Техните притоци идват от същите области, както при левите и десните поясни лимфни възли.

● Долни диафрагмални лимфни възли, *nodī phernici inferiores*. Разположени са в близост до отвора на аортата и крачетата на диафрагмата. Събират лимфата от областта.

● Долни епигастрални лимфни възли, *nodī epigastrici inferiores*. Залягат по дължината на началната част на долната епигастриална артерия.

Към висцералните лимфни възли на корема спадат:

● Целиачните, чревни лимфни възли, *nodī lymphoidei coeliacī*. Те са общо на брой 10-15 и са разположени при корена на чревния ствол. Получават лимфа от стомаха, слезката, черния дроб (частично), задстомашната жлеза, горната част на дванадесетопръстника чрез съответстващите на тези органи лимфни възли. Представяват втората филтрираща станция за органите на епигастриалната област.

● Лимфните възли на стомаха, *nodī gastrici*, образуват първи ред възли, чрез които лимфата се оттича от стомаха. Разполагат се по продължение на малката кривина на стомаха.

● Панкреасните лимфни съдове, горни и долни, *nodī pancreatici superiores* и *inferiores*, са разположени по съответните ръбове на тялото и опашката на задстомашната жлеза.

- Горните и долните панкреатодуоденални лимфни възли, *nodi pancreaticoduodenales superiores* и *inferiores*, са разположени по дължината на едноименните артерии върху предната и задната повърхност на главата на задстомашната жлеза и низходящата част на дванадесетопръстника.

- Чернодробните лимфни възли, *nodi hepatici*, се разполагат в областта на *porta hepatis* и по протежение на собствената и общата чернодробна артерия.

- Мезентериалните лимфни възли, *nodi mesenterici*, са общо са 180-200 броя. Разположени са около клоновете на горната и долната мезентериална артерия, във връзка с което се разделят на горни и долни мезентериални възли. Оттичат се към *nodi coeliaci*. Илиоколичните възли са разположени върху листовите на мезентериума на тънкото черво и съпровождат а. *ileocolica*. Мезоколичните лимфни възли са наредени по хода на артериите на дебелото черво и в групи поемат лимфата от дебелото черво. Долните мезентериални възли се намират по протежение на а. *mesenterica inferior* и събират лимфата от *colon descendens*, *colon sigmoideum* и ректума.

Лимфни възли и съдове в таза и долния крайник:

Към париеталните лимфни възли на таза спадат локализираните по дължината на хълбочните артерии и вени.

- Общи хълбочни лимфни възли, *nodi iliaci communes*. Намират се по хода на общата хълбочна артерия и спрямо нея и едноименната вена се делят на медиални, междинни и латерални възли, а също и на подаортални и промонторни възли. Като втора филтрираща станция, те поемат лимфата от повечето тазови органи, от вътрешната коремна стена, хълбочните и седалищните мускули. Оттичат се по *trunci lumbales*.

- Външни хълбочни лимфни възли, *nodi iliaci externi*. На брой общо са 4-10. Разположени са от двете страни и пред външните хълбочни артерии и вени, заедно със съединява-

щите ги съдове образуват лимфно сплетение, което отвежда лимфата от долния крайник, стените на таза и долния отдел на коремната стена. Те служат като втора станция за слабинните лимфни възли и като първа за части от пикочния мехур и влагалището.

- Вътрешни хълбочни лимфни възли, *nodi iliaci interni*. Залягат по дължината на вътрешната хълбочна артерия. Получават лимфа от органите на малкия таз, перинеалната област, от вътрешната и външната стена на таза.

Към висцералните групи лимфни възли се отнасят възлите от органите на таза:

- Околomezурни лимфни възли, *nodi paravesicales*. В зависимост от местоположението си се делят на предmezурни, задmezурни и латерални mezурни възли. Поемат лимфата от пикочния мехур, както и от простатната жлеза.

- Околoвлагалищни лимфни възли, *nodi paravaginales*. Разположени са в мастната тъкан на заднолатералната стена на влагалището. Приемат частично лимфата от този орган.

- Околоректални, аноректални лимфни възли, *nodi pararectales, anorectales*. Разположени са основно върху преднолатералната стена на тазовата част на ректума, при което 2-3 броя възли залягат на нивото на горния ръб на ампулата, а 2-4 броя – при долния ѝ ръб, над диафрагмата на таза. Поемат лимфа на правото черво. Тя се отвежда в посока на *nodi mesenterici inferiores*.

По-голямата част от лимфните съдове на органите на таза се насочват в кръстцовите и вътрешните хълбочни възли.

В областта на долния крайник се намират няколко групи лимфни възли:

- Повърхностни слабинни лимфни възли, *nodi inguinales superficiales*. Те са общо 10-16 броя. Разполагат се в горната трета на бедрото, малко над слабинната връзка, под кожата

на широката фасция на бедрото. Част от тях, 4-7 броя, са разположени в областта на hiatus saphenus и се наричат долни слабинни възли. От три до пет възела лежат по дължината на lig. inguinale – горномедиални слабинни възли, а 3-4 възела, които са разположени малко по-надолу и навън, са горнолатерални слабинни възли. Те събират лимфата от повърхностната област на долния крайник, както и лимфата от ануса, междинницата и външните полови органи. След това се оттичат към париеталните nodi iliaci externi.

- Дълбоките слабинни лимфни възли, nodi inguinales profundī, са общо 3-5 броя. Намират се под fascia lata върху предната стена на бедрената вена. Най-големият от тях лежи непосредствено под lig. Inguinale, по-медиално от бедрената вена, заема най-медиалния отдел на lacuna vasorum.

- Задколенни лимфни възли, nodi poplitei. Те са 4-6 на брой, намират се в дълбочината на подколянната ямка, около задколянната артерия и вена. Сред тях се различават повърхностни и дълбоки лимфни възли. Те представляват филтриращата станция за лимфата от ходилото и подбедрицата, където понякога се намират преден тибиален възел, заден тибиален възел, фибуларен възел.

В онкологичната хирургия е изключително важно да се познават регионалните лимфни възли на всеки орган [18].

Лимфни органи

Лимфните органи съдържат лимфоидна тъкан и участват в образуването на клетки, които създават имунитет на организма.

Първични лимфни органи:

- Костен мозък
- Тимус

Вторични лимфни органи:

- Регионални лимфни възли

- Слезка
- Небцови тонзили
- Фаренгиална тонзила
- Тубарни тонзили
- Лингвална тонзила
- Единични лимфни възелчета
- Агрегирани лимфни възелчета

Костният мозък е кръвотворен орган. Съдържа стволови клетки, които дават начало на всички видове клетки на кръвта – на хематоцитите, и на лимфата – лимфоцитите.

Централният орган на имуногенезата е тимусът. Той произвежда хормоноподобно вещество тимозин, което увеличава количеството на лимфоцитите и усилва имунитета. Това вещество също така подпомага процесите на растежа и формирането на скелета.

В тимуса се извършва превръщането на част от стволовите клетки на костния мозък в Т-лимфоцити, а В-лимфоцитите се диференцират от клетките на костния мозък и лимфните възелчета на апендикса и хълбочното черво. Според някои автори само се предполага, че се извършва такава диференциация. В процеса на развитие тези лимфоцити навлизат с кръвния ток във вторичните лимфни органи. В тези органи се извършва голяма част от последващите превръщания на клетките.

Тимусът е нечифтен орган, с два дяла, рядко са 3-4 – десен и ляв дял. В повечето случаи дяловете са тясно прилягащи един към друг и свързани помежду си чрез хлабава съединителна тъкан. Предната им повърхност е изпъкнала, задната е вдлъбната. Долната, най-широка част на органа, е основата му, а стеснените горни отдели са върхът.

Инервацията на тимуса се осъществява от клоновете nn. Vagi, на четирите долни шийни гръбначномозъчни нерва и

трите щийни симпатикови възела. Капсулата се инервира от nn. phrenici.

Венозната кръв на тимуса се оттича по големи вени в един венозен ствол, който се влива във v. brachiocephalica sinistra, а от малките вени – във vv. thoracicae internae, vv. thyroideae inferiores, vv. pericardiacophrenicae, vv. phrenicae superiores. Кръвоснабдяването се осъществява от редица артериални източници – rr. thymici, aa. thoracicae internae, aa. thyroideae inferiores, aa. pericardiacophrenicae, aa. phrenicae superiores.

Слезката (splen) е най-големият лимфоиден орган. Той също е нечифтен орган и има форма на кафено зърно. Намира се в коремната кухина, в лявото подребрие, проекцията му е между IX и XI ребро, при нормални обстоятелства не е достъпен за палпация.

Слезката е изградена от две повърхности – диафрагмена и органна. Диафрагмената (fascia diafragmatica) заляга към диафрагмата. В органната – fascies visceralis, се намира хилусът и с нея слезката се допира до дъното на стомаха, опашката на панкреаса и лявата извивка на дебелото черво.

Функциите на слезката са производство на лимфоцити, кръвно депо, филтър на чужди частици, микроорганизми, разрушени клетки и др. При заболяване или травма слезката може да се отстрани, тъй като не е орган с жизненоважна функция.

Слезката е покрита изцяло с перитонеум, под който се разполага съединителнотъканна капсула. Тя образува гредички във вътрешността на органа, по които вървят кръвоносни съдове. Между този фиброзен скелет се разполага пулпата на слезката. Бялата пулпа представлява компактна лимфоидна тъкан, групирана около артериалните клончета, образува овоидни по форма лимфни фоликули – слезкови или малпигиеви телца, които, подобно на фоликулите на лимфния въ-

зел, произвеждат лимфоцити. Червената пулпа се състои от синусоиди и от разположена около тях разреждана лимфоидна тъкан. Слезката съдържа сложна кръвоносна мрежа с множество сфинктери, които дават възможност за задържане на кръвта в един или друг отдел и по този начин за осъществяване на функциите ѝ [16].

Инервацията на слезката се осъществява от plexus splenicus – периартериално сплетение по хода на слезковата артерия.

Кръвоснабдяването се извършва от a. splenica.

Развитие и възрастни особености на лимфните органи

Тимусът се развива от ендодермата в областта на третото хрилно джобче и представлява лимфоепителен орган. Тимусът достига най-големия си размер при новороденото и при деца на двегодишна възраст. От тази възраст до периода на половото съзряване размерът му нараства незначително, тъй като за около 13 години се увеличава толкова пъти, колкото преди това за две години.

Теглото на тимуса при новородено е в границите 10-15 г, при 2-годишно дете е около 20 г, а към 15-годишна възраст достига 30-40 г.

След това започва инволюция на органа, в него се увеличава количеството на мастната тъкан, а кортексът и медулата намаляват значително. Паренхимът остава във вид на малки островчета. Теглото на органа рязко намалява и към 25-30-годишна възраст достига 25 г, а на 70-годишна възраст – 6 г. В някои редки случаи тимусът може да се съхрани при възрастни [18].

Слезката се заражда в края на първия месец от ембрионалното развитие в областта на задната стена на булната торбичка (bursa omentalis), при голямата кривина на стомаха, във

вид на малко натрупване на мезенхимни клетки. В началото на третия месец това натрупване започва да се отделя от стената на булната торбичка и остава свързано само с тези кръвоносни съдове, които проникват в бъдещия хилус на органа.

При новороденото слезката заляга по такъв начин, че горният ѝ полюс се намира на нивото на VIII ребро, а долният ѝ полюс – на нивото на XI ребро отляво. При децата на 6-месечна възраст горният полюс се намира на нивото на IX ребро, долният полюс на XI-XII ребро.

Теглото на слезката на новородено е средно 8 г, ширината 3 см, дължината 5 см, дебелината 1 см. Към 8-годишна възраст дължината се увеличава до 8 см, ширината до 5 см, дебелината до 2 см. Слезката може да бъде дълга и тънка, къса и дебела по форма, определя се от степента на кръвонапълването ѝ.

ФИЗИОЛОГИЯ НА ЛИМФНАТА СИСТЕМА

Лимфната система често се пренебрегва в повечето трактати за съдови заболявания като фин регулатор на тъканната микросреда. Тази деликатна система, незабележима по време на живота, помага да се поддържа течното протеиново и осмотично равновесие около клетките и подпомага усвояването и разпределението на хранителните вещества, изхвърлянето на отпадъците и обмяна на кислород и въглероден диоксид във вътрешна среда на организма.

Интерстициална (лимфна) течност: две трети от тялото се състои от вода и по-голямата част от този течен обем се съдържа в клетките. Въпреки това остатъкът, който съществува извън клетките, циркулира непрекъснато. В поредица от експерименти, проведени преди повече от век, английският физиолог Ърнест Старлинг очертава основните фактори, които регулират разделянето на извънклетъчната течност

[117]. Разпределението на течността между отделението на кръвоносните съдове, тъканите и потока на плазмата, излизаща от кръвния поток, зависи основно от транскапилярния баланс на градиентите на хидростатичното и протеиновото осмотично налягане, модифициран от характера (т.е. хидравличната проводимост) на филтриращата микроваскуларна повърхност. Обикновено непрекъснато се образува малък излишък от тъканна течност (нетна капилярна филтрация). Този излишък навлиза в лимфната система и след това се връща във венозната система. За разлика от кръвта, която тече в кръг с няколко литра в минута, лимфата тече изцяло в една посока и в покой със скорост от само 1,5 до 2,5 л на денонощие. Този ограничен обем произтича от лек хидродинамичен дисбаланс, който благоприятства движението на течност, сол и макромолекули от плазмата в тъканните пространства. Въпреки че кръвните капилярни легла варират по хидравлична проводимост, като цяло смущенията в градиентите на транскапилярното хидростатично и протеиново осмотично налягане (сили на Старлинг) са склонни да насърчават оток с ниско съдържание на протеин, докато импедансът на лимфния поток (лимфен застои) насърчава лимфния оток с високо съдържание на протеин.

За разлика от кръвния поток, който се задвижва от мощна и високоспециализирана мускулна помпа (сърцето), задвижването на лимфата произлиза предимно от спонтанни вътрешни сегментни контракции на по-големи, също и малки лимфни стволоче и в по-малка степен от външни „случайни сили“, като дишане, прозяване, мускулно свиване (напр. храносмилателна перисталтика), и предавани артериални пулсации [117]. Контракциите на лимфните сегменти между интралуминалните клапи (т.е. лимфангионите) реагират силно на обема на лимфата. По този начин увеличаването на об-

разуването на лимфа е придружено от по-чести и по-мощни лимфангионни контракции, лимфодинамичен отговор, който прилича на другия основен физиологичен принцип на Старлинг, законът на сърцето. Лимфната трункална контракция, подобно на венозната и артериалната вазомоция, се медира от симпатикомиметични агенти (както α , така и β -адренергични агонисти) [63]. Те са странични продукти на метаболизма на арахидоновата киселина (тромбоксани и простагландини) и от фактори, произведени от лимфен ендотел. Странно е, че в различните области на тялото лимфните стволоче проявяват различна чувствителност към различни вазоактивни и неврогенни стимуланти [119, 120]. Въпреки че значението на трункалната вазомоция, медирана от гладката мускулатура на туниката, е добре установено, остава неясно дали терминалните лимфни съдове или капилярите също са способни на вазомоция, или са просто пасивни канали.

Лимфните възли са потенциално място за възпрепятстване на свободния поток на лимфата, но също така имат централна имунологична роля. За разлика от жабите, които нямат лимфни възли, но притежават четири или повече стратегически разположени лимфни сърца, които връщат големи количества периферна лимфа обратно към кръвния поток, бозайниците притежават имунореактивни лимфни възли, които, когато са подути, фиброзни или атрофични, могат да инициират или да поддържат лимфен застои.

Въпреки че лимфните съдове, подобно на вените, са тънкостенни гъвкави канали, които връщат течност към сърцето, съотношенията поток-налягане във венозната и лимфната система са различни. Енергията за задвижване на кръвта във венозната система произлиза предимно от пулса на сърцето. Сърдечният пропульсивен тласък поддържа високо налягане през артериите и кръвоносните капиляри във вените.

Обратно, лимфните съдове в тъканите не са в непосредствена близост до кръвоносната система и главният източник на енергия за задвижване на лимфата произтича от вътрешните лимфни контракции на стената на ствола (*propulsor lymphaticum*) [142]. Подобно на лимфните сърца на земноводните (*cor lymphaticum*), гладката лимфна мускулатура на бозайниците бие ритмично и координирано. Контрактилните вълни се разпространяват бързо от единия край на лимфния ствол до другия, в посока тъкан към лимфен възел (аферентни лимфни съдове) или лимфен възел към венозна система (еферентни лимфни съдове). Контрактилните вълни, съчетани с наличието на добре развита интралуминална клапа на система, улесняват транспортирането на лимфата [117]. Лимфните структури функционират като микропомпи, които отговарят на предизвикателствата на течностите, а малките повишения на интралуминалното налягане могат да доведат до драматични увеличения на контрактилна честота, например в задколенните аферентни лимфни съдове повишаването на вътрелуменното налягане с 1 mm Hg утроява контрактилната честота, уж подобрявайки движението на лимфата [112]. Обикновено съпротивлението на потока в лимфните съдове е относително високо в сравнение с ниското съпротивление във венозната система, но помпният капацитет на лимфните пътища е в състояние да преодолее този импеданс чрез генериране на вътрелуменно налягане от 30 до 50 mm Hg и понякога дори равно или надвишаващо артериалното налягане [96]. Тази страхотна сила на изтласкване на лимфата се модулира не само от налягането на пълнене, но и от температура, симпатикомиметици, невrogenни стимули, циркулиращи хормони и локално освободени паракринни и автокринни цитокинови секрети [78]. Лимфните контракции са резултат от потенциали за действие, които произхождат от лимфан-

гиома, вероятно поради активността на чувствителните на натиск хлоридни йонни канали в лимфните гладкомускулни клетки [147]. Друг, скорошен напредък в разбирането на ритъмната дейност е нейната точка на произход. Теоретично, всяка гладкомускулна клетка в стената на лимфните съдове може да действа като водач на ритъм и ритъмът се задава от клетката, която е по-бърза в изстрелването на потенциал за действие, разпространяващ се през стената на лимфангиома. Анализ *in silico* на експериментални данни предполага, че най-вероятните места на активност на пейсмейкъра са в съседство с интралуминалните клапи. На тези места клетъчната плътност и комуникацията между клетката изглеждат идеални за генериране на потенциали за действие, които се разпространяват през свързания мускулен слой и водят до организирана контракция.

Често погрешно се смята, че връщането на лимфата, подобно на венозното връщане, се усилва директно от компресията на тялото от скелетните мускули и други съседни структури. Въпреки че мускулната контракция и външният масаж ясно ускоряват връщането на лимфата при наличие на оток, при нормални условия периферният лимфен поток се регулира основно чрез спонтанно свиване на самите лимфни пътища [96, 147]. В периферните лимфни пътища, за разлика от периферните вени, колоната от течност е непълна. Съответно, при нормално интралимфно налягане външната компресия е неефективна при задвижването на лимфата напред, въпреки че може да увеличи честотата и амплитудата на лимфните контракции. По време на лимфна обструкция и постоянен лимфен застои течността в лимфните пътища става непрекъсната и скелетните мускули или силната външна компресия се превръщат в ефективен помпен механизъм, който подпомага транспорта на лимфата. Изследванията на ефекта

на гравитацията върху периферното лимфно и венозно налягане потвърждават тези открития. Заемането на изправена позиция рязко повишава дисталното венозно налягане, но периферното интралимфно налягане не се повлиява, въпреки че лимфната трункална пулсация се увеличава както по честота, така и по амплитуда. Тази подредба благоприятства отстраняването на тъканната течност от лимфните пътища по време на застои, тъй като за разлика от вените лимфните пътища работят при много по-ниско хидростатично налягане. След като лимфните пътища се запушат, първоначално се ускоряват трункалните контракции, но след това интралуминалните клапи постепенно отстъпват и тъй като стълбът на лимфната течност става непрекъснат, това механично предимство се губи и се появява хроничен лимфедем [117].

Лимфен път

Добре познат и изучен е лимфният път на транспортиране на течности, протеини и макромолекули, особено хиломикра, произхождащи от тънките черва. Лимфогенният път на разпространение на туморните клетки формира концептуалната основа за повечето съвременни подходи за лечение на солидни органични ракови заболявания. Ролята на лимфното поглъщане и изчистването на микроорганизмите в клиничните прояви (напр. лимфангитни ивици), патогенезата, възпалителните и другите тъканни реакции и имунната защита е подценявана особено през последните години. От 30-те до 60-те години на миналия век редица, внимателно извършени, проучвания изследват критичния лимфен път в началните и по-късните фази на вирусна и бактериална инфекция и динамичната физиология на аферентните и еферентните рамена на имунния отговор. Лимфологът Джоузеф Йофи е положил основите за признаване на значението на „инертните“ лимфоцити и откриването на трафика на лимфоидни клетки, които

са основни за принципите на съвременната имунология [22]. Преработването на тези по-стари изследвания с по-модерни физиологични техники и молекулярни инструментите могат да дадат ново транслационно вникване в разстройства, вариращи от СПИН и туберкулоза до паразитни разстройства, като същевременно изясняват лимфното разпространение на рака [117].

Лимфангиогенеза

За разлика от неконтролирания нов растеж (лимфангио-саркома) програмираната пролиферация на лимфен ендотел с образуване на тръби (лимфангиогенеза) е важна за редица физиологични и патологични процеси. През последните няколко десетилетия, откакто феноменът на ангиогенезата бе възпроизведен за първи път в култури от ендотелни клетки и смесени васкуларни тъкани, значително внимание бе насочено към по-нататъшното разбиране на този процес, но до голяма степен в контекста на растежа на кръвоносните съдове (хемангиогенеза) [141]. Лимфният двойник (т.е. лимфангиогенезата) доскоро е получавал оскъдно внимание, въпреки че лимфната регенерация е от съществено значение за здравето. Нарушенията на лимфния поток и лимфния растеж са често срещани, често обезобразяващи и понякога застрашаващи от ампутация крайниците и дори застрашаващи живота.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ НА ЛИМФНАТА СИСТЕМА

Вроденото отсъствие, както и радикалното изрязване на регионалните лимфни възли са свързани с оток. Изглежда ясно, че лимфедемът е просто краен резултат от недостатъчен лимфен дренаж (нископроизводителна недостатъчност на лимфната циркулация). Този сценарий е в контраст с по-честите локални или генерализирани отоци от венозна

оклузия, сърдечна недостатъчност и чернодробна цироза. Периферният лимфедем, въпреки неговата патофизиология и заключението, че е краен резултат от недостатъчен лимфен дренаж, се оказва труден както за експериментално възпроизвеждане, така и за лечение. Първоначалните експериментални опити за симулиране на клиничното състояние чрез лимфна склероза и радикална ексцизия са били неуспешни и разкриват забележителна способност на запушените лимфни пътища да се регенерират и „преодоляват празнината“ или да заобиколят индуцираното блокиране със спонтанно отваряне на спомагателни лимфно-венозни шънтове. Въпреки че преходното подуване е често срещано, тези компенсаторни механизми изключват развитието на хроничен лимфедем, базиран единствено на обструкция на лимфния дренаж.

Общият неуспех на експериментите с ранна лимфна стаза за възпроизвеждане на постоянен периферен оток подсили дълго поддържаната теория, че явната или субклиничната бактериална инфекция (лимфангит) е необходима за развитието на хроничен лимфедем. Чрез нарушаване на микроваскуларния интегритет и подсилване на лимфната облитерация се е смятало, че повтарящата се инфекция е причина за тъканни белези и причиняване на непрекъснат лимфедем. Това широко разпространено убеждение е било в съответствие с често наблюдаваното забавено начало и непредсказуемост на отока на ръцете и краката след радикална мастектомия и дисекция на слабините, съответно и деформациите на тропическия лимфедем (така наречената елефантиаза) от филариаза (*Wuchereria bancrofti* и *Brugia malayi*).

Лимфедем и лимфангиодисплазия

Въпреки че разбирането все още е непълно, сега все пак е ясно, че отокът на крайник без хлътване може да възникне само от лимфен застои и от непрекъснатото натрупване

на богата на протеини течност в извънклетъчния матрикс. Чрез използване на многократно интралимфно инжектиране на силициеви частици Drinker et al. (1934) за първи път успяват да симулират хроничен лимфедем при кучета чрез обширна лимфна склероза. Впоследствие Danese et al. (1968), Olszewski (1973), Clodius (1977) и Altorfer установяват, че рефрактерният лимфедем може да е резултат единствено от механично прекъсване на периферните лимфни пътища. В експериментален модел на периферна лимфна трансекция било установено, че подуването на тъканите в началото е незабавно (остър лимфедем), изчезва след 4 до 6 седмици и може да отсъства месеци до години (латентен лимфедем), но след това се появява отново и продължава (хроничен лимфедем). Ако облъчването се комбинира с периферна ексцизия, лимфедемът е по-тежък и персистира, както е показано при модели на вторичен лимфедем при гризачи [40, 70]. Подобна последователност от събития възниква при експериментална филариаза (причинена от *Brugia malayi*). По време на латентната фаза, когато отокът не се вижда, конвенционалната маслена лимфография потвърждава продължаващата лимфна деструкция [83]. Прогресивната трункална изкривеност и дилатация отстъпват място на масивна лимфангиектазия, клапна некомпетентност и ретрограден поток (дермален обратен поток). Серийната микроскопия разкрива инфилтрация на моонуклеарни клетки, интрамурална деструкция на лимфните колектори и отлагане на колаген в меките тъкани. В крайна сметка лимфните стволоче губят своята отличителна гладка мускулатура и ендотелна обвивка и граничните линии между лимфните колектори и заобикалящата матрица прогресивно се размиват [49]. Тези проучвания категорично показват, че обширното увреждане на лимфния дренаж само по себе си е достатъчно, за да причини хроничен лимфедем.

Основното наблюдение е дългият интервал между разрушаването на лимфните стволоче и развитието на рефрактерен оток, което помага да се обясни непредсказуемостта на подуването на крайниците след радикални операции за лечение на рак и други нарушения на дефектен лимфен дренаж. Както при дълбоко венозно оклузивно заболяване, което е свързано с разрушаване на клапа, венозен застои и евентуално явен оток (посттромботичен синдром) с характерни трофични кожни промени (хиперпигментация и язви), липсата или заличаването на лимфните съдове е свързано с клапна некомпетентност, лимфен застои и в крайна сметка неподатлив оток (постлимфангитичен синдром) с неговите характерни трофични кожни промени (удебелени кожни гънки на пръстите на краката или знак на Stemmer, свръхрастеж на брадавици и мускулна индурация).

Други лимфангиодисплазии са описани отдавна, но остават слабо дискутирани и лекувани. Те често включват както лимфната, така и кръвоносната система и варират от обикновени родилни петна до синдроми, състоящи се от смесени лимфни и венозни компоненти с доброкачествено разрастване на тъкани до злокачествен лимфангиосарком. Тези патологични състояния и промените в биохимичния и/или тъканния състав могат да бъдат оценени, диагностицирани, да се даде прогноза и интервенция чрез различни модалности (напр. периферни измервания за обем на крайник, биоимпедансна спектроскопия за измерване на течности, тонометрия за твърдост на тъканите, СТ, MRI, рентгенова абсорбциометрия с двойна енергия и ултразвук за дълбок и повърхностен тъканен анализ) в зависимост от клиничните находки. Настоящият „златен стандарт“ за изобразяване на лимфната система е лимфангиосцинтиграфия на цялото тяло [137]. Може да е необходимо по-подробно изобразяване на централните

структури чрез MR лимфангиография без и с контраст, приложен по интранодален, ендоваскуларен или перкутанен път, с възможност за интервенционална терапия. Въпреки това, за супермикроваскуларните хирурзи определянето на степента и последствията от обструкция чрез ICG или фотоакустично изобразяване може да бъде по-полезно при определяне на локална лимфна патология и патофизиология.

Хилозен и нехилозен рефлукс

Абнормалният ретрограден транспорт на лимфата се нарича рефлукс. Когато лимфната течност произлиза извън червата (напр. от крайниците, където обикновено е със сламеноцветен до прозрачен цвят), това се нарича нехилозен рефлукс, докато лимфата, произтичаща от червата (обикновено млечна на цвят) и течаща ретроградно, се нарича хилозен рефлукс. През 1878 г. Busey описва пациенти с хилозен и нехилозен рефлуксен синдром с придружаващ лимфедем. Тъй като холестеролът и дълговерижните триглицериди под формата на хиломикра се абсорбират изключително от лимфната система, дисфункцията (под формата на разрушаване, компресия, обструкция или фистулизация) на мезентериалните лактеали, хилусната цистерна и гръдния канал е пряко свързана с хилоторакс, хилозен асцит, хилурия, хилометрорагия и ентеропатия, с губене на протеини. При някои пациенти с високостепенно блокиране на чревния лимфен поток периферните лимфни пътища постепенно се разширяват и при прогресираща клапна недостатъчност млечната лимфа се връща в меките тъкани на таза, скротума и долните крайници (хилозни везикули и хиледема) или дори в бронхиалното дърво, което се проявява като хилоптиза. Чрез коригиране на протокола за цялото тяло за лимфангиосцинтиграфия на долни и рядко на горни крайници може да се осъществи динамично изобразяване на хилозен и на нехилозен рефлукс.

Този метод може да се прилага при новородени и възрастни за идентифициране на източника, времето и местоположението на лимфния рефлукс [137]. Все по-често се наблюдава животозастрашаващ хилозен рефлукс при деца със сложни сърдечни аномалии, като единична камера, ясно свързани с повишеното централно венозно налягане, необходимо за поддържане на отворени, хирургично конструирани сърдечно-съдови шънтове. Опитите за ясно изобразяване и коригиране на лимфното претоварване/обструкция чрез хирургично или интервенционално ендоваскуларно присаждане на стент са насочени към декомпресия на гръдния канал чрез заобикаляне на резистентността в цервикалната лимфно-венозна връзка към излишното образуване на лимфа от повишено централно венозно налягане или при чернодробна цирроза – от портална хипертония.

Инфекция

Повтарящият се целулит може да бъде опустошително последствие от периферния лимфедем. Еризипелът в резултат на β -хемолитична стрептококова инфекция е най-често срещан, но фулминантната инфекция възниква с различни микроорганизми [117]. Пациентите с лимфедем (за разлика от едематозните състояния, произтичащи от дисбаланси в транскапилярните хидродинамични сили) са толкова предразположени към рецидивиращ дерматолимфангит, че в даден момент е било погрешно прието като задължително условие за лимфедема. Причините за изключителната чувствителност на лимфедематозен крайник към бактериална инфекция остават неясни. Проучванията на кучешки и човешки филариален лимфедем предполагат дефектно активиране на комплемента и имунна дисрегулация [111]. Освен това се съобщава за намалена моноцитна функция при пациенти с микрофиларемия. Алтернативните хипотези включват изпразване на регионал-

ните лимфни възли със заместване с мазнини и недостатъчна протеазна активност на екстравакуларни макрофаги. Независимо от това, появата на явен лимфедем често се ускорява от внезапна инфекция или нараняване на крайник, който вече показва дефектна лимфна функция. Това инициира продължителен пагубен цикъл, който в крайна сметка завършва с деформация, подобна на пахидерма, и в редки случаи води до силно агресивно съдово злокачествено заболяване. Предприети са някои стратегии за бактериална и/или гъбична профилактика, особено в ендемични филариални региони. Въпреки това стойността на дългосрочната профилактика в западните и/или нетропическите страни (демонстриращи по-ниски нива на инфекции) не е добре проучена, нито профилактиката е широко практикувана. Но изглежда че контролът на самия лимфедем чрез оперативни или неоперативни мерки може да намали честотата на повтарящи се инфекции.

Фиброза

Подобно на последствията от насложена инфекция, усложненията на прогресивната интерстициална фиброза също отличават лимфедема от другите едематозни състояния. Въпреки че патогенетичната последователност все още е неясна, отдавна е признато, че състоянията, свързани с оток с високо съдържание на протеин (напр. лимфедем), се характеризират с фиброзна пролиферация и размножаване на други видове клетки, включително адипоцити. Променено производство на цитокини, нарушена имунореактивност, натрупване на аномални комплексирани плазмени протеинови части, включително растежни фактори в извънклетъчния матрикс, пролиферация на мастни клетки с освобождаване на вазомедиатори като хистамин, промяна в зол-гел състоянието на матрицата и активиране на комплемент каскада с „фиксация” към имунокомплекси могат да окажат своето влияние,

самостоятелно или чрез микроваскуларни и хемотаксични ефекти, за да улеснят клетъчната мобилност и тъканната инфилтрация на хронични възпалителни клетки (напр. лимфоцити и макрофаги). Тъй като фибрин- и клетъчно-свързващите циркулиращи фибронектини се натрупват в застояла едемна течност, те действат като скеле и поддържащо лепило за миграцията на фибробластите и отлагането на колаген. В допълнение, лимфната стаза и натрупването на плазмени протеини, уловени в интерстициума, претоварват вътрешните протеази на неутрофилите и макрофагите и провокират дифузни белези [117].

Адипогенеза

Въпреки че връзката между лимфната система и абсорбцията и/или отлагането на мазнини е била призната от клиницистите преди повече от сто години, интересът към темата е относително малък, докато различни автори не са разгледали отново въпроса. Отдавна е известно, че лимфедематозният крайник натрупва мазнини значително по-бързо в сравнение с останалата част от тялото и че обратно – когато започне загуба на тегло, лимфедематозният крайник губи мазнини с по-бавна скорост, отколкото тялото. Причините за тези наблюдения не са проучени. В доклад и придружаващ коментар, изучаващи Prox1 хаплонедостатъчни мишки, се предполага, че самата лимфа е стимулатор за мастните клетки [55]. По-нови проучвания, използващи опашката на мишка, съобщават, че лимфната стаза стимулира адипогенезата и регулирането на гените за диференциране на мазнините [23]. При хората е известно, че адипогенезата възниква както пренатално, така и следродилно (особено във връзка със съвременния начин на живот на прекомерна консумация на калории и епидемично затлъстяване) [103]. Затлъстяването също може да доведе до значителни промени в кожата,

микроциркулацията, структурата и функцията на колагена и лимфните пътища [144]. При хората има доказателства, че самото наличие на статична лимфа също може да повлияе на локализираната адипоцитна хипертрофия [127]. Адипоцитите варират по функция и потенциал за растеж. Масните възглавнички по стъпалата рядко се уголемяват, докато тези в средната част на тялото могат да се увеличат значително по брой и размер. Тези отделни региони също е вероятно да имат различни профили на производство на цитокини и растежни фактори в отговор на местната среда и на свой ред да ѝ влияят. Доказано е, че фактор от човешки преадипоцити преференциално стимулира растежа на лимфните ендотелни клетки *in vitro*, а друго изследване при зайци показва, че преадипоцитите се диференцират по-пълно, когато лимфата се добави към културалната среда. Постоянното натрупване на големи количества мазнини при лимфедем на крайниците е лош прогностичен фактор за методите на физикалното лечение и е довело до хирургични подходи като липосукция за директно отстраняване на мазнините.

Лимфни тумори и туморни лимфни възли

Рядко, но характерно последствие от дълго съществуващ периферен лимфедем е появата на лимфангиосаркома и/или ангиосаркома и може би също и на други опортюнистични неоплазми. Смятало се е, че това агресивно съдово злокачествено заболяване възниква изключително след радикална мастектомия и облъчване за локален контрол на рака на гърдата (синдром на Stewart-Treves). Въпреки това лимфангиосаркомът вече е документиран при други вторични лимфедемии и дори при вроден или първичен лимфедем [117]. Тъй като съществуващият оток обикновено е персистиран в продължение на много години и може да възникне както при първичен, така и при вторичен лимфедем или в присъстви-

ето или отсъствието на предишна лъчетерапия, самият процес на лимфедем се смята за основната причина. Доскоро саркомът на Капоши – съдов тумор, подобен на синдрома на Stewart-Treves и тясно свързан със СПИН, е бил свързан с произход от вирусно трансформиран лимфен ендотел. Може би имунодисрегулацията е в основата на широк спектър от често срещани и странни вазопролиферативни и лимфологични синдроми, включително хемолимфангиом (представляващ „ангиотуморогенеза“), синдром на Klippel-Trénaunay, синдром на Gorham-Stout и MLA (костна лимфангиоматоза, или „болест на изчезващите кости“), ангиофоликуларна хиперплазия (епителиоиден хемангиом), лимфангиолеиомиоматоза, капозистатична хемангиоендохангоениоматоза (Kaposiform hemangioendotheliomatosis) и карциноматоза [140]. Идентифицирани са специфични гени в RAS и MAPK пътя, които са в основата на някои от лимфните малформации, и се съобщава, че насочената генна терапия е ефективна при контролиране и дори обръщане на състоянието [104]. Освен това ролята на лимфната обструкция в генезиса на малформациите и на централната лимфна декомпресия при нейното обръщане е друг подход към проблема в допълнение към премахването на обема на туморите, което може да доведе до дългосрочен живот, при условие че неконтролираните хилозни течове не доминират в състоянието и не стават непосредствена причина за смъртта. Тези изтичания често могат да бъдат контролирани сега чрез интервенционна склероза, управлявана от изображение или залепване на точките на изтичане в централната лимфна система.

Туморната ангиогенеза, която обикновено се отнася до хемангиогенезата, е широко изследвана след първоначалните наблюдения на Фолкман и също се е превърнала в основна терапевтична цел. Туморната лимфангиогенеза, феномен, чи-

ето съществуване доскоро беше поставяно под въпрос, сега се е превърнала в значима тема. И все пак клетките, пораждащи двете васкулатури, се припокриват и могат да се разменят в специфични патологични настройки и да си приличат повече в регионални настройки. Сега, различни биотехнологични компании, стимулирани от лидери в областта на ангиогенезата, усилено търсят фармацевтични продукти с антилимфангиогенни свойства и ги тестват в предклинични модели за приложение при пациенти с рак [140].

Други лимфангиогенни разстройства

Въпреки че специфичните смущения в лимфангиогенните процеси не са точно определени за различни синдроми и разстройства (вероятно лимфен растеж и ремоделиране, инициращи или вторични събития), са засегнати от възпаление, инфекция и имунодисрегулация. При първични заболявания като лимфангиолеиомиоматоза, лимфангиектазия и лимфангиоми лимфните смущения са ясни, но техните лимфни структурни и функционални детайли, диапазон от клинични фенотипове и молекулярни основи все още не са добре очертани.

Нарушенията в микроциркулаторната перфузия и обмяната на течност, макромолекули и клетки в непокътнати и анормални микросъдове и нарушените модели на растеж на лимфата и лимфната кинетика са свързани с нарушения на тъканния оток. За нарушението на лимфната циркулация с нисък капацитет, проявено като периферен лимфедем, е характерно да не се проявява в продължение на много години, преди лимфната недостатъчност и подуването на тъканите да се ускорят и да станат персистиращи. Независимо от това, импедансът на лимфния поток сам по себе си е достатъчен, за да обясни леки до умерени форми на лимфедем. Хроничният лимфедем се характеризира със задържане на течност и екстравазация на плазмени протеини и други макромолеку-

ли в кожата и подкожните тъкани. Нормално е да се открие нарушен трафик на имунни клетки (лимфоцити, Лангерхансови клетки, моноцити), аномален транспорт на автоложни и чужди антигени, вероятно неподатни хидродинамични транскапиларни сили и повишена склонност към насложена инфекция. Допълнителните характеристики включват прогресивна облитерация на лимфните пътища (лимфангиопатия или лимфангит), дефектен контрактилитет на лимфангиона, моноклеарни клетъчни инфилтрати (хронично интерстициално възпаление), пролиферация на епидермални клетки фибробласти, отлагане на колаген, променена имунореактивност и вазоактивен медиаторен дисбаланс с повишено производство на локални цитокини и растежни фактори, включително автокринни и паракринни хормони. От друга страна, все още по-често срещано е лимфното претоварване (нарушение на лимфната циркулация с висока мощност), както се случва при чернодробна цироза с портална хипертония и дясна сърдечна недостатъчност. Към лимфното претоварване се подхожда терапевтично чрез възстановяване на лимфния баланс чрез намаляване на излишното образуване на лимфа или ускоряване на лимфната абсорбция или и чрез двете. Събития във венозното съединение на торакален канал (централна венозна хипертония или Pincock ефект от ограничена разтегливост) могат да бъдат критични за намеса в свободния поток на свръхпроизведена лимфа, където декомпресията на торакалния канал може да бъде от полза [60, 62, 66, 139].

Трансдиференциацията и трансформацията на ендотел и други съдови спомагателни клетки, свързани с лимфен застои, също могат да бъдат основни фактори в широк спектър от диспластични и неопластични съдови заболявания, включително синдром на Stewart-Treves, свързан със СПИН

сарком на Капоши, рецидивираща лимфангиоматоза и лимфангитична метастатична карциноматоза. Тези явления имат своя произход в контролирана и неконтролирана лимфангиогенеза и очевидно се регулират на специфични места в генома. Изучаването им може да предложи нови подходи за терапия както за първичен, така и за вторичен лимфедем и свързаните с него синдроми на ангиодисплазия, както и различни неоплазми. Тези нови подходи включват генна терапия за доставяне на нормалния ген и ангиомодулаторна терапия за насърчаване на лимфангиогенезата, когато е недостатъчна (както при лимфедем) или инхибиране на лимфния растеж, когато е прекомерен (както при лимфангиома). Терапията със стволови клетки за отглеждане на нови съдове от недиференцирани ембрионални или възрастни стволови клетки (напр. лимфангиобласти) и нови биоматериали за изкуствени лимфни пътища за дрениране на тъканите също са обещаващи за бъдещето.

ЗНАЧЕНИЕ НА ЛИМФНАТА СИСТЕМА ПРИ РАЗВИТИЕ НА КАРЦИНОМ

Морфологични, функционални и структурни промени настъпват в лимфните възли, които дренират малигнени тумори. Структурните промени се изразяват в разширяване на кортекса и паракортекса. Също така се увеличава броят на макрофагите, предимно в медуларните синуси. Не при всички лимфни възли, отстранени при радикална онкологична операция, се наблюдават тези две неспецифични реакции.

През лимфните съдове туморните клетки достигат до лимфните възли и проникват в системната циркулация. Лимфният възел от своя страна има филтърна функция, но тя не е много ефикасна. Също така лимфният възел реагира спрямо тумора чрез активиране на имунната система. Това

става чрез неспецифичен имунен отговор или чрез придобит специфичен имунен отговор.

Неспецифичен имунен отговор – не изисква предварителна сенсibiliзация, включва действието на макрофаги, неутрофилни гранулоцити и клетки естествени убийци. Под въздействието на тумора последните клетки увеличават значително броя си в лимфните възли.

Специфичен имунен отговор. Т-клетките продуцират тумор-инхибиращи клетки при туморолитични вещества и цитокин, стимулирани спрямо антигените на тумора. Намират се доказателства, че лимфните възли, които се намират близо до туморите, имат супресорни Т-клетки, които потискат антинеопластичния имунен отговор. В цитокините се намират мигриращи инхибиторни фактори, които активират макрофаги, лимфотоксичен тумор-некротизиращ фактор, интерферони, трансформиращ растежен фактор и др. Тези цитокини активират други Т-клетки и клетки естествени убийци.

Туморните клетки стимулират клетъчния и хуморалния имунен отговор, от които по-ефективен е Т-клетъчният. Този клетъчен имунен отговор може да ограничи туморния растеж и в същото време да допринесе за хроничното освобождаване на туморно-асоциирани антигени. От своя страна тези антигени стимулират недостатъчно ефективен хуморален имунен отговор, който постепенно започва да доминира над ефективния Т-клетъчен отговор. По този начин се компрометираща цялата имунна функция и се създават условия за развитие на тумора.

Вземайки предвид съвременните теории за биологията на рака на гърдата, Н. Sillberman прави заключение, че регионалната лимфна система при този вид рак има отношение към прогнозата, постигането на локален контрол, преживяемостта. Приема се, че ракът на млечната жлеза по същество е

системно заболяване, според така наречената биологична теория [2]. При част от пациентките обаче това може да е локално заболяване с възможност за пълно излекуване. Последни проучвания показват, че при рак на млечната жлеза лимфните възли не са нито филтър, нито бариера за разпространението на заболяването. Те служат за антигенно разпознаване и наличието на метастази в тях е индикатор за повишен риск от систематизиране на процеса.

При рак на млечната жлеза в напреднал стадий регионалните лимфни възли са неефективни като антитуморна защита, дори създават условия за туморноклетъчна пролиферация и стават анатомичен път за дисеминиране на заболяването до далечни тъкани и органи. Когато антигенът или антиген-представящите клетки активират В-клетките, започва продукцията на антитела, които отговарят на антигена на повърхността на туморната клетка. Ефективността на този отговор може да варира. При повечето тумори отговорът е срещу неспецифичен антиген и по тази причина антителата са неспецифични и неефективни или слабоефективни. При някои тумори, но малко на брой, повърхностните антигени са специфични и съответно при тях има специфичен ефективен отговор.

Някои малигнени клетки на тумора, малко на брой, имат потенциала да метастазират. Те трябва да се доближат до базалната мембрана на тумора. При тези случаи клетките произвеждат ензими – металпротеиназите, колагеназите IV и V, хепариназа и др., които деградират базалната мембрана [59]. След пенетрирането през базалната мембрана те се придвижват през околната строма. Това действие се извършва с помощта на хемотаксините и хемокинетичните цитокини. Тази миграция допринася за доближаването на туморните клетки

до кръвните и лимфните капиляри, през чийто ендотел те проникват в лумена им.

Метастазирането в лимфните възли е сложен процес, който преминава през няколко стъпки: инвазия – придвижване – долепване на матрикса до стромата – ензимно разграждане на матрикса на стромата – придвижване през матрикса – преминаване в лимфния съд – интралимфно придвижване – задържане в лимфния възел – разрастване във възела [42]. При метастазирането по кръвен и лимфен път първите стъпки са еднакви. Туморните клетки преминават през стените на лимфните съдове чрез разделяне на ендотелните клетки или чрез инвагиниране в тези клетки. След това проникват в лумена. Туморните клетки се придвижват по лимфния ток и през аферентните лимфни съдове достигат до субкапсуларния синус на възела. Една част от клетките се задържа в субкапсуларния синус и често се сформират колонии. Има няколко възможности за клетките, които са попаднали в лимфните възли: да останат в тях, те от своя страна могат да бъдат унищожени или да се размножат локално или по-обширно до обхващане и унищожаване на целия възел, или да го напуснат. Екстракапсулното разрастване на възела води до по-лошо протичане на заболяването [2].

Хиперплазията на лимфните възли и наличието на синусна хистиоцитоза предполагат имунна реактивност спрямо постъпващите в тези възли туморни клетки. Предполага се, че в повечето случаи туморните клетки мигрират от първичните колонии и попадат в медуларните синуси и оттам напускат през еферентните лимфатици. Най-често метастазирането започва в субкапсуларните синуси. Карциномите метастазират първоначално в лимфните съдове. Саркомите метастазират хематогенно в белия дроб или други органи.

Според Neus засягането на регионалните лимфни възли може да се приеме за прогностичен индекс за преживяване и биологичен индикатор за по-далечно метастазиране. При повечето солидни тумори обаче отстраняването на дрениращите лимфни възли по-скоро има слабо влияние върху преживяемостта. От друга страна, отстраняването им може да бъде от полза за локалния контрол на заболяването.

СЕНТИНЕЛНИ ЛИМФНИ ВЪЗЛИ

От края на миналия век в онкологичната медицина навлиза и се развива ново явление – концепция за сентинелните лимфни възли.

При тази концепция на предно място излиза ролята на един лимфен възел от регионалния басейн до функционалната особеност да бъде първи по пътя на лимфоотока и лимфното метастазиране с новост в диагностичните възможности на стадирането на региона по статуса на този възел. В зависимост от статуса на този възел може да се определят и обемът на дисекцията, и по-нататъшното комплексно терапевтично поведение.

Концепцията за сентинелните възли се базира на няколко принципа:

- Солидните тумори се дренират към един предсказуем и установим лимфен басейн;
- Метастазите към лимфните възли стават в закономерен последователен начин;
- Сентинелните лимфни възли са първите, които метастазират;
- Сентинелните лимфни възли са първите, до които достига лимфно дрениране от мястото на първичния тумор;
- При условие че в сентинелния лимфен възел не се откриват метастази, по-дисталните лимфни възли също ще бъдат неметастатични;

- Съответно при метастазирал сентинелен лимфен възел, дисталните възли могат да бъдат или да не бъдат метастатични;

- Ако сентинелен лимфен възел е обхванат от метастази, останалите постепенно също ще бъдат обхванати от метастази.

Изучаването и развитието на концепцията за сентинелните лимфни възли дава възможност при съвременния хирургичен подход към онкологичните заболявания да се правят все по-щадящи операции, като в същото време не се намалява онкологичната сигурност.

Възприет стандарт в онкологичната хирургия при рак на млечната жлеза и при малигнен меланом е ограничаване на обема на лимфната дисекция на базата на биопсията на сентинелните лимфни възли.

Всяка локализация на биопсия на сентинелни лимфни възли е полезна, тъй като дава възможност за ултрастадиране на лимфния статус чрез по-интензивно паталого-анатомично изследване на малко на брой сентинелни лимфни възли, които са носители на допълнителна информация за наличие на микрометастази и изолирани туморни клетки, които не могат да се установят чрез рутинни изследвания. В зависимост от локализациите има специфичност на маркирането, откриването, интерпретирането на резултатите от биопсията на сентинелните лимфни възли и последващи практически решения [2].

ЗАБОЛЯВАНИЯ НА ЛИМФНАТА СИСТЕМА – ЛИМФЕДЕМ

Към повечето венозни и лимфни проблеми може да се подходи организирано и последователно. Първо, трябва да се установят оплакванията; физикалният преглед трябва да корелира със свалената анамнеза и също така да се свърже с патофизиологията на болестния процес. Когато свалянето на анамнезата и физикалният преглед са завършени, могат да се назначат диагностични изследвания, ако е необходимо, за по-нататъшно локализиране на заболяването или за количествено определяне на степента на процеса. Терапията се ръководи от историята на болестния процес и неговото въздействие върху качеството на живот на пациента, както и от рисковите фактори и функционалният статус на пациента. Относително добрата предистория или значими и непроменяни рискови фактори за пациента могат да показват първоначалния курс на медицинско лечение, премахването или промяната на рисковия фактор и наблюдение; заплахата от значителни хемодинамични последици или загуба на тъкан може да означава необходимост от по-агресивна интервенция.

Обикновено проявяващите се симптоми могат да бъдат класифицирани в следните категории: болка, слабост, невросензорни оплаквания, включително топлина, хлад, изтръпване и свръхчувствителност, обезцветяване, подуване, загуба на тъкан и язви и варици. Анамнезата трябва да се опита да идентифицира и характеризира местоположението на симптомите (едностранно, двустранно, проксимално, дистално); остротата на началото (внезапно/постепенно); продължителността; характера, включително честотата на симптомите и времевите модели (непрекъснати, периодични); курса или прогресията (по-добро, по-лошо, непроменено); и фактори-

те, които влошават и облекчават симптомите, включително позицията, активност, температура, менструация, вибрации и налягане. Физикалният преглед трябва да премине от наблюдение и инспекция към палпация. При наблюдение крайниците трябва да бъдат оценени за признаци на кожни промени, включително атрофия, цианоза или петна, бледност, рубор, липодерматосклероза и улцерации. Наличието и местоположението на отока трябва да се идентифицират и той количествено да се определи чрез измерване на обиколката. Загубата на тъкан и язвата трябва да бъдат отбелязани и добре описани, включително местоположението, размера и дълбочината, както и наличието на целулит и възпаление. При първоначално палпиране трябва да се отбележат промени в температурата и усещането и да се сравнят с контралатералния крайник.

ЛИМФЕДЕМ – ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Лимфедемът е резултат от обструкция на лимфните пътища, с последващо натрупване на протеин и течност в интерстициалните тъкани на крайника. Лимфедемът може да бъде класифициран въз основа на основната етиология, генетичното предразположение, морфологията и възрастта при появата. Клинично лимфедемът се класифицира като първичен/присъщ или вторичен, следствие на други допринасящи фактори [52, 87]. Първичните етиологии се характеризират с възрастта, при която са се проявили в началото; лимфедемът може да се появи като вродено състояние при раждането, в пубертета през юношеството или по-късно в живота. Генетично лимфедемът може да бъде фамилен или спорадичен. Морфологично, лимфедемът е резултат от лимфна аплазия, хипоплазия, хиперплазия или по-рядко некомпетентност на лимфната система. Генетичната предразположеност и лимфната морфология са най-полезни при прогнозиране на кли-

ничната тежест и насочване на потенциални терапии. Рисковите фактори за лимфедем могат да включват злокачествено заболяване, възраст, затлъстяване и автоимунни състояния.

Форми на оток възникват като следствие от относително увреждане на функцията на лимфните съдове. Лимфната васкуларна недостатъчност може да бъде резултат както от първични, така и от придобити (вторични) лимфни дефекти. Криптогенните форми на лимфедем често се предполага, че представляват първична лимфна дисфункция. Въпреки че нарушената лимфна функция може да се прояви като висцерална патология, особено в дихателните или стомашно-чревните органи, отокът на горните или долните крайници, със или без висцерално засягане, е най-честата проява на лимфно увреждане.

Нарушаването на лимфния отток води до патологични последици на лимфедем. При недостатъчност с високо начало, като тази, която възниква при венозен оток, повишеното налягане във венозния край на капиляра води до подчертано производство на интерстициална течност чрез повишена капилярна филтрация; ако производството на лимфа надвиши максималния транспортен капацитет на лимфните канали, ще настъпи лимфедем, дори ако тези структури са анатомично и функционално нормални. За разлика от това, недостатъчност с ниска производителност възниква, когато някакво патологично състояние компрометира лимфния поток. Лимфният застои може да придружава лимфна хипоплазия или аплазия, функционална недостатъчност или анатомично отсъствие на лимфни клапи или притъпен лимфен контрактилитет.

Тъй като лимфната циркулация е отговорна за връщането на интерстициална течност и протеини в сърдечно-съдовата циркулация, лимфната стаза създава натрупване на протеини и клетъчни метаболити в извънклетъчното пространство. С последващото повишаване на тъканното колоидно осмотич-

но налягане има натрупване на вода и повишаване на интерстициалното хидравлично налягане. Нарушеният лимфен транспорт води до натрупване на хиалуронан и други гликопротеини в извънклетъчното пространство. Това е последвано от вторично увеличаване на съдържанието на фибробласти, кератиноцити и адипоцити в засегнатите тъкани заедно с натрупване на моноклеарни клетки, включително макрофаги. В крайна сметка настъпва увеличаване на отлагането на колаген, обикновено придружено от свръхрастеж на съединителна тъкан и мастни елементи в кожата и подкожната тъкан. Въпреки че допринасящите механизми все още не са добре разбрани, има тенденция тези процеси да водят до прогресивно подкожно фиброзиране.

СТАДИИ И КЛАСИФИКАЦИЯ НА ЛИМФЕДЕМ

Стадирането на лимфедема може да се основава на клиничния стадий или на антропометрични измервания. Международната организация по лимфология и Общите терминологични критерии за усложнения на Националния онкологичен институт използват клинични находки за идентифициране на стадий или степен [44, 45]. Американската асоциация по физикална терапия след преглед на насоките на клинична практика за оценка на лимфедем на горните крайници, вторичен след онкологично заболяване, предлага използването на разлики в обема между ангажирания и незасегнатия крайник и използването на биоимпедансен анализ.

Стандартните клинични класификации разграничават лимфедема въз основа на причината за появата му – първичен и вторичен. Първичният лимфедем се класифицира допълнително на базата на генетиката (фамилен или спорадичен) и времето на поява (вроден, *praesox*, *tarda*). Въпреки че тези системи са полезни за категоризиране на лимфедема, те не се

отнасят до клиничната тежест на заболяването и обикновено не са от значение за терапията. По-новите класификации се фокусират върху клиничния стадий на лимфедема или подчертават причинно-следствената анатомична или функционална лимфна аномалия, в опит да се предскаже етиологията и да се избере най-добрият терапевтичен подход [117].

Първичен лимфедем

Трудно е да се установи честотата на първичния лимфедем и данните варират значително. Смята се, че първичният лимфедем се среща при приблизително 1 на всеки 6000 до 10 000 живородени деца. Въз основа на данни, събрани от проучването на група в Рочестър, то засяга 1,15 на 100 000 души под 20 години [117]. Жените са засегнати от 2 до 10 пъти по-често от мъжете, а пикът на честотата е във възрастта между 12 и 16 години [108]. От 125 пациенти с първичен лимфедем, лекувани в клиниката Mayo, 97 (78%) са жени и 28 (22%) са мъже, което дава съотношение жени към мъже 3,5:1 [122]. Съотношението на едностранен към двустранен лимфедем е 3:1. Вроденият лимфедем се среща по-често при мъжете, отколкото при жените. При тези пациенти отокът обикновено е двустранен и обхваща целия долен крайник. Обратно, типичният пациент с lymphedema praesox е жена и има едностранно засягане, като подуването обикновено се простира само до коляното. Първичният лимфедем представлява хетерогенна група от заболявания; следователно неговите класификационни схеми са многобройни. Засегнатите индивиди могат да бъдат класифицирани по възраст по време на началното настъпване, морфология или клиника.

Терминът *вроден* се използва, когато лимфедемът се установи при раждането или се открие през първата година от живота. Лимфедем праесох (преждевременен, ранен) най-чес-

то се появява в началото на пубертета, но може да се забави до третото десетилетие от живота. Лимфедем тарда (късен) обикновено започва след 35-годишна възраст.

Вроденият лимфедем може да се появи спорадично. Когато в семейства се срещат чести случаи, се наблюдава автозомно-доминантен модел на предаване. В допълнение към изолираните причинно-следствени мутации има силна връзка между втрематочна и вродена лимфна дисфункция и наличието на хромозомни аномалии, включително синдром на Turner, синдром на Клайнфелтер и тризомия 21. При вроден лимфедем подуването може да обхване само един долен крайник, но може да се види оток на множество крайници, гениталиите и дори лицето. Двустранно подуване на краката и засягане на целия долен крайник са по-вероятни при вродени случаи, отколкото при други форми на първичен лимфедем [122].

Lymphedema praecox е най-често срещаната форма на първичен лимфедем, представляваща до 94% от случаите. Името болест на Meige исторически е запазено за специфична фамилна форма на лимфедем и типично начало в пубертета. *Lymphedema praecox* показва изразен дисбаланс между половете, с приблизително 10:1 разпространение между жени и мъже [117]. Отокът обикновено е едностранен и е ограничен до стъпалото и прасеца при повечето пациенти. Естрогенните хормони могат да играят роля в патогенезата на тази форма на първичен лимфедем [122].

Lymphedema tarda е относително по-рядко срещан. Появявайки се след 35-годишна възраст, той обикновено включва около 10% от случаите на първичен лимфедем.

Предполага се, че морфологичната класификация на първичния лимфедем може да предостави по-полезна прогностична информация от класификацията по възраст [117].

Тази алтернативна класификационна схема разчита на анатомично описание на лимфната васкулатура.

При *аплазия* не могат да се идентифицират събирателни съдове.

При *хипоплазия* се наблюдава намален брой съдове.

При *числова хиперплазия* (както е дефинирана от Kinmonth et al.), се наблюдава увеличен брой съдове.

Хиперплазия – в допълнение към увеличаването на броя, съдовете имат клапна некомпетентност и показват изкривяване и дилатация (мегалимфатици, лимфангиектазия). Мегалимфатиката и лимфната хиперплазия са по-рядко срещани от хипоплазията или аплазията. Този модел показва преобладаване при мъжете. При тези пациенти най-често има едностранен оток, обхващащ целия долен крайник. Могат да се наблюдават и кожни ангиоми и хилозен рефлукс. Мегалимфатиците са свързани с по-голяма степен на засягане и по-лоша прогноза.

Аплазията и хипоплазията са с различна етиология в зависимост от това дали включват дисталната или проксималната част на крака.

Дистална обструкция. Приблизително една трета от всички случаи са резултат от агенезия, хипоплазия или обструкция на дисталните лимфни съдове, с относително нормални проксимални съдове.

В тези случаи подуването обикновено е двустранно и леко. Жените са засегнати много по-често от мъжете. Прогнозата е добра. Като цяло, след първата година на симптомите има малко разширение в същия крайник или към незасегнатите крайници. Въпреки че максималната степен на засягане се установява в началото на заболяването при около 40% от пациентите, обиколката на крайника продължава да се увеличава. Дисталната хипоплазия или аплазия на лимф-

ните пътища най-често корелира с наличието на двустранен периферен оток на долните крайници. Фамилна поява, преобладаване при жените и бавно прогресиране характеризират този модел на лимфно нарушение.

Проксимална обструкция. В повече от половината от случаите дефектът включва предимно обструкция на проксималните лимфни възли или съдове, с липса на дистално лимфно засягане. Патологичните изследвания разкриват интранодална фиброза [81]. В тези случаи подуването има тенденция да бъде едностранно и тежко; може да има леко преобладаване при жените. При пациенти с проксимално засягане е възможно степента на аномалиите да прогресира, потенциално изисквайки хирургична интервенция. Първоначално незасегнатите дистални лимфни съдове могат да бъдат заличени с течение на времето. Малка част от пациентите имат модел на двустранна хиперплазия на лимфните канали. При тези по-рядко срещани форми на първичен лимфедем има леко преобладаване при мъжете. Когато се наблюдава изолирана проксимална обструктивна хипоплазия, клиничното засягане на целия крайник е по-вероятно с непрекъснато влошаване на отока.

Първичният лимфедем би могъл да се класифицира и по аномален фенотип или по свързани клинични аномалии [109].

Наследяване. Въпреки че спорадичните случаи на първичен лимфедем са по-чести, има значителна тенденция вроденият лимфедем да се наследява. Фамилна предразположеност към вроден лимфедем, за която в крайна сметка е установено, че има автозомно-доминантна форма на наследяване с променлива пенетрантност, е описана за първи път от Милрой през 1892 г. Той съобщава за „наследствен оток“, засягащ 22 индивиди в 1 семейство в продължение на 6 поколения. Като цяло вроденият лимфедем с рецесивни форми

на наследяване е по-рядко срещан от този с доминантни форми на наследяване. Въпреки това списъкът на наследствениите синдроми, свързани с лимфедем, е дълъг и нараства [53, 94, 106]. Асоциацията на лимфедема със съдови аномалии подчертава общия произход на развитието на лимфна и кръвоносна система. Клиницисти и учени усъвършенстват алгоритъма за класификация на първичните лимфни аномалии. Тази класификация може да се използва за стесняване на диагностичния обхват на първичния лимфедем и за насочване на генетичното изследване [53].

Множество заболявания са свързани с наследствени форми на лимфедем. Възможно е по-нататъшното изясняване на молекулярната патогенеза на тези заболявания, свързани с мутациите на FOXC2 и SOX18, да доведе до подобрена представа за механизмите на нормално и анормално развитие на лимфата.

Вторичен лимфедем

Придобитият (вторичен) лимфедем е най-често срещаната форма на лимфна дисфункция. В Съединените щати ятрогенните причини преобладават сред придобитите форми на лимфедем поради честата поява на лимфна травма след операция или лъчетерапия за рак [27, 108].

От различните клинични случаи, които предразполагат пациентите към лимфедем, лечението на рака на гърдата е най-чест. Обикновено се свързва с придобитата лимфна недостатъчност (на горния крайник). Дисекцията на лимфните възли и адювантната лъчева терапия независимо и синергично предразполагат към недостатъчност на лимфните съдове. Според най-новите оценки от 6 до 30% от преживелите рак на гърдата получават клинично значим лимфедем на ръката след аксиларна интервенция.

След провеждане на лъчетерапия вероятността от развитие на лимфедем нараства на 40-98%. Също така лимфедемът може да не се прояви веднага, а в рамките на година, три, дори десет години по-късно, лимфната система все още изпитва трудности. Лъчетерапията причинява асептично възпаление на лимфните възли и кръвоносните съдове. Причината за такова възпаление не са бактерии, вируси или гъбички, а самото радиационно увреждане – изгаряне. В същото време способността на лимфните възли и съдове, които се намират в областта на облъчване, да функционират, постепенно се губи.

Въпреки това ползите от лъчетерапията са неоспорими. Подобни лимфни усложнения се срещат в долните крайници и таза след интервенции при гинекологични или урологични злокачествени неоплазми. Злокачественият меланом може да причини лимфедем на горните или долните крайници, когато е необходима радикална дисекция съответно в аксилата или слабините.

Филариаза, причинена от заразяване с паразити като *Wuchereria bancrofti*, *Brugia malayi* и *Brugia timori*, е най-честата причина за вторичен лимфедем в страните от Третия свят. От приблизително 90,2 милиона души в света, които са заразени, повече от 90% имат банкрофтова филариаза [117]. Болестта е най-често срещана в субтропичните и тропическите страни като Китай, Индия и Индонезия. Предава се от различни видове комари и предаването е тясно свързано с лошите градски санитарни условия. Перилимфното възпаление и фиброзата, както и склерозата на лимфните възли се причиняват от обитаващите възрастни паразити. Фиброзата на лимфните възли, реактивната хиперплазия и дилатацията на лимфните събирателни канали се причиняват от продукти от паразити, от физическо увреждане на клапите и съдовите стени, породено от живите паразити, и от имунния отговор

на гостоприемника. Еозинофилията се открива при натривка от периферна кръв и микрофилариите могат да бъдат доказани в периферна нощна кръв, центрофугиран седимент от урина или лимфна течност. Филариалният лимфедем бързо се развива в силно инвалидизираща елефантиаза, която е изключително трудна за лечение.

Лимфедемът може да бъде придобит и от други видове травми на лимфните съдове, включително изгаряния, големи или периферни рани на крайниците. Ако при леко нараняване се стигне до поява на лимфедем, най-вероятно се говори за първичен лимфедем и травмата е била само отключващ фактор за развитието му. Това означава, че вече е имало някаква малформация на лимфната система, която не е имала клинична проява, но след нараняването лимфната система вече не е можела да се справи с натоварването върху нея и това е довело до развитие на лимфедем.

Допълнителни причини за придобит лимфедем са бременност, бактериални и гъбични инфекции, инфекции след ухапвания от змии или насекоми, контактен дерматит и ревматоиден артрит [108]. Има хипотези за автоимунно разрушаване на лимфните пътища, които все още не са напълно изяснени.

Венозната недостатъчност възниква, когато вените не могат да извършват функцията си. Тази част от работата им, с която не могат да се справят, се поема от лимфната система. След известен период от време лимфните съдове не могат да се справят с повишеното натоварване – разширяват се, променят структурата на стените си и се развива лимфедем. При навременно възстановяване на венозния отток е възможно да се постигне пълно изчезване на отока. При настъпили вече промени в лимфната система и околните тъкани няма да е възможно да се възстанови напълно лимфният транспорт.

Хроничната венозна недостатъчност може да причини лимфедем, но нарушаване на лимфната система не води до развитие на венозна недостатъчност. В други случаи лимфедемът се комбинира с венозна недостатъчност, в тези случаи двете заболявания протичат успоредно едно с друго. Венозната недостатъчност, причинена от венозна тромбоза, е една от причините за развитие на вторичен лимфедем. Това води до рязко увеличаване на натоварването на лимфната система. В този случай лимфедемът би могъл да бъде предотвратен при правилно лечение.

При бременност в тялото на жената настъпват естествени промени, свързани с увеличаване обема на кръвта, тъканната течност и телесното тегло. Това създава допълнителна тежест върху всички органи и системи на женското тяло, включително и върху лимфната и венозната система. С напредване на бременността се усеща умора, появява се подуване на долните крайници, имунитетът намалява. Прогресивният оток по време на бременност обикновено не е свързан с нарушаване на лимфната система. Причините за оток могат да бъдат притискане на венозните съдове в коремната кухина от плода, промени в хормоналните нива, голямо повишаване на телесното тегло, хронични заболявания, обездвижване и др. При жени, които вече са имали намалена функция на лимфната система или са страдали вече от лимфедем, бременността може да провокира признаци на лимфедем или да задълбочи вече налично заболяване.

Клинично стадиране

Съществуващите насоки за степенуване на лимфедема са ограничени. Тъй като нито една от класификационните схеми не се отнася до клиничния стадий на заболяването, през 1985 г. работната група на X международен конгрес по лимфология е предложила стадиране на хроничен лимфедем,

независимо от причината. Установени са латентен, субклиничен стадий и три клинични степени и всяка степен е подкласифицирана като лека, умерена или тежка [117]:

➤ Латентна фаза: Излишната течност се натрупва и се появява фиброза около лимфните пътища, но клинично не се забелязва оток.

➤ Степен I: Отокът изчезва при натиск и намалява до голяма степен или напълно при повдигане; няма клинични данни за фиброза.

➤ Степен II: Отокът не изчезва при натиск и не намалява при повдигане; вижда се умерена до тежка фиброза при клиничен преглед.

➤ Степен III: Отокът е необратим и се развива от повтарящи се възпалителни атаки, фиброза и склероза на кожата и подкожната тъкан. Това е етапът на лимфостатична елефантиаза.

Предимството на тази класификация е, че позволява оценка на ефективността на лечението и сравнение на различни лечебни методи. Един недостатък е, че подходящото стадиране може да бъде трудно в някои случаи без биопсия на подкожната тъкан.

КЛИНИКА И СИМПТОМИ НА ЛИМФЕДЕМ

Анамнеза. Внимателната анамнеза често разкрива причината за подуването и предполага диагнозата лимфедем. Фамилна анамнеза, която е положителна за оток на краката, може да показва наследствен лимфедем. Развитието на безболезнено подуване на крака при тийнейджърка без каквато и да е идентифицирана причина силно предполага първичен (идиопатичен) лимфедем. Анамнезата за диария и загуба на тегло е ключ към мезентериалната лимфангиектазия, докато периодичното изтичане на млечна течност от кожните вези-

кули показва рефлукс на хилус. При пациенти с вторичен лимфедем причината за подуване на крайниците трябва да е очевидна от анамнезата, като предишна дисекция на лимфни възли, облъчване, тумор, травма или инфекция. При пациенти, които са пътували в тропически страни, се подозира филариоза. Въпреки че причините за първичния и вторичния лимфедем са различни, клиничното представяне и характеристиките физикални находки често са сходни.

Клиничните признаци и симптоми на лимфедем до голяма степен зависят от продължителността и тежестта на заболяването:

➤ Оток – първоначално интерстициалното пространство се разширява от излишно натрупване на относително богата на протеини течност. Подутината, получена от събирането на течност, обикновено е мека, лесно се измества при натиск (оток на вдлъбнатини) и може значително да намалее с повдигане на крайника. В долните крайници отокът обикновено се простира до дисталните части на краката, което води до характерните „квадратни пръсти“, наблюдавани при това състояние. Симптомът на Stemmer е положителен, когато кожата в основата на втория пръст на крака стане нееластична до степен, че изследващият не може да накара кожата да се опъне. Дорзалната повърхност на стъпалото може да бъде засегната, което води до типичния вид на „биволска гърбица“. С течение на времето крайникът може да придобие вид на дърво, тъй като околната тъкан става втвърдена и фиброзна.

➤ Кожни промени – в ранния стадий на лимфедем кожата обикновено има розовочервен цвят и леко повишена температура поради увеличения капилярен кръвоток в кожата. При дълго протичащ лимфедем кожата става плътна и показва области на хиперкератоза, лихенификация и развитие на *peau d'orange* (портокалова кожа). Терминът свинска

кожа отразява реактивните промени на дермата и епидермиса в отговор на хроничното възпаление, причинено от лимфната стаза. Може да възникне повтарящ се хроничен екзематозен дерматит или ексориация на кожата, но рядко се срещат открити язви. За разлика от клиниката при венозен застои, кожата поддържа по-висока степен на хидратация и еластичност при лимфедем, а исхемичните промени, дължащи се на високо напрежение на кожата и нарушаване на циркулацията на кожата и подкожната тъкан, са редки [117]. Допълнителните кожни промени при хроничен лимфен застои, предимно при пациенти с хиперплазия на лимфните пътища и клапна недостатъчност, включват брадавици или малки везикули, които често дренират бистра лимфа (лимфорей). При пациенти с лимфангиектазия и рефлукс на хилуса, дренажът от везикулите е млечен (хилорей). Първичният лимфедем може да бъде свързан с жълто обезцветяване на ноктите. При синдрома на жълтите нокти е налице и плеврален излив. Бледо-жълтият цвят на ноктите най-вероятно се дължи на нарушен лимфен дренаж. Наблюдават се също така напречни ръбове, ронливост и намалена скорост на растеж на ноктите.

➤ Болка – установяват се лека болка или тежест в крайника, като тя е често оплакване, но силната болка е рядък симптом. Ако пациент с лимфедем се оплаква от изразена болка, трябва да се подозира инфекция или невритна болка в областта на белега или лъчетерапия. Други възможни причини за подуване на краката, като венозен оток или рефлексна симпатикова дистрофия, също трябва да се имат предвид.

ПОСТАВЯНЕ НА ДИАГНОЗА ЗА ЛИМФЕДЕМ

В повечето случаи на напреднал, продължителен лимфедем, характерната клинична картина, анамнезата и физикалните находки установяват диагнозата с почти пълна сигурност

[68]. При по-фини прояви може да е трудно да се разграничи първичният лимфедем от други едематозни състояния. Може да са необходими допълнителни обективни данни, за да се потвърди наличието на нарушен лимфен поток или типичния модел на необичайно разпределение на течността в тъканите. Диагнозата е по-трудна за установяване в ранните стадии на заболяването, особено когато отокът е лек или периодичен.

Физикален преглед – физическият преглед на пациент с лимфедем трябва да включва инспекция за кожна и подкожна фиброза и *peau d'orange* (т.нар. портокалова кожа) и опити за извличане на патогномичния симптом на Stemmer, при който изследваният не може да опъне кожата на интердигиталните мрежи въз основа на характерна загуба на еластичност на кожата при лимфедем. В някои случаи, особено в началото на заболяването, хлъзгавият оток при това състояние може да бъде неразличим от други локални или системни причини за оток.

Тестване – обективното документиране на лимфната дисфункция понякога е полезно. Наличните тестове включват изотопна лимфосцинтиграфия, близко инфрачервено флуоресцентно лимфно изображение, индиректна и директна лимфография, лимфна капиляроскопия, ядрено-магнитен резонанс, аксиална томография и ултразвук. Директната лимфография рядко се използва днес и трябва да бъде ограничена до тези пациенти, които са потенциални кандидати за лимфна хирургия. Лимфната капиляроскопия се извършва само в специализирани центрове.

Изотопната лимфосцинтиграфия е надежден и възпроизводим метод за потвърждаване на диагнозата лимфедем [126]. Радиомаркиран макромолекулен маркер се инжектира интрадермално или субдермално в едно от интердигиталните пространства на засегнатия крайник. Лимфният транспорт на

радиомаркираната макромолекула се проследява с гама-камера. Биокинетичното поведение на интерстициално приложените колоидни частици зависи от техния повърхностен заряд и размер на частиците. Частици с малък диаметър се абсорбират в капилярите, докато тези в диапазона от 10 NM, като антимонов трисулфид (Sb_2S_3), се абсорбират в лимфната система. Времето, необходимо за поява на активност в регионалните лимфни възли, варира в зависимост от физическите характеристики на образния агент. Лимфосцинтиграфията осигурява полуколичествена оценка на лимфната функция, както и визуализация на главните лимфни стволоче и лимфни възли. Данните могат да бъдат записани в стандартизиран формат на отчет, който е полезен за създаване на възпроизводими отчети, когато много лекари преглеждат изследванията.

При нормални крайници лимфосцинтиграфията показва няколко лимфни съда, докато маркерът се визуализира по протежение на предномедиалния аспект на крака. Мястото на инжектиране поради сравнително голямата приложена доза индикатор не показва подробности и не може да се получи информация за разпределението на лимфата в краката. Няколко лимфни канала могат да бъдат идентифицирани в пресеца. В бедрото обаче лимфните съдове минават близо един до друг и отделна активност във всеки по-голям канал рядко се вижда на лимфосцинтиграми. Качествената интерпретация на изображенията би довела до умерена чувствителност и отлична специфичност за диагностика на лимфедем. Количествената лимфосцинтиграфия, с измерване на лимфния клирънс, може да подобри откриването на ранно заболяване, но резултатите, получени в някои проучвания, са двусмислени. Нито моделът на изображението, нито количествените параметри могат надеждно да разграничат първичния от вторичния лимфедем [30].

Изследване с ядрено-магнитен резонанс – лимфедемът обикновено се ограничава до епифасциалното пространство на кожата и подкожната тъкан, като щади мускулите. Тази характерна липса на мускулно засягане води до отличителни промени, които могат да се наблюдават с компютърна томография (Кт, скенер) или ядрено-магнитен резонанс (ЯМР). Тези образни характеристики улесняват разграничаването на лимфедема от други едематозни образувания. При лимфедем изображенията разкриват характерно разпределение на отока като пчелна пита в епифасциалните структури заедно с удебеляване на кожата. При венозен оток са засегнати както епифасциалните, така и субфасциалните дялове, докато при липедема има натрупване на мазнини без течност. Ядрено-магнитният резонанс също е полезен при идентифицирането на лимфни възли и увеличени лимфни стволоче и при диференцирането на различни потенциални причини за лимфна обструкция при вторичен лимфедем. Анатомичната информация, получена от ЯМР, може да допълни функционалната оценка, предоставена от лимфосцинтиграфия [90].

Поради все по-честото прилагане на оперативни техники като лимфатично-венозна анастомоза или трансфер на васкуларизирани лимфни възли, се налага усъвършенстване на методите за визуализиране и характеризиране на лимфната анатомия и лимфната функция. Лимфографията с индоцианиново зелено (ICG-L) може да се използва предоперативно за идентифициране на лимфните съдове и за определяне на местата за разрези [99]. Въпреки това тази техника има ограничена дълбочина на проникване и дълбоките лимфни съдове не се визуализират добре. Лимфографията с магнитен резонанс с интракутанно приложение на магнитнорезонансен контрастен агент позволява оценка както на повърхностната, така и на дълбоката лимфна васкулатура [88]. В допълнение,

лимфографията с магнитен резонанс позволява подробна морфология на канала, брой, дълбочина и траектория, както и точно анатомично местоположение на дермалния обратен поток [71].

Изследване с ултразвук – извършва се за изключване на венозна недостатъчност, за да се направи оценка на артериите, да се проследи състоянието на меките тъкани при поставяне на диференциална диагноза. С помощта на ултразвуковото изследване могат да се установят различни съдови малформации. Това изследване може да се използва като скрининг при пациенти със съмнение за лимфедем, тъй като е безопасно и относително лесно приложимо.

Диференциална диагноза – включва систематичен метод за диагностициране, който да идентифицира наличието на болестно образувание там, където са възможни множество алтернативи. Диференциалната диагноза обикновено включва липедема; липодистрофия, тя причинява симетрично уголемяване на долните крайници, особено при затлъстели жени; и венозна недостатъчност, хидростатична причина за оток на долните крайници. При липедема може да има компонент на хлътвен оток; но за разлика от лимфедема, има щадене на краката въпреки изразеното уголемяване на прасците и бедрата. Венозният застои има относително отличителни кожни характеристики, включително хронични отлагания на хемосидерин в кожата. Анамнезата на пациента и клиничната обстановка често определят степента, в която хроничната венозна недостатъчност играе роля в диференциалната диагноза. Въпреки това, дори когато клиничната картина и физикалният преглед предполагат наличието на венозен застои, придружаващата венозна хипертония може хронично да повиши лимфния товар и по този начин да предразположи към вторично развитие на лимфен оток. Следователно на

практика такива пациенти често имат смесена лимфо-венозна форма на хроничен оток. Някои автори използват термина „флеболимфедем“ за описание на тази връзка.

При преглед на пациенти с хронично подуване на крайниците първо трябва да се изключат системните причини. Подлежащите сърдечни заболявания, като застойна сърдечна недостатъчност, хроничен констриктивен перикардит и тежка трикуспидна регургитация, са най-честите системни причини, водещи до хлътване или двустранно подуване на краката. Чернодробна или бъбречна недостатъчност, хипопротеинемия, недохранване и ендокринни нарушения (микседем) са други възможни причини за подуване на краката. Алергичните реакции, наследственият ангиоедем и идиопатичният цикличен оток са редки системни причини, които трябва да се имат предвид. Продължителната употреба на диуретици може да доведе до генерализирани отоци, които най-често засягат крайниците и лицето. Други лекарства, които могат да причинят подуване, са кортикостероиди, някои антихипертензивни лекарства и противовъзпалителни средства.

Други локални или рефлекторни причини за подуване на крайниците могат да бъдат хроничната венозна недостатъчност. Тя е много по-честа от лимфедема. При някои пациенти с хронична илиачна или илиокавална обструкция може да се развие масивен оток на целия крайник.

Пациентите с вродени съдови малформации често имат по-голям от нормалния крайник, състояние, което може да е трудно за разграничаване от лимфедем.

Липедемът се характеризира с отлагане на голямо количество мастна тъкан в подкожните слоеве. Повечето от засегнатите пациенти са с болестно затлъстяване; при някои, предимно жени, има отлагане на мазнини, локализирано в долната половина на тялото. Оценката на лимфната система с

лимфосцинтиграфия или лимфангиография показва по същество нормални находки. Направени са изследвания, подкрепящи съществуващите доказателства, че липедемът възниква като последица от лимфна дисфункция [75].

Добре направен клиничен преглед на пациент от специалист често разкрива точната причина за подуване на крайниците. Първоначалните лабораторни изследвания трябва да включват рутинни кръвни изследвания за търсене на признаци на бъбречна или чернодробна недостатъчност, еозинофилия или хипопротеинемия. След като се изключи системна причина за оток, трябва да се потвърди локалната или регионалната причина. При пациентите с риск от развитие на вторичен лимфедем (напр. преживели рак), е наложително да се разпознае развиващото се състояние в най-ранните му етапи. През последното десетилетие бе въведена нова технология – биоимпедансна спектроскопия, която осигурява необходимата чувствителност и специфичност за откриване на заболяване в стадий 0 [33]. Все по-често тази техника, която се изпълнява бързо и ефикасно до леглото, ще има приложение при проследяване на въздействието на терапията на пациента [89].

УСЛОЖНЕНИЯ НА ЛИМФЕДЕМ

Инфекция – склонността към рецидивираща инфекция на меките тъкани е един от най-обезпокоителните аспекти на дълготрайния лимфедем [105]. Натрупаната течност и протеини осигуряват добър субстрат за бактериален растеж. Лимфната дисфункция уврежда локалните имунни отговори, което играе решаваща роля в разпространението на бактериална и гъбична инвазия. Освен това веднъж установена, инфекцията на меките тъкани влошава съществуващата лимфна дисфункция, понякога необратимо. При рецидивираща инфекция има прогресивно увреждане на лимфните капиляри.

Хиперкератоза – нарушаване на процесите на обновяване на роговия слой на кожата. Могат да се появят израстъци по кожата – брадавици, папиломи, поради намаляване на местния антивирусен имунитет. В някои случаи израстъците могат да се съединят и да образуват неравна, грапава повърхност. Папиломите достигат до размери 5 см на дължина и 3 см диаметър, като може да покриват почти цялата повърхност на краката.

Артрит – при напреднали форми на лимфедем може да се достигне до усложнения в ставите поради намаляване на подвижността на пациента [15].

Недохранване и имунодефицит – лимфангиектазия с протеин-губеща ентеропатия или хилозен асцит или хилоторакс може да доведе до тежка загуба на протеини, дълговерижни триглицериди, холестерол и калций. Загубата на лимфоцити, имуноглобулини, полипептиди и цитокини, съчетана с увреден имунен трафик през лимфната васкулатура, води до състояние на имунна недостатъчност, което намалява способността на пациента да устои на инфекции или на потенциално злокачествено заболяване [107].

Хиперхидроза – увеличено изпотяване на горните и долните крайници. Възможно е локално понижаване на температурата на кожата.

Лимфорей – процес на изтичане на лимфа, изглежда като малка везикула, лимфоциста. При спукването ѝ изтича лимфа на повърхността на кожата. Лимфоцистът е лимфен съд, който е прикрепен към кожата, и лимфата изтича през него. В някои случаи може да се получи пропускане на повърхностните лимфни съдове – лимфно изпотяване на повърхността на кожата. При недобро лечение или липса на такова може да се стигне до инфекция, ерозия на кожата, което след време да доведе до трофични промени, еризипел.

Еризипел – причинява се от стрептокок. Той се намира при 15% от населението, но се активира при наличен имунодефицит, при тежко болни пациенти и др. Възпалението еризипел се проявява със силно зачервяване на кожата, парене, локална болка, висока температура. При булозната форма се образуват мехури по кожата, може да има и некротична форма.

Бяла форма на елизипел – среща се при пациенти с лимфедем, няма външни клинични прояви, но се характеризира с висока интоксикация, температура и др. [15].

Злокачествени тумори – в редки случаи хроничният лимфедем, вследствие на различни причини, може да бъде усложнен от развитието на злокачествени тумори в засегнатия крайник. Лимфангиосарком след дългогодишен вторичен лимфедем, описан първоначално от Stewart и Treves, е рядко злокачествено заболяване, което често води до загуба на крайник или дори до смърт. Лимфангиосаркомът се проявява като мултицентрични лезии със синкави възли, склеротични плаки или булозни промени. Други злокачествени тумори, които се появяват с повишена честота в лимфедематозни крайници, включват сарком на Капоши, плоскоклетъчен карцином, злокачествен лимфом и меланом.

КОНСЕРВАТИВНО ЛЕЧЕНИЕ НА ЛИМФЕДЕМ

Лимфедемът е резултат от дисбаланс между производството и транспорта на лимфа [2-4], който води до натрупване на богата на протеин течност в интерстициалните пространства. Този дисбаланс може да е резултат от повишено производство на лимфа, надвишаващо максималния транспортен капацитет на нормалните лимфни канали (така наречената „висока входяща недостатъчност“), както се случва в условията на венозна хипертония. Друга причина може да са

вродената липса или дефицитът на нормални лимфни канали или увреждане на лимфните съдове от инфекция, операция или радиация. Тези фактори могат да намалят капацитета на лимфната система да се справи дори с нормален обем лимфна продукция („ниска производителност“). И в двата случая нетният ефект е натрупване на извънклетъчна, богата на протеини интерстициална течност, която може да доведе до каскада от възпалителни промени, преминаващи в прогресивни от необратима подкожна фиброза. Като се има предвид централната роля на лимфната система в мощните имунни реакции, лимфедемът води до повишен риск от инфекция и рядко до злокачествено заболяване с късно начало.

Идентифицирането на пациенти, които са изложени на риск, е основната стъпка за превантивната медицина. В развитите страни *Wuchereria bancrofti* е най-честата причина за лимфедем и филариаза. Усилието да се намали предаването в ендемични райони може да намали честотата на лимфедема.

В развитите страни има две групи пациенти, които са изложени на висок риск от развитие на лимфедем. Първата група включва пациенти, подложени на облъчване на група лимфни възли и/или хирургична лимфаденектомия като част от лечението на рак. Щаденето на лимфните възли по време на лечението на рак е ефективен метод за намаляване на честотата на лимфедем. При пациенти с рак на гърдата стандартът на грижа при стадиране еволюира от дисекция на 2-ро ± 3-то ниво на аксиларни лимфни възли до извършване на биопсия на сентинелен лимфен възел, последвана от пълна дисекция само ако се открият нодални метастази; този подход е намалил честотата на лимфедема с приблизително 80% [51, 57, 128, 139]. По същия начин използването на биопсия на сентинелни лимфни възли за идентифициране на лимфни възли, засегнати от метастатичен меланом, значител-

но намалява необходимостта от обширна ингвинална и тазова лимфаденектомия и също така намалява потенциалния лимфедем на долните крайници. В литературата има данни, че затлъстяването или наднорменото тегло може да изложи жените на риск от развитие на лимфедем след лечение на рак на гърдата и се счита за основен рисков фактор за лимфедем [58]. Също така индекс на телесната маса над 50, степента на локална хирургия, локално облъчване, забавено заздравяване на рани и свързана с тумора лимфна обструкция са фактори, които повишават риска от развитие на лимфедем при пациенти, лекувани от рак на гърдата.

Втората високорискова група са пациенти с рецидивиращ целулит; увредена лимфна система, която подкопава функционалния капацитет на системата и в крайна сметка причинява лимфедем. Повтарящият се целулит може да причини трайна и необратима лимфна увреда. Други форми на хронична инфекция могат да причинят достатъчно възпаление, за да увредят лимфните пътища [67]. Въпреки това, тъй като лимфедемът е най-силният рисков фактор за целулита, понякога е трудно да се разграничи целулитът като първоначална проява на субклиничен преди това лимфедем или независимо причинен лимфедем [131].

Нискостепенното хронично възпаление, причинено от розацея, може да бъде причинено от лимфедем на лицевите структури, особено на клепачите. Лечението с профилактични антибиотици за тази група е необходимо за предотвратяване на повторна инфекция.

Пациенти с анамнеза за гъбична инфекция, включително кандидоза и тинеа, трябва да използват локални противогъбични лекарства. Рутинната употреба на локален крем с клотримазол (1%) или лосион или крем с миконазол нитрат (2%) е достатъчна за повечето пациенти.

Има данни, че промените в начина на живот, като промени в диетата и засилени упражнения, са помогнали за намаляване прогресията на лимфедема [98]. По отношение на превантивните грижи могат да се практикуват няколко мерки за самообслужване за намаляване на лимфедема, включително поддържане на ежедневна хигиена на кожата (напр. крайниците трябва да се мият редовно със сапун и вода) и е важно да се избягват травми; всяка от тях може да бъде огнище на инфекции. Други ежедневни навици включват повдигане на засегнатия крайник, промяна на хранителния прием, за да се включи по-малко сол и повече протеини, носене на правилно прилепнали компресионни чорапи и ходене и извършване на аеробни упражнения за насърчаване на лимфния поток. Важно е да се наблюдава и измерва обемът на крайниците като обективен параметър по време на проследяването на пациенти с лимфедем [82].

Упражненията помагат за намаляване на отока на лимфедема; по време на фазата на свиване на мускула лимфата се изтласква към алтернативен лимфен възел през лимфните съдове [41, 115]. Пациентите с риск от развитие на лимфедем са съветвани да не „използват прекомерно“ крайниците си, които са изложени на риск от оток от страх от отключване на лимфедем. Препоръките срещу упражненията вече са преформулирани въз основа на резултатите от няколко рандомизирани контролирани проучвания. Тези проучвания разкриват, че лека, постепенна програма за резистивно обучение на цялото тяло, започнала от ниско ниво и нарастваща постепенно, не повишава честотата на лимфедем сред оперираните от рак на гърдата и може би е подействала като превантивна мярка. Подобни проучвания все още не са хвърлили светлина върху профила риск-полза от упражнения при лимфедем на долните крайници. Международно проучване LIMPRINT

(Lymphoedema Impact и PRevalence-INTErnational) има за цел да оцени размера и въздействието върху лимфедема и хроничния оток в различни страни и чрез различни здравни служби по света. Рутинните упражнения трябва да включват комбинации от лечебни упражнения за лимфедем (напр. активно, повтарящо се движение без съпротивление на засегнатата част от тялото) заедно с три основни типа упражнения (т.е. аеробни, силови и огъвкавяване). Могат да се обмислят други възможни видове упражнения, но не са адекватно проучени при хора с лимфедем (напр. пилатес, йога, тай чи, цигун, водни упражнения, скачане на батут, дихателни упражнения и релаксация). Също така пациентите трябва да избягват излагане на екстремна топлина или студ, поне до степента, в която може да настъпи нараняване на тъканите, като изгаряне или измръзване.

Лечение за лимфедем все още не съществува. Лечението се основава на поредица от физиотерапевтични процедури, осъществявани през целия живот [54]. Практикуващите в центрове или клиники за лимфедем трябва да си поставят конкретни цели, съобразени с всеки пациент, като в същото време основават лечението на етапа и степента на лимфедема. Целта на лечението и задачите трябва да бъдат минимизиране на диаметъра на крайниците, намаляване на отока, поддържане целостта на кожата, предотвратяване на инфекции и насърчаване на пациентите да се самообслужват и да извършват дейности от ежедневиия живот, да са прецизни в грижата за кожата си и намаляването на теглото си.

Комплексна деконгестивна терапия

Стандартът за лечение на лимфедем обикновено се нарича комплексна деконгестивна терапия (КДТ). КДТ е популяризирана в Европа от Földi et al. (2003), Kasseroller (1998) и Leduc et al. (1990), както и от Casley-Smith (1994) в Австра-

лия и по-късно е въведена в Съединените щати в началото на 90-те години на XX век. КДТ продължава да е първостепенна терапия за стадий II и III лимфедем. Успехът на КДТ е документиран в световен мащаб [124]. Това е комбинация от четири компонента и две фази.

Компонентите са:

- мануален лимфен дренаж;
- компресионна превръзка и облекло;
- физически упражнения;
- грижа за кожата.

Съобщава се за намаляване на обема след използване на компресионно облекло и мануален лимфен дренаж, също така рискът от инфекциозни усложнения, следствие на терапията, клони към нула. Най-големите подобрения обаче са докладвани, когато тези лечения са комбинирани в програмата за лечение [45].

Двете фази са:

1. Начална, или редукиционна фаза (фаза I); целта е да се намали размерът на засегнатата област и да се наблегне на правилната грижа за кожата.

2. Фаза на поддръжка (фаза II), която започва веднага след фаза I; основната цел е да се запазят резултатите, постигнати по време на фаза I, и изисква самоподдържане през целия живот.

Въпреки че е много успешна, КДТ изисква голяма инвестиция на време от терапевта и пациента. Терапевтите трябва да бъдат специално обучени да изпълняват стандартизирани техники за мануален лимфен дренаж (МЛД) и комплексно многопластово бандажиране. В момента лечението се предлага в специализирани клиники, но други програми стават все по-широко достъпни. В Съединените щати има доброволен процес на сертифициране, който включва доку-

ментирание на обучение и сертификационен изпит, за да се гарантира компетентност. Това усилие е иницирано и координирано от Лимфологичната асоциация на Северна Америка (LANA). Сертифицираните терапевти са изброени в уебсайта на LANA, където в списък може да се търси по име, държава или пощенски код [44]. Въпреки че при фаза I КДТ може да постигне рязко и драстично намаляване на обема на крайниците, дългосрочният успех изисква продължаваща фаза II и изпълнение на домашна програма. Без последователно спазване на програмата обемът на лимфедема на пациента ще се натрупа отново. Дългосрочната програма за интензивно лечение може да бъде така ограничена и от липсата на финансиране. С алтернативна програма, която използва домашно компресионно бандажиране и упражнения, може да се постигнат резултати, сравними с конвенционалната КДТ при някои пациенти с по-лек (напр. стадий II) лимфедем. При едно пилотно проучване се сравняват краткосрочните ефекти на хипербарна кислородна терапия (ХКТ) и КДТ при 10 пациенти с лимфедем, свързан с рак на гърдата, които са разделени на две групи и получават 10 лечения в продължение на 2 седмици. Пациентите, които са получили комбинирана терапия ХКТ + КДТ, показват по-добри параметри, измерени чрез биоимпедансна спектроскопия. Няма разлика нито в обиколката на горните крайници, нито в резултатите от въпросника за качеството на живот [117].

Мануален лимфен дренаж

Дренажът е разработен за първи път от Emil Vodder през 1936 г. Едва след петдесетте години на миналия век този вид масаж е започнал да навлиза в медицинските среди. В наши дни мануалният лимфен дренаж вече е широко използван като терапевтичен метод, който не е част от алтернативната медицина. Мануалният лимфен дренаж (МЛД) е комплексна

противозастойна терапия, която има за задача да подобри и/или възстанови засегнато лимфообращение чрез направляване на лимфната течност в желаната посока [13]. Действието на МЛД се изразява в покачване на лимфния обем за единица време. Увеличава се притокът на течности от увеличеното лимфообразуване в предлимфните капиляри. Пълненето и изпразването на началните лимфни капиляри се подпомага от ритмичните промени в компресия и декомпресия на тъканите от ръката на терапевта. Също така масажът въздейства и върху моториката на лимфните съдове поради повишеното количество на течност и разширяването на лимфните съдове, както и от повишаване на съдовата контракция. Обобщено, ефектите на МЛД са:

- увеличава се образуването на лимфна течност;
- стената на лимфните капиляри се разтяга;
- засилва се лимфната моторика;
- увеличава се лимфният волумен за единица време;
- неразтворимите частици в лимфата бързо се придвижват и разграждат, увеличават се левкоцитите в лимфата и транспорта на лимфоцитите.

Теорията зад МЛД е да се прилага лек натиск върху кожата, за да се разтегнат повърхностните лимфни пътища, да се засилят свиването и секвестрацията на лимфните съдове и да се подпомогне еднопосочният поток на лимфата за облекчаване конгестия и за минимизиране на последваща подкожна фиброза. МЛД се извършва в поредица от стъпки. Преди да започне МЛД, полезно е стволът да се раздели на шест области, които корелират с дренажните територии на леглата на шийните, аксиларните и ингвиналните лимфни възли. Лечението първо започва чрез масажиране на непокътнат участък в съседство с участъка, който включва засегнатия крайник или част от тялото, за да се подготви зоната за

приемане на натрупаната лимфа. Доказано е, че този похват пренасочва лимфната течност към функциониращи лимфни територии [135]. Техниките на МЛД представляват особено голям интерес при третиране на части от тялото, които не са благоприятни за поддържане на компресия (напр. лице, гърди, гениталии и туловище). Доказателствата от систематичен преглед и други проучвания показват подобрене при комбиниране на МЛД с компресионни превръзки при лечение на лимфедем; от друга страна, доказателствата не подкрепят използването самостоятелно на МЛД за намаляване на обема на крайниците [38, 68, 79]. Въпреки това Moseley et al. съобщават, че МЛД, без комбинация с други прийоми, е допринесъл за подобряване на симптомите, съобщавани от пациентите, когато се използва в лечебно заведение за палиативни грижи [61, 101]. Има и доказателства за няколко предимства от практикуването на стандартен ръчен масаж с ново устройство, Linforoll [97]. Друго скорошно проучване, сравняващо МЛД с КДТ, не показва значими разлики в петте нива на измерване на обиколката на ръката на 5-а седмица и 3-тия месец с подобно подобрене в усещанията за обема на движение в рамото, болка, стягане и тежест в двете групи ($P < 0,05$) [39]. Други препоръчват профилактично прилагане на МЛД за предотвратяване на вторичен лимфедем при пациенти с рак на гърдата [128].

Техника на мануален лимфен дренаж

В началото на процедурата е необходимо да се подготви проксималната телесна част, която осигурява място, където да се оттече едемната течност от дисталните сегменти. След освобождаването на сегмента тя може да се отцеди и от дисталните части. Тази подготовка активира за по-дълго време моториката на проксималните лимфни съдове. По този начин се дава възможност за едно засмукващо действие, при което

лимфата да се придвижи от дисталния край на горния или долния крайник.

Важен момент при МЛД е да се запомни, че винаги се започва с подготовка на крайника, никога не се извършва поглаждане от дистална към проксимална част.

При лимфен оток на долен крайник (стъпало, глезен, подбедрица) винаги се започва с подготовка на ингвиналната област и бедрото, понякога може да се обработят и коремните, и тазовите лимфни съдове. След това се преминава към обработване на засегнатите части.

Друг важен момент при мануалния лимфен дренаж е силата на натиска. Той трябва да е такъв, че да не предизвиква увреждане, тъй като силните похвати могат да разрушат свързващите филаменти. При активно изпомпващите колектори силните похвати водят до спазъм на гладката мускулатура в съдовите стени. Трябва да се знае, че и съвсем лекото приплъзване по повърхността на кожата също не е ефективно, тъй като действието не стига до лимфните съдове. В зависимост от това коя част от тялото се обработва, се определя и силата на натиска – при по-масивните части (напр. седалище), се въздейства по-дълбоко отколкото върху лицето или шията. МЛД има много по-лека и нежна техника в сравнение с класическия/лечебния масаж, тъй като под въздействието му може да колабират лимфните капилляри. Силата на МЛД се съобразява със степента на оток, давността и региона, който е обхванал отокът. Продължителността на една процедура по мануален лимфен дренаж е около 45 минути.

Похвати, използвани при мануален лимфен дренаж:

➤ Кръгообразни похвати:

- стоящ кръг
- завъртащ похват

➤ Изпомпващи похвати:

- изпомпващ похват
- изгребващ похват

Похватите се делят на тласъчна фаза, която отмества лимфата в оттичащата посока с помощта на нежно кръгообразно разтягане на кожата. Разтягащото дразнене се предава и върху лимфните съдове в подкожието и по този начин се повишава моториката им. Следващата фаза е отпускаща. При нея ръката не се отделя от кожата, двете фази преливат плавно една в друга. В зависимост от това коя част от тялото се обработва, основните похвати се приспособяват към нея. Похватите се повтарят 5-7 пъти върху едно място, като ръката на терапевта се придвижва в дистална посока с изпомпване в проксимална посока. Всеки похват има едно-двесекунден ритъм и съответната област се обработва 3-4 пъти. Тласъчната фаза е малко по-продължителна, но интензивността на натиска не се засилва [13].

Мануалният лимфен дренаж започва с подготвителна фаза, която се състои от леко повърхностно поглаждане към центъра. Преминава се след това към обработване на големите лимфни колектори с кръгообразно завъртане на място, изпомпване на лимфната течност, като задължително се започва от проксималните, здрави участъци.

Целта ни е да изградим колатерално лимфообращение и да се постигне засмукващо действие чрез повишаване на минутния лимфен обем. МЛД се съчетава и с пасивни движения на ставите за повлияване на дълбоките съдове. В заключителната фаза отново се прави леко повърхностно поглаждане.

Противопоказания за извършване на мануален лимфен дренаж

Абсолютни противопоказания са:

- декомпенсирана сърдечна недостатъчност (при тежък кардиален едем на крайниците е противопоказано да се извършва МЛД);

- възпалителни процеси от микробиологично естество (бактерии, вируси, гъбички); при такива процеси не се работи, тъй като МЛД може да разнесе инфекцията и да се стигне до сепсис;

- активен злокачествен процес, при наличие на оток отново не се извършва МЛД;

- разширени вени;

- тежки тъканни увреждания от лъчелечение (радиогенни фибрози).

Относителни противопоказания:

- отоци на крайниците вследствие на оперативно и лъчево лечение на малигнено заболяване се обработват с МЛД по преценка на лекуващ лекар.

Компресионна превръзка

Мануалният лимфен дренаж има максимален ефект, ако се съчетае с ефективна компресорна терапия. Необходимо е след масажа да се приложат мероприятия, които да не позволят възвръщането на едемната течност в тъканите. Също така е необходимо оптимизиране на ефективността на мускулната помпа. Трябва да се подпомогне кожната еластичност, която е загубена, за да може мускулната помпа да бъде ефективна по отношение на лимфните съдове. В дисталните части на крайниците налягането е по-голямо, тъй като при оказване на еднакво налягане върху цилиндрично тяло налягането е толкова по-голямо, колкото е по-малък диаметърът му.

Когато тялото е в покой, еластичният материал, който е поставен върху кожата, увеличава налягането. От друга страна, при мускулна работа налягането е по-голямо, ако материалът е по-малко еластичен. Необходимо е да различаваме натиск при покой – външен натиск, и такъв, който се осъществява при движение – вътрешен натиск. Нееластичният материал дава съпротивление, а еластичният – натиск [13].

Съответно е важно да знаем точното състояние на пациента и според него да изберем подходящата степен на еластичност на материала за бандажиране.

В зависимост от еластичността си, бинтовете биват:

- бинт с висока (дълга) разтегливост. Дължината му може да се увеличи до 150% при разтягане. Този вид превръзки дават ниско работно налягане и високо налягане в покой. Най-често се използват за лечение на варикоза, фиксиране на ставите по време на хирургична интервенция и в следоперативен период за предпазване от поява на хематом;

- бинт със средна разтегливост. При разтягане той се увеличава до 100%. Позволява достигане на значително работно налягане. Този тип превръзки се използват при хронична венозна недостатъчност, заболявания на дълбоките вени на долните крайници, за защита на вените по време на хирургични процедури. Компресията се регулира от броя на оборотите на превръзката.

- бинт с ниска разтегливост. Тази превръзка може да се опъне не повече от 40% от първоначалната дължина. Тя дава най-високо работно налягане и най-ниското налягане в покой. Бинт с такава еластичност често се използва в травматологията и ортопедията, както и при тежки съдови заболявания – тромбоза, трофични язви и др. Необходимо е да се отчете, че колкото повече слоеве е превръзката, толкова налягането е по-високо. При три увивания на едно и също място налягането ще е три пъти по-високо в сравнение с еднослойно увиване.

Високоразтегливите бинтове не се използват при лечението на лимфедем, тъй като те имат високо налягане при покой, т.е. силата, с която бинтът притиска превързаната част на тялото. Това води до нарушаване на микроциркулацията на кръвта в кожата и ниско работно налягане – силата, с която

бинтът се противопоставя на движението на крайника. Това от своя страна не позволява на превръзката да устои адекватно на разтягането отвътре, предизвикано от увеличаването на отока, и не го ограничава напълно. Друга причина да не се използват този вид бинтове е, че поради високото съдържание на синтетични влакна върху кожата се създава благоприятен за бактериите микроклимат и съответно се увеличава рискът от развитие на инфекции.

Превръзките с ниска разтегливост са дишащи, оказват по-малък натиск върху капилярите на кожата поради ниското си налягане в покой. Също така при движение на мускулите те имат ефект както при мануален лимфен дренаж поради високото си работно налягане.

Еластичното бандажиране е основната техника за компресия, използвана във фаза I на КДТ. В литературата има данни, че превръзките с късо разтягане са много ефективни при първоначалното лечение на лимфедем на ръката [36, 37].

Бандажирането води до следните ефекти:

- повишава се тъканният натиск и се засилва обратният ток на венозната кръв, което подобрява отводняването;
- оптимизира се действието на мускулната помпа от съпротивата на бандажа;
- засилва се притокът към лимфните съдове поради повишеното тъканно налягане;
- поддържа се тургурът на кожата.

При бандажирането не бива да се прекъсва притокът на артериална кръв, докато венозният и лимфният отлив трябва да се подпомогнат. Бандажирането е подкрепяща терапия след МЛД, като замества липсващият тъканен натиск. В първия етап на КДТ се предпочита бандажирането като компресионна терапия вместо носенето на компресивни ръкави или чорапи.

Техника на бандажирането

Бандажирането изисква:

● тръбна подплата на превръзката – необходима е за попиване на потта и мастната секреция, предпазване от бактериални инфекции;

- памучна подплата;
- превръзки на пръстите;
- множество слоеве къси бинтове с ограничена разтегливост при издърпване.

Компресионната превръзка започва да се прави винаги от дисталния сегмент към проксималния. Възможно е да се предизвика леко посиняване на пръстите при поставяне на превръзката. Това посиняване може да се пренебрегне, в случай че изчезне при раздвижване. При побледняване на пръстите или ако синкавият оттенък се задържи, е необходимо да се премахне превръзката, тъй като е поставена стегнато и нарушава кръвообращението.

За избягване на отпечатащи от гънки при направата на превръзката, натискът върху кожата трябва да се разпредели съвсем равномерно. Под бандажа се поставя пласт памучна подплата с дебелина 0,5-1 см, която също не бива да прави никакви гънки.

Бандажирането винаги трябва да се съобразява с формата на крайника. При преминаване през стави и изпъкнали кости може да е необходимо да се постави допълнително подплата. Нужно е да се следи да не се прегъва бандажът. Възможно е пациентът да има непоносимост към процедурата.

По време на фаза I от КДТ нискоразтегливите превръзки се носят 24 часа на ден (освен когато пациентът е на масаж или се къпе). Във фазата на поддържане през деня се носи компресионно бельо, а превръзките продължават да се носят през нощта. Компресионната превръзка винаги е част от фаза

I на КДТ. За някои пациенти с по-тежки форми на лимфедем може да се наложи да използват домашно компресионно бинтиране в дългосрочен план като част от фаза II. Макар и донякъде спорно, особено в миналото, нагряването, комбинирано с компресионна превръзка, се е считало за ефективно лечение на хроничен лимфедем с дерматолимфангиоаденит [101].

Техниката на прилагане на еластичната обвивка е важна за постигане на ефективен градиент на компресия; късоразтегливите превръзки трябва да се прилагат с ниско до умерено напрежение, като се използват повече слоеве в краищата на крайниците [24, 47, 65, 95, 129].

Проучване описва използването на превръзка за компресия на горните крайници сред преживели рак на гърдата, чиито обеми на ръцете са се увеличили с 3% от изходното ниво. Нормализиране на обемите на ръцете е постигнато за повечето пациенти след 4 седмици използване на ръкавите и се поддържа средно за 4 месеца от проследяването. На първата година след поставяне на диагнозата, честотата на лимфедема е намалена в сравнение с докладваните по-рано нива [137]. Целта е да се създаде вътрешно действие, подобно на помпата. Полученият цикъл между високо работно налягане и ниско налягане в покой под превръзките в зоните на интерстициалната течност имитира действието на помпа, която подпомага еднопосочния поток на лимфата да се транспортира далеч от претоварената зона. Нееластични многокомпонентни компресионни превръзки, които обикновено се прилагат от специализиран медицински персонал, се считат за стандартно лечение за компресионна терапия, свързана с лимфедем на крайниците. Съществуват обаче нови регулируеми компресионни превръзки, които пациентите могат да поставят сами. Към днешна дата регулируемите компресионни превръзки се препоръчват главно по време на фазата на

поддръжка; това обаче може да бъде стъпка към самоконтрол и по време на началната фаза на лечение [35].

Компресионни облекла

Компресионните облекла обикновено се използват по време на всички фази на лечението на лимфедем, включително при профилактика при рискови пациенти. Стриктното спазване на ежедневната употреба на правилно прилепнали и подходящо градуирани еластични компресионни облекла са ключовите компоненти за поддържане на обиколката на крайниците за повечето пациенти след приключване на първата фаза от КДТ.

Съществуват два вида трикотажи в зависимост от плетката – кръгла и плоска. При крайник без промени, с правилна форма, по правило се препоръчва да се използва трикотаж с кръгла плетка. Този тип облекло е по-тънък, по-естетичен, но има характеристики, близки до високоеластичните бинтове (високо налягане в покой, ниско налягане при работа). При производството на облекла с кръгла плетка предварително се натяга еластичната нишка, което води до нейното усукване на местата, където има стесняване на крайника. Тези места са ставите, напр. глезен, коляно, китка, лакът.

При пациенти с лимфедем и модифициран контур се препоръчват облекла с плоска плетка. Плоският трикотаж обикновено се изработва по мярка, включително джобове на подложки, различни комфортни зони и други допълнения.

Вталените еластични трикотажни двупосочни нискоразтегливи компресионни облекла генерират по-голям натиск дистално, отколкото проксимално, за да поддържат еднопосочен лимфен поток. Обикновено компресионните облекла оказват около 20 до 50 mm Hg налягане. Носенето на компресионни превръзки или дрехи, които са твърде тесни, ограничаващи или неприлягащи добре, може да влоши състоянието

на крайниците. Когато са поставени правилно и когато се носят правилно, компресионните облекла биха могли да намалят подуването [101]. Поддържащите облекла се предлагат в различни размери, сила на компресия и материали; различните характеристики могат да бъдат избрани индивидуално за всеки пациент. Въпреки че масовите облекла могат да пасват на много крайници, персонализираните чорапи може да са необходими при значително подуване или необичайна форма на крайника. Компресионното облекло трябва да се сменя на всеки 3 до 6 месеца.

Противопоказанията за използването на компресионно облекло включват артериална недостатъчност, остра сърдечна недостатъчност, екстремно изкривяване на формата на крайниците, много дълбоки кожни гънки, обширни кожни язви, тежка периферна невропатия и лимфорея [74]. Липсват изследвания, които да доказват положителен или отрицателен ефект от използване на компресионно облекло по време на тренировка. Резултатите от настоящи и предишни изследвания показват, че препоръката чорапите или ръкавите да се носят по време на тренировка е съмнителна и прилагането ѝ изисква индивидуализиран подход [118].

Дължината на чорапа често е проблем. Като общо правило чорапите трябва да са достатъчно дълги, за да покрият едематозната част на крайника, но трябва да се имат предвид предпочитанията на пациента и физическите ограничения. Като цяло компресионните облекла до коленете или до бедрата с подвижна проксимална опора за натиск (напр. шорти за колоездене, спортни трика) се понасят по-добре от облеклата с цяла дължина. Участието на пациента при избора на чорапи и/или ръкави сред широката гама от опции е ключов за насърчаване на приемането и използването им. Доброто прилягане на дрехата е от решаващо значение. Дрехите никога не трябва

ва да се навиват в горната част, създавайки възможност за образуване на възпрепятстващ турникет. Гънките на глезена или в подколенните или лакътните области могат да създадат достатъчно налягане, за да причинят разрушаване на кожата. Кожата трябва внимателно да се огледа за протриване или раздразнение след носене на нова дреха.

Пневматична компресия

Последователната пневматична компресия (наричана още интермитентна пневматична компресия – ИПК) е друг метод за компресионна терапия [37]. Desai et al. съобщават за 3-годишни резултати от ИПК в 232 крайника с вторичен лимфедем. ИПК довежда до 28% намаление на абсолютния обем на крайниците ($P < 0,001$), намаляване на индекса на телесна маса (BMI), подобряване на SF-36 QOL ($P < 0,001$) и значителни спестявания на преки разходи на глава от населението с последващо намаляване на хоспитализация за усложнения, свързани с лимфедем. Интермитентната пневматична компресия е идеална алтернатива за заместване на мануален лимфен дренаж за тези пациенти, които имат затруднения при извършването на мануалния дренаж за самообслужване [32, 145]. Прекъснатият характер на пулсиращата външна компресия, извършена от апарата за пневматична компресия, води до благоприятни физиологични промени, които включват хематологични, хемодинамични и ендотелни ефекти [33]. Устройството за пневматична компресия подобрява лимфния транспорт чрез генериране на периодично надуване и изпускане върху засегнатия крайник, което имитира действието на мускулната помпа. Има две фази: подготвителната фаза, при която се прилага натиск в дистално-проксимален градиент, и дренажната фаза, при която се прилага натиск по същия начин [32]. ИПК намалява лимфедема също чрез намаляване на капилярната филтрация и следователно чрез намаляване об-

разуването на лимфа [31]. Освен това помпата за пневматична компресия ще доведе до евакуиране на едематозната течност към зона с нормален лимфен поток чрез изстискващия ефект на помпата [145]. Въпреки това ефикасността на ИПК може да зависи от клиничната ситуация, както и от няколко променливи, свързани с използваните устройства [110]. Bergan et al. рандомизират 35 пациенти с лимфедем до 2-часова сесия на лечение с един от трите вида компресионни помпи: помпа с едно отделение, използваща налягане от 50 mm Hg; помпа с три отделения със сегментни налягания от 50 mm Hg във всяка клетка или градиентна помпа за налягане с няколко отделения с 10 клетки, вариращи в налягане от 80 mm Hg дистално до 30 mm Hg проксимално. Средната процентна промяна на обема е +0,4% в първата група, +7,3% във втората и -31,6% в третата. Авторите заключават, че последователната компресия с много отделения постига най-доброто намаляване на обема на крайниците след еднократно лечение на хроничен лимфедем. Апаратите за интермитентна пневматична компресия могат да бъдат еднокамерни или многокамерни, а някои помпи позволяват регулиране на налягането в определена камера [43]. Въпреки това за лечение на пациенти с лимфедем идеалното налягане на помпата не е известно. Някои изследователи предполагат, че налягане над 59 mm Hg може да увреди лимфните съдове. Лечението чрез ИПК обикновено се прилага ежедневно или 5 пъти седмично; оптималната продължителност на ИПК също не е известна. Сред различните проучвания процедурите са с времетраене от 90 минути до 6 часа и с продължителност от 2 дни до 4 седмици [117].

След външна компресионна терапия обикновено се прилага прилягащ, нискоразтеглив еластичен плетен ръкав или чорап, за да се поддържа намаленият оток. Резултатите от

използването на пневматичния апарат са проучени и се заключава, че налягането, генерирано от апарата върху тъканта на крайника, подпомага образуването на тъканни лимфни канали, които ще работят като пътища за подпомагане на изчистването на натрупаната течност. Обиколката на крайника се намалява или поне не се увеличава повече, както и еластичността на засегнатия крайник се увеличава и поддържа. Не са наблюдавани локални усложнения в текстурата на крайниците.

Противопоказания за прилагане на апаратна компресия

Противопоказанията включват локално или проксимално злокачествено заболяване, инфекция в крайниците, дълбока венозна тромбоза и пациенти на антикоагулантно лечение [32]. Настоящите проучвания не са доказали ефективността на включването на ИПК към рутинното лечение на вторичен лимфедем, свързан с рак на гърдата [116].

Съобщава се, че ИПК подобрява симптомите, намалява появата на целулит и язви при лимфедем на долните крайници. Тази процедура се понася добре и трябва да се препоръчва като допълнение към стандартната терапия на лимфедем [26].

Физически упражнения

Физическите упражнения биха били в полза на пациенти с лимфедем [93]. Благодарение на тях се подобрява качеството на живот, подпомагат се терапевтичните интервенции, засилват се резорбцията на протеини и се поддържа лимфният поток. Упражненията не водят до влошаване на симптомите на лимфедема [50]. Целта на контролираната програма с физически упражнения е да възстанови двигателния обем, да повиши мускулната сила, да възстанови или подобри функцията на горните и долните крайници и контрола на оттича-

нето [7]. В литературата има доказателства, че нарушаването на мускулния дренаж е свързано с големината на отока на крайника. Това показва важната роля на мускулната лимфна функция. Необходимо е физиологичното активиране на мускулната помпа за комплексното лечение на лимфедема, тъй като лимфният дренаж се стимулира чрез променливото налягане между мускулите и външните компресивни превръзки.

По време на фазата на вдишване при извършване на упражнението има намаляване на интраторакалното налягане, което води до подобряване на инфрадиафрагмения лимфен поток [138]. Може да се заключи, че с повече упражнения се подобрява белодробната работа, което от своя страна подобрява лимфния поток и намалява лимфедема.

Редица изследвания доказват ефекта на лечебната гимнастика по отношение на положително повлияване на болката и чувствителността на крайника, които са свързани с лимфедема, положително повлияване на качеството на живот, свързано със здравословното състояние, като нито се увеличава, нито се намалява обемът на крайника. Постоперативните усложнения (инфекции, лимфедем и др.) не се влияят от ранното започване на физически упражнения. Различни проучвания доказват, че изпълнението на ранна програма от физически упражнения под контрола на терапевт дават по-добри резултати от такива извършвани в домашни условия. И при двата вида програми не се наблюдава промяна на лимфедема [7].

Извършването на упражнения срещу съпротивление (с тежести или мануално) не води до повишаване на риска от появата на лимфедем [21]. Различни проучвания показват, че извършването на упражнения срещу постепенно увеличаващо се съпротивление води до намаляване на обострянето на

лимфедема, повлиява симптомите и засилва мускулатурата на крайника. В същото време не води до засилване на отока.

Упражненията биха помогнали за намаляване на теглото, което от своя страна ще увеличи изчистването на лимфата и ще намали подуването. Струва си да се спомене, че пациентите с лимфедем, свързан с рак на гърдата, могат да се възползват от упражнения със съпротивление, тъй като са безопасни и спомагат за подобряване на обема на движение в рамото, без да се увеличи рискът от лимфедем.

Не е напълно доказана нуждата от носене на компресивно облекло по време на изпълнение на физическите упражнения. Въпреки това голяма част от специалистите препоръчват носенето на компресивен ръкав/чорап по време на физическите упражнения. Причината за това е, че лечебната гимнастика е много добър механизъм за засилване на лимфния транспорт. В същото време се подобрява и кръвоносният поток, което от своя страна натоварва допълнително лимфната система. За да се намали това натоварване, е необходимо упражненията да се извършват с компресивна превръзка или облекло.

Видът, продължителността и натоварването на физическите упражнения се определят от няколко фактора:

- форма, в която е пациентът, преди настъпване на лимфедема;
- вид на лечението, което пациентът е преминал;
- тежест на лимфедема.

Упражненията се започват внимателно, с постепенно натоварване. Ходенето е добър начин за начало, ако не са правени никакви упражнения дълго време. Може постепенно да се увеличават разстоянието и темпото.

Групите физически упражнения, които могат да се включат в програмата на пациент с лимфедем, са:

- за разтягане – за увеличаване на обема на движение в ставите;

- за заселване – за подобряване на мускулната ефективност и сила;

- за издръжливост – за подобряване на ефективността на сърцето, белите дробове и мускулите.

Необходимо е да се направи опит упражненията да се извършват ежедневно. Пациентите трябва да се опитат да ходят пеша, вместо да вземат автобус или да шофират.

Упражненията, които се препоръчва да се извършват, са срещу умерено съпротивление, по няколко пъти на ден. Включват всички стави на засегнатия крайник, както и общоразвиващи упражнения. Те трябва да са съчетани с дълбоко, бавно дишане. Упражнения, извършвани във водна среда, също са показани.

При засилване на болката, зачервяване, увеличаване на отока упражненията се прекратяват незабавно.

Необходимо е лечебната гимнастика да се извършва под контрола на лекар – специалист по физикална и рехабилитационна медицина, и добре обучени специалисти, които са членове на рехабилитационния екип.

Спорт

Изключително подходящ спорт за пациенти с лимфедем е плуването. При него физическото натоварване се съчетава с намалено хидростатично налягане в съдовете. Водното налягане позволява да не се носи копресионно облекло по време на плуване, като е необходимо то да се премахне преди влизане в басейна и да се постави след излизане.

При избор на подходящ спорт за пациенти с лимфедем трябва да се имат предвид няколко условия – да няма статично натоварване на засегнатия крайник, да няма риск от нараняване на тази област. Подходящи варианти са бягане, танци, аеробика.

Грижа за кожата

Една от основните задачи на пациентите с лимфедем е да се предпазят от ухапвания, наранявания, драскотини, убождания, натъртвания на засегнатия крайник при вторичен лимфедем, а при първичен – и на двата крайника. При работа с почва или инструменти, които могат да причинят нараняване, е необходимо да се използват латексови ръкавици.

При евентуално нараняване, непосредствено след настъпване на травмата трябва да се обработи с антисептик. Препоръчително е да не е на спиртна основа, тъй като изсушава допълнително кожата.

Препоръчва се добра хигиена на кожата и ноктите, за да се намали количеството на гъбички и бактерии по кожата. Трябва да се прилагат овлажнители с ниско рН, за да се предпази кожата от изсушаване и напукване [130]. Напукванията и сухите участъци от кожата са входни точки за бактериални и гъбични инфекции. Редовната употреба на овлажнител може да помогне да се избегне напукването на кожата. При лимфедем на ръцете се препоръчва добра хигиена и омекотяване на кожичките с подходящ овлажнител за кожички [142].

Вземането на душ е препоръчително да е с топла към хладка вода. Къпането с твърде студена вода е нежелателно, както и извършването на топлинни процедури.

Контрастните душеве също са противопоказани, тъй като могат да наранят променените от лимфния оток тъкани, а също да натоварят лимфната система поради засиления кръвоток.

Еластичен тейпинг при лимфедем

Еластичният тейпинг е метод, който използва самозалепващи ленти от естествен материал, които се поставят върху кожата и спомагат за естественото възстановяване на тялото. Самите ленти са проектирани така, че да са с подобна

дебелина и еластичност като човешката кожа (130-140%) и копират нейните естествени свойства. Еластичните ленти са направени от водоустойчива и дишаща материя, като в зависимост от двигателната активност могат да се задържат от 3 до 5 дни върху кожата. Действието на тейпинга е свързано с начина на залепване върху кожата, като той едновременно дава допълнителна стабилност и подпомага лимфотока и оздравителните процеси. Стабилността, която тейпингът дава, е чрез подпомагане на работата на слабите или травмирани мускули и сухожилия, без да ограничава обема на движение. Принципът на действие на тейпинга е свързан с възстановяване и подпомагане баланса на мускулатурата и циркулацията по един естествен за организма начин.

Еластичните ленти (кинематик- или кинезиотейпинг) могат да се използват като допълнение към противооточната терапия. Този метод е особено полезен за намаляване на лимфедема на тялото, главата и шията или на области, където компресионната терапия е трудна или неподходяща.

Кинезио-/кинематиктейпингът въздейства върху лимфната система по следния начин:

- кожа – лентата може да се постави върху кожата по начин, който предизвиква подобно на масаж движение на кожата, което насочва лимфата далеч от засегнатата област. Еластичните ленти се залепват върху кожата в зоната на отока чрез специфична техника, която позволява повдигане на кожата в засегнатата зона и осигурява пространство в междуклетъчната тъкан, така че да се подобри отстраняването на натрупаната лимфна течност. Когато се постави върху зони с фиброза, повдигащото действие и увеличеното движение на кожата също помагат за омекотяване на тези тъкани;

- мускули – движението на лентата и нейното действие върху сетивните рецептори в кожата може да подобри мус-

кулната контракция. Функцията на по-дълбоките лимфни съдове се подобрява от близкото изпомпващо действие на мускулна контракция и релаксация;

- стави – лентата може да се постави за стабилизиране на стави, които са били засегнати от лимфедем;

- циркулация – тъй като лентата въздейства върху мускулите и кожата, тя подобрява способността на кръвта да тече във и извън третираната зона. Това подобро кръвообращение подпомага заздравяването.

- неврологични – подуването оказва натиск върху сетивните рецептори в кожата, причинявайки болка, изтръпване или намалена чувствителност. Когато излишната течност се отстрани, налягането се намалява и способността на тези рецептори да комуникират с мозъка се подобрява.

Обученият терапевт обикновено поставя лентата, но пациентът е отговорен за премахването на лентата приблизително три дни по-късно. При това премахване трябва да се спазват следните предпазни мерки, за да се избегне нараняване на предразположената към травми кожа:

- тейпът/лентата прилепва много добре към епидермиса (външния слой) на кожата. За да се предотврати нараняване на тази деликатна структура, лентата трябва да се отстрани внимателно, без да се повдига или дърпа.

- ако лентата бъде издърпана, това може да доведе до отделяне на горния слой на кожата от долните слоеве. Това увреждане създава нещо, което изглежда като изгаряне от втора степен. Ако това се случи, увредената тъкан трябва да се третира като изгаряне.

- при отстраняване на лентата крайт ѝ се държи под ъгъл, приблизително 45°, спрямо повърхността на кожата. След това внимателно кожата се натиска надолу, за да се отстрани от лепилото.

От голямо значение е апликациите с еластичен тейп да се поставят от сертифицирани специалисти, тъй като мястото, начинът и посоката на залепването им трябва да се съобразят с индивидуалните особености на пациента и състоянието на отока.

Въздействие на преформирани физикални фактори при лимфедем

Физикалната терапия е наука за използването на физикални фактори с цел профилактика, рехабилитация и лечение на здравия и болния човек [9-12].

Физикалните фактори са:

- преформирани физикални фактори – електрически ток, магнитно поле, светлинни източници;
- естествени преформирани фактори – вода, топлина/студ, въздух.

През годините са използвани различни преформирани физикални фактори в комплексната терапия на лимфедем. Такива са например:

- дълбока осцилация – терапевтичен метод, който предизвиква осцилация в дълбочина на тъканите в резултат от генериране на електростатично поле. Дълбоката осцилация (Deer oscillation) успешно се използва в рехабилитацията, спорта и естетичната медицина. Въздействието на тази терапия се основава на импулсното електростатично поле, което се създава в човешкото тяло. Терапията с дълбока осцилация има няколко съществени за клиничната практика ефекта – противовъзпалителен и имуностимулиращ ефект (инхибиране на кислород-съдържащи радикали чрез активиране на кръвните левкоцити на Каланофор, активиране на ензимите и др.); подобряване на микроциркулацията; намаляване на отока чрез подпомагане на лимфоотока; регенерация на тъкани; антифиброзен ефект.

Направени са изследвания при жени с вторичен лимфедем, вследствие на хирургична операция по повод рак на гърдата, които са били със силни болки, голям оток и намалена подвижност в раменната става. Също така при по-голямата част от изследваните е била ограничена подвижността на цервикалния отдел на гръбначния стълб. Изследваните пациентки са били разделени на две групи – на едната група са прилагани мануален лимфен дренаж, съчетан с процедури с дълбока осцилация, а на контролната група – само дренаж.

Резултатите от изследването показват, че подвижността в гръбначния стълб се е подобрила и значително е намалела болката в групата с приложена комбинирана терапия. Установява се намаляване на отока и в двете групи. Авторите правят заключение, че дълбоката осцилация в допълнение към мануалния лимфен дренаж може значително да намали болката и отока при пациенти с вторичен лимфедем в сравнение с терапията чрез извършване на мануален дренаж самостоятелно [148].

○ електростимулация – тази терапия представлява стимулиране на контракциите на мускулните влакна чрез апаратура, която генерира токове с определена честота. В зависимост от настройките на апарата могат да се стимулират свиването на лимфагионите или скелетните мускули. Електростимулацията на лимфагионите е начин да се принудят мускулите на лимфните съдове да се свиват поради електрически импулси. Ако лимфагионът може ефективно да се свива (в стадий 0 или I), той ще се свие дори без външна електрическа стимулация. Тя може да помогне на лимфагиома да се свие по-активно в ранните стадии на лимфедем – когато няма оток или той е преходен. При условие че лимфагиомът е загубил вече своята контрактилна способност (стадий II и III на лимфедем), електрическата стимулация може да има само общ ефект върху лимфната система, но не може значително да промени ситуацията ди-

ректно в областта на отока. Тъй като електростимулацията съкращава скелетната мускулатура, тази техника може да се използва при пациенти, които са възпрепятствани да извършват физически упражнения поради състоянието си. Според редица наблюдения, склеротичните и фиброзните промени в тъканите се отразяват върху тяхната електропроводимост, което от своя страна намалява ефективността на този тип въздействие. Други фактори, които влияят негативно върху ефекта на електростимулацията, са дебелината на подкожната мазнина и наличието на оток [15].

○ електрофореза – физиотерапевтичен метод на електротерапия, който се състои в комбиниран ефект върху организма на галванизация (постоянен ток с ниска сила и напрежение) и лекарства. При провеждане на такова лечение при пациенти с лимфедем се използват два вида лекарства: първите са тези, които разрушават протеиновите молекули и по този начин намаляват тъканната фиброза, омекотявайки отока, и вторите, които стимулират свиването на лимфните съдове. Използването на ток или каквито и да било лекарствени вещества в опит да се принудят лимфните съдове да се свият е ефективно само в стадий 0 или стадий I на лимфедем, когато лимфагиомите все още са способни да се свият активно. При електрофорезата транспортирането на лекарствени вещества се осъществява през кожата. Това повишава нейната пропускливост за микроорганизми и би могло да доведе до увеличаване на риска от инфекции. При въздействие с електрофореза не се влияе толкова върху причината за развитие на лимфедем, колкото върху неговите последици.

○ лазер-терапия и магнитотерапия – били са използвани дълго време в клиники в СССР и след това Русия. Един от ефектите на тези терапии е подобряване на кръвообращението и метаболизма, което е била целта на терапевтите. С

новите изследвания при лечението на лимфедем става ясно, че с увеличаване на кръвотока се натовазва допълнително лимфната система, поради което се прекратява използването на лазер- и магнитотерапия.

Медикаментозно лечение

Фармакотерапията е терапевтичен процес, който включва употребата на лекарства.

Малко фармакологични терапии са установени като ефективни при лечението на лимфедем. Докладите за различни случаи предполагат, че хроничните лимфедематозни промени (напр. *elephantiasis nostra verrucosa* [ENV]) могат да бъдат лекувани с орални и локални ретиноиди. Смята се, че тези терапии помагат за нормализиране на кератинизацията и намаляват възпалителните и фиброзните промени [114].

Локални емолиенти и кератолитици, като амониев лактат, урея и салицилова киселина, се препоръчват за подобряване на вторичните епидермални промени.

Изследователи от Медицинския факултет на Станфордския университет установяват, че кетопрофенът, противовъзпалително лекарство, намалява симптомите на лимфедем.

Екипът използва миши модел на лимфедем, при който лимфедемът на мишата опашка много наподобява патологията и имунните характеристики на човешкия лимфедем. Изследователите установяват, че ефектите на кетопрофен се дължат на инхибирането на LTВ4 (левкотриен, участващ във възпалението). LTВ4 се произвежда от левкоцитите и участва във възпалителния отговор. Той набира и активира неутрофили, моноцити, както и еозинофили и е доказано, че стимулира секрецията на провъзпалителни цитокини. За съжаление, лекарството кетопрофен има много странични ефекти, включително чернодробна токсичност, и следователно не е добър кандидат за лечение на лимфедем.

Инхибирането на метаболита LTB4 от бестанин (протеазен инхибитор и по-малко токсично лекарство от кетопрофен) довежда до подобро функциониране на лимфата и намалено подуване на опашките на мишките. Установено е също, че бестатинът ограничава възпалението на макрофагите. Концентрацията на LTB4 се повишава по време на прогресирането на лимфедема и синтезът на LTB4 е по-висок при индивиди с лимфедем за разлика от контроли. Използвайки клетъчно базирани анализи, изследователите откриват, че по-високите концентрации на LTB4 индуцират апоптоза на човешки лимфни ендотелни клетки. По-високи концентрации на LTB4 инхибират както Notch пътищата, така и рецептора 3 на съдовия ендотелен растежен фактор в тези клетки. Изследователите установяват, че поддържането на симптомите на лимфедем се контролира от инхибирането на Notch (еднопроходен трансмембранен рецепторен протеин) и сигнализира в лимфната система от LTB4.

В обобщение изследователите установяват, че кетопрофенът действа чрез инхибиране на LTB4. LTB4 повишава патогенезата на лимфедема и следователно разработването на лекарства, специфични за състоянието, може да се наложи да се съсредоточи върху този провъзпалителен медиатор.

Антибиотиците са група лекарства, които се използват за лечение на инфекции, причинени от бактерии.

Пациентите с лимфедем се сблъскват с употребата на антибиотици, тъй като често получават инфекциозни усложнения, свързани с понижаването на локалния имунитет в областта, където се развива лимфедемът. Едно от най-често срещаните усложнения е еризипел. Използването на антибиотици е задължително при остър бактериално-инфекциозен процес, тъй като това лечение намалява последствията на организма от заболяването за организма на пациента.

Въпреки че резултатите от някои проучвания изглеждат обещаващи, наличните доказателства в момента са недостатъчни за каквато и да е фармакологична или клетъчна терапия за пациенти с вторичен лимфедем. Освен това са необходими големи, висококачествени рандомизирани контролирани проучвания, преди да бъдат възможни препоръки за лечение [133].

ХИРУРГИЧНО ЛЕЧЕНИЕ

Две модалности на физиологичното лечение са хирургичните възможности за пациенти с лимфедем. Трансплантацията на лимфни възли включва имплантиране на донорни възли в лимфедематозния крайник и прикрепването на артериалната и венозната система [51]. Лимфовенозният байпас е втора физиологична хирургична интервенция. Лимфовенозният байпас включва дрениране на лимфата във венозната циркулация или лимфната система, проксимално на зоната на обструкция [58].

Целта на ексизионното лечение на лимфедема е да се отстрани отложената фибромастна тъкан чрез използване на липосукция или резекция. Липосукцията е особено ефективна при горен крайник и има малко странични ефекти. При пациентите с лимфедем, лекувани с липосукция, има значително дълготрайно намаляване на обема на крайниците и подобро качество на живот, когато се комбинира с компресионно облекло [53]. Радикалната резекция е възможност за лечение, използвана само след неуспех на други лечения, и е много по-вероятно да доведе до значителна заболяемост поради повишеното ниво на инвазивност [117].

КАЧЕСТВО НА ЖИВОТ ПРИ ПАЦИЕНТИ С ЛИМФЕДЕМ

КАЧЕСТВО НА ЖИВОТ

Качеството на живот е социално понятие с интердисциплинарен характер. Неговото комплексно съдържание изисква да се обединят не само медици от различни специалности, но и представители на други науки – социолози, философи, психолози, политолози, юристи и др.

През последните десетилетия удължаването на живота на хората и процесът на тяхното стареене налага да се обръща повече внимание и да се акцентира върху качеството на живот.

Целта ни е да съхраним или подобрим равновесието в живота, като увеличим не само броя на годините живот, но и тяхното качество. Качеството на здравословен живот е резултат от определено благополучие – задоволени основни потребности, околна среда, семейство, болест, здраве, роля в обществото. Много години основните изследвани сфери са били нарушенията на двигателната функция и липсата на дееспособност. Редица учени смятат, че настоящият век е векът на качеството. С напредване на икономическото развитие все повече представители на науката се насочват към ролята на качеството на живота като комплексен изразител на целите на цивилизацията. Категорията „качество” разкрива критериите на обществото за неговата жизнена дейност, условията за осигуреност и жизнеспособността му като цялостен социален организъм. Още древногръцките мислители Платон и Аристотел са разглеждали класическото понятие „*eudaimonia*” – щастлив, подобрен живот [1]. Съвременните концепции за качество на живот са продължение на техните интелектуални търсения.

Предлагат се няколко страни на качеството на живот с цел то да се измери и приложи:

- Соматична – комфорт на тялото, функционални параметри;
- Физическа – двигателна активност;
- Психическа – удовлетвореност, радост;
- Духовна – смисъл на живота, цели, религиозни отношения.

Съществува дискусия какво точно представлява качеството на живот. Ясно е, че всеки човек се стреми към добър живот и има непреодолимо желание да го направи още по-добър. Хората се наслаждават на свободата да вземат решения, да имат цели и планове. Затова се нуждаем от по-широка концепция за качество на живот и как да го постигнем, както и може би различни концепции, които да служат за различни видове социални решения. Необходимо е да се изработи метод за оценяване на обективното състояние.

Философията засяга въпроси за човешкото съществуване и дава обяснение за ценностите на живота и динамиката в реалността. По тази причина философията има определено отношение към качеството на живот. Според древните мислители добрият живот е смисленият, според други това е практичният модел на живота. Съществено е да се комбинират и двете тези, тъй като те заедно са необходими да се постигне това, към което се стреми всеки, а именно по-добър живот.

В средата на петдесетте години на 20-и век се появява терминът „качество на живот”, а съвременното му значение през шестдесетте години навлиза и в научната терминология. Терминът се разглежда като развиваща се икономическо-философска категория, която характеризира материалния и духовния комфорт на съществуването на хората. Икономическият съвет на ООН през средата на седемдесетте години

събира предложенията на мултидисциплинарен екип от специалисти (социолози, икономисти, демографи, еколози и др.) и подготвя стратегия за бъдещото развитие на човечеството [6]. В тази стратегия ключово значение имат качеството на живот и глобалното икономическо развитие. Постепенно в разбирането за качеството на живот се включват и трудовият пазар, медицинското обслужване, социалните услуги, доходите, които гарантират определен социален статус, социалната, икономическата и политическата свобода при взимане на решения. В началото на деветдесетте години за първи път се включва и влиянието на информационните технологии в концепцията за качеството на живот. Тогава се раждат и изразите „Качество за по-добър живот”, „Качеството – същностно явление на живота”, „Качеството като категория на бъдещето”.

Според съвременната концепция за качеството на живот то е комплексна характеристика на социално-икономическите, политическите, културно-идеологическите, екологичните фактори и условия за съществуване на личността и човека в обществото.

По отношение на структурата и същността на качеството на живот една от теориите е, че качеството на живот е главен компонент на „социалния кръговрат на качеството на живот” и включва в себе си:

- Човешки капитал;
- Качество на труд;
- Качество на производство;
- Качество на образование;
- Качество на технологии;
- Качество на култура и др.

Управлението на качеството на живот се представя в единна система с подсистеми на „социалния кръговрат на живота”.

Създадени са критерии за Европа, които са типични за европейския модел и концепция за качеството на живот, и процесът по прилагането им винаги протича в определени обществени условия и отговаря на определени обществени потребности. Според този модел показателите за качество се групират преди всичко по сфери на живот – трудов живот, семеен живот, бит, здраве, живот на нетрудоспособните хора, околна среда и др. Качеството на живот е винаги комплексна характеристика на цивилизованото развитие и е условие за съществуването на личността и човека в обществото.

Основни моменти, които определят жизнената дейност, са уменията и степента на реализация или състоянието на щастие за определен индивид. Те водят до чувство за пълноценност у човека и следователно до по-добра социална адаптация и реализация и съответно до по-добро качество на живот. Също така е необходимо да се включи и израстването на индивида в духовен план. Изисква се проява на изключителна воля и здрав разум, за да не се обръща внимание на някои двигателни дефицити, да се приемат някои заболявания и да се наблегне на социалната адаптация и развитието в работната сфера.

Важен показател за политическата и социалната ситуация в дадена държава са качеството на живот и добрият социален статус на нацията. Понятието благосъстояние съдържа в себе си голям кръг от определения – част от тях, като стандарт на живот, финансово състояние, са от лесноизмеримите неща. Другите, като щастие, свобода, здраве, околна среда, култура, са трудно измерими и не могат обективно да се съпоставят, което внася дисбаланс при оценяването на качеството на живот.

Трудно е да се дефинира позицията на качеството на живот, тъй като при проучванията изследователите се позовават

на термини като качество и ценност, които са неточни. Все по-често се говори за т.нар. „социални индикатори”, които да се използват при изследването на качеството на живот на хората и обществото. Главният смисъл на концепцията е да бъде алтернатива на концепцията за предимно здравното състояние, както и по отношение на концепцията за материалния и икономическия растеж на съвременното общество.

В концепциите за здравето на Световната здравна организация качеството на живот отразява идеята на индивида за позицията му по отношение на ценностната и културна система, в която живее, и връзката с неговите постижения, очаквания, стандарти и убеждения. Съществуват два модела за оценка – обективен и субективен. Към обективния спадат храна, подслон, подвижност и оценка на ситуациите, също така е важна и вътрешната нагласа, която от своя страна има и положително, и отрицателно измерение.

Важна концепция за качество на живот и връзката със здравето е тази, която приема наличието на интегрираност и глобален подход. Здравето е състояние на пълно физическо, психическо и социално благополучие според определението на Световната здравна организация. Определението оценява и продължителността на живота и се модифицира от социалните възможности, функционалното състояние и недостатъци, повлияни от болести, наранявания, лечения и др. Когато терминът „качество на живот” се използва в контекста на медицински условия, той се отнася до комбинацията от различни фактори – здраве на индивида, симптоми и степен на физическо и социално функциониране. Когато някаква болест или лечението ѝ имат отрицателно влияние върху усещането на човек, че се чувства добре и има възможност да извършва всекидневните си задължения, може да се каже, че качеството на живот е нарушено и не е добро. Това се отнася

и до продължителността на живот при наличието на различни заболявания, травми, понякога и неудобствата, породени от социалната политика.

Можем да измерим качеството на живот също така и с личната удовлетвореност по отношение на емоционалното състояние, включващо различни видове чувства, както и способността на човек да самооцени тези психологични характеристики, които са важни моменти в дефинирането на качеството на живот на даден индивид [14].

В медицинската практика през последните десетилетия става все по-популярно понятието качество на живот, което се отнася до това на пациенти с нарушено здраве. Основните насоки са не опазването на здравето и самоцелното удължаване на живота, а подобряването на качеството му. Има известна връзка между този фактор, от една страна, и щастието и здравето, от друга. В динамичното съвремие на хората това, което трябва да се проследи, е промяната на показателите, определящи доброто съществуване. Тук значение придобиват и такива понятия като икономически и социални промени в околната среда. Често използван метод от здравните работници за измерване е „придобити години качествен живот“ (quality adjusted life years – QALYs) и свързаните „придобити години на неспособност“ (disability adjusted life years – DALYs). И двата метода са свързани с една година на пълно здраве или респективно една година с различна степен на болест или неспособност. Някои автори предпочитат термина „субективно качество на живот“, тъй като остава на човек да прецени своето състояние и това е един вид индикатор на настъпващите промени. Могат да се изследват два типа субективно качество на живот. Единият тип субективно качество на живот е генерично, универсално – може да се използва при болни и при здрави индивиди. Измерва се с въпросници

– например за социално функциониране. Другият тип е този, който е специфичен за дадено заболяване, и изследването е направено на базата на контакт с пациента и с клинициста. Този тип въпросници са твърде различни, но позволяват съпоставката на пациенти с различни диагнози и оплаквания.

Усещането на човек за неговия начин на живот е субективно. Различни проучвания показват, че удовлетвореността от живота никога не е била силен фактор за определяне на щастието като термин. Субективно е и усещането за благополучие или за добро физическо състояние. Това оценява наличието на положителни и отсъствието на отрицателни емоции. За всеки човек е най-важно не само удължаването на годините живот, но повишаване на тяхното качество. По тази причина е необходимо да се преценят убежденията, целите, гледната точка на всеки индивид. Това има голямо значение при започване на лечението, при мотивиране за провеждането му и при проследяване на ефекта при дълготрайна терапия.

За част от болните позитивният начин на приемане на живота, желанието за социални контакти, наличието на деца и др. могат да доведат до желание за по-агресивно лечение, без оглед на това дали би било полезно, или не. При други хора психологически особености като религиозност, ценности, страх от смъртта и др. биха могли да повлияят негативно върху вземането на правилно решение. Оценяването на качеството на живот се приема все повече през всички фази на лечението. При цялостната оценка трябва да се вземат предвид и съществуващите взаимоотношения между силата и продължителността на действие на симптомите върху качеството на живот.

В медицината и здравните грижи все повече внимание се обръща на качеството на живот за окачествяване на забо-

ляването и подобрието на терапията. Обръща се изключително внимание на влиянието, което оказват хроничните заболявания. Въпросникът, свързан със здравето – Health related questionnaire (HRQOL), спомага да бъде измерено влиянието на хроничните заболявания. Той има отношение към скорошна болка, раздразнение, проблеми със съня, причини, продължителност и степен на ограничение на способността за извършване на някаква дейност. Въпросникът включва няколко сфери:

- Физическо благополучие – усещането на физически симптоми като болка, гадене, задух и др.;
- Функционално благополучие – възможността за участие в нормални ежедневни дейности – работа и др.;
- Емоционално благополучие – и позитивните изживявания – щастие, спокойствие, и негативните – тъга, тревога;
- Семейно благополучие – способността за общуване и разбирателство с членовете на семейството;
- Социално функциониране – способността за ангажиране в социални дейности;
- Приемане и придържане към съответното лечение – това включва и финансиране на терапията;
- Интимна сфера – грижа за нуждите и външния вид на човека.

Интересът от страна на лекуващия специалист към контрола на симптомите налага той да се разшири и към цената и ползите от лечебните решения в зависимост от тяхното субективно възприемане, които касаят човека и неговото благоденствие. Необходимо е да се оценяват добре комплексните взаимоотношения между силата на симптома, неговата продължителност и цялостното качество на живот поради нарастващия интерес към активното лечение на специфични симптоми. Изисква се системна скала за измерване на отделните елементи на качеството на живот – физическо, функцио-

нално, емоционално и социално благополучие. Съдържанието на тези елементи е свързано предимно със задоволяването на определени потребности на индивида [14].

Физическото благополучие се изразява в този физически комфорт, при който нормалните или влошените функции на организма водят до определени симптоми или странични ефекти на лечението. Функционалното благополучие от своя страна се изразява в способностите на човека да извършва дейности, които са свързани с потребностите му в ежедневието и социалната страна. Въпреки че съществува връзка между физическото и функционалното благополучие, те могат да бъдат независими едно от друго. Емоционалното благополучие е свързано с физическото, но има различия със своя двойствен характер, като отразява положителните и отрицателните афекти. Социалното благополучие се измерва трудно, тъй като има разностранно съдържание. Този елемент се отнася предимно за взаимовръзки със средата, подкрепата и активността и най-вече с мястото и отношението на индивида в тази среда.

Възприятията и отношението на човека към собствените му потребности и състояние, които са израз на удовлетвореност, са другата страна, субективността, при оценката на качеството на живот. Значителни са различията при оценката на отделните пациенти, също така са различни и емоционалният отговор, и поведенческите реакции. Субективността се определя от факта, че качеството на живот може да бъде разбрано само от гледната точка на пациента. Тя включва възприемането на болестта, на лечението, на собствените очаквания и оценката на отношението риск/вреда.

Редно е под качество на живот да се разбира пространството между същинското функционално ниво на човека и чувството му за собствен идеален стандарт. При наличие на

едно и също функционално нарушение при двама пациенти, този от тях, който се адаптира по-лесно към заболяването и лечението, ще определи качеството си на живот като по-високо. От друга страна, пациенти, които са с влошаващо се състояние, са склонни да оценяват позитивно тази несигурност, което намалява разликата между действителното и очакваното функционално състояние и така подобряват качеството на живота си.

Компонентът субективност трябва да бъде включван винаги при оценката на качеството на живот, когато се отнася до взимане на решение в хода на лечението. Определението качество на живот се обуславя от „Положителната оценка на пациентите за нивото на техните настоящи функции и активност и от удоволствието, което получават от тях, сравнено с това, което те считат за постижимо или идеално”. Тук е необходимо да се знае каква е степента на дисфункция и как тя влияе на ценностната система на пациента.

Различните пациенти могат да възприемат заболяването си по различен начин. Върху възприятията им освен степента на инвалидизация влияят и други външни фактори. По тази причина е необходимо да се знае същинската степен на дисфункция. Причините, влияещи върху възприятията, могат да бъдат: различно обгрижване на пациента и по този начин да живее с даден симптом по-добре, да има различен емоционален отговор към определен симптом и др. Имайки предвид тези фактори, трябва да знаем, че субективността не бива да се смесва с липсата на достоверност. Възможността да се измерват различни страни на качеството на живот осигуряват съвкупност от възпроизводими и достоверни данни, които могат да бъдат анализирани със същата надеждност, а често и с по-голяма информативна стойност от параклиничните и диагностичните изследвания. Дългогодишен клиничен

опит показва две независими връзки между отделните симптоми и качеството на живот. Едната е линейна и отразява в праволинейна функция взаимоотношението между силата на симптомите и благоденствието, като въздействието на определен симптом върху качеството на живота нараства пропорционално на нарастването на неговата сила. В клиничната практика тези взаимоотношения показват по-реално ситуацията, тъй като при тях се взема предвид тежестта на симптома.

Другата връзка предполага, че ефектът на силата на болката (по-слабата болка) върху качеството на живот може да бъде значително по-малък в сравнение с този с праволинейна функция.

Друга характеристика в измерването на качеството на живот е продължителността на действие на даден симптом и как тя се отразява върху качеството на живот на пациента. Не е редно тази характеристика да се смесва в клиничен аспект с хронифициране на симптомите. Хроничните въздействия, които включват симптоми като болка и умора, често се смятат за утешняващи състоянието, особено когато се проявяват с умерена или по-голяма сила. На пациента, от друга страна, се налага да свиква със симптомите и тогава се включват адаптивните процеси при човека. Удължената продължителност на хроничните въздействия води до противопоставящи се взаимоотношения между адаптацията и умората (хронифициране, изтощение), които определят различните ефекти на продължителността на въздействие на симптома върху качеството на живот.

При липса на взаимоотношения се говори за баланс между адаптация и хронифициране. Такава липса може да се появи и от краткото въздействие на симптомите върху качест-

вото на живот на пациента. Сливане на понятията адаптация и хронифициране може да има по две причини:

- адаптацията е възможна, когато симптомът е с ниска интензивност;

- при по-тежки симптоми се наблюдава хронифициране.

Оттук може да се заключи, че от силата на действие на симптома, когато той въздейства продължително време, зависи дали ще настъпи адаптация, или хронифициране [1].

ЗДРАВЕ – ДЕФИНИЦИИ НА ПОНЯТИЕТО ЗДРАВЕ

Клиничните резултати се оценяват основно в три категории – качество на живот, скали за измерване на болката и болест-специфични инструменти.

Убеждението, че контактът между лекаря и пациента трябва да се фокусира и върху социалните измерения на здравето, все повече навлиза в медицинските среди. Освен че болестта влошава здравето и благополучието на пациентите, те търсят медицинска помощ и поради факта, че се влошава и съпътстващото качество на живот. Хроничната болка често е свързана с намалена самооценка за благополучие и е независим прогностичен фактор за лоша самооценка на здравето.

Здравето, което е свързано с качеството на живот, може да се определи като разбирането на пациента за собственото му здравословно състояние в контекста на цялостното отражение на здравословните и други аспекти (напр. семейство, работа, условия на живот и др.) върху неговия живот. Показателите, които отразяват условията на средната продължителност на живота в дадено здравословно състояние, се отнасят за очакваната продължителност на живота в добро здраве. Изучаването на очакваното здравословно състояние се базира на изследването на различни показатели за оценка на състоянието на здраве. Тази оценка най-често се ос-

новава върху Международната класификация на болестите (ICD) или Международната класификация на уврежданията, физическата недееспособност и социалната недостатъчност – ICIDH. Разграничават се няколко състояния според Международната класификация за увреждания, физическа недееспособност и социална недостатъчност, които оценяват здравето като качество на живот:

- очаквано здраве въз основа на обща самооценка – определя здравето на основата на самооценка на индивида;

- очаквана продължителност на живота в добро здраве въз основа на обща самооценка – това са средният брой години, които индивидът може да очаква да преживее в добро или задоволително здравно състояние. Състоянието се определя от самия него, като се запазват съществуващите модели на смъртност и здраве;

- очаквана продължителност на живот във влошено здраве – средният брой години, които индивидът може да очаква да живее във влошено здравословно състояние, определено като такова от самия него [8].

Според В. Борисов осигуряването на качествено здравеопазване е основна задача на всяка здравноохранителна организация. Националната здравноосигурителна каса (НЗОК) е главен административен орган на здравни услуги в България. Като такъв измерването на удовлетвореността на пациентите от извършените медицински услуги се извършва от НЗОК. Според З. Петрова основна характеристика на проучванията на НЗОК е тяхната комплексност, като се изследва и удовлетворението на пациентите от качеството на предлаганите услуги. Изучаването, анализът и повишаването на свързаното със здравето качество на живот в България е крайъгълен камък в управлението на здравните ресурси и повишаването на качеството на здравните услуги.

Съществуват множество различия между отделните автори относно най-точния подход за измерване на здравето. Някои от тези различия се дължат на комплексната и сложна природа на здравето. Здравето не съществува като единствена променлива, която го описва, и поради тази причина не може да бъде измерено директно. При оценяване на здравето е необходимо да се използва специфичен концептуален подход, който да дава обяснение какво точно се измерва и как се извършва оценяването [1]. Основно се включват четири социално свързани измерения:

- Физиологично състояние
- Физическа активност
- Психическо здраве
- Социално благополучие.

Физиологичното измерение на здравето включва разнородни концептуални подходи и множество изследвания, които са независими едно от друго, като, от друга страна, влияят по различен начин на другите измерения на здравословното състояние. Останалите три измерения също имат разнообразни начини за измерване. Може да се каже, че от трите измерения – физическа активност, психично здраве и социално благополучие, последното е най-хетерогенно и в по-широк смисъл качеството на живот включва и финансово състояние, условия на живот, трудова заетост. Оценката на общото здраве в една идеална ситуация би била основна част от оценката на резултата след дадено лечение.

СОЦИАЛНИ ПРОБЛЕМИ ПРИ ПАЦИЕНТИ С ЛИМФЕДЕМ

Лимфедемът е важен социален проблем за пациентите, тъй като може да повлияе на физическия им вид, мобилността и качеството на живот. Пациентите с лимфедем могат да изпитват болка, дискомфорт и ограничено движение, което може да намали способността им да участват в социални дейности като спорт, пътуване и работа.

В допълнение към физическото въздействие лимфедемът може да има и емоционални, и психологически ефекти върху пациентите. Те могат да изпитват тревожност, депресия и социална изолация поради състоянието си.

За справяне със социалните проблеми, свързани с лимфедема, от съществено значение е да се повиши осведомеността за състоянието сред широката общественост и доставчиците на здравни услуги. Образователните програми за лимфедем могат да помогнат на пациентите, семействата им и доставчиците на здравни услуги да разберат състоянието, причините за него и лечението му. Кампаниите за повишаване на осведомеността могат да помогнат за намаляване на стигмата по отношение на това заболяване и да увеличат подкрепата за пациенти с лимфедем.

Социалната подкрепа също е от решаващо значение за пациентите с лимфедем. Животът с лимфедем може да бъде предизвикателство не само физически, но и психически. Състоянието може да доведе до тревожност и депресия, засягайки психичното здраве и благосъстоянието на пациента.

Един от основните социални проблеми, пред които са изправени хората с лимфедем, е ограничената подвижност. Лимфедемът причинява оток, който може да бъде изтощителен за някои хора. Придвижването става предизвикателство,

което води до трудности при извършването на ежедневни дейности.

Например някой с лимфедем може да не е в състояние да изминава разстояния, да качва стълби или да стои прав за продължителни периоди. Тази липса на мобилност може да ограничи начина на живот и способността за работа, за посещаване на социални събития или за участие в развлекателни дейности.

Социален проблем, пред който са изправени хората с лимфедем, е обществената стигма около състоянието. Много хора не са запознати с лимфедема, което води до погрешни схващания и предразсъдъци.

Често се приема, че хората с лимфедем са с наднормено тегло, мързеливи или неактивни, когато в действителност тези фактори не са причините за лимфедема.

Социалната стигма, пред която са изправени хората с лимфедем, може да доведе до социална изолация и нежелание да се търси медицинска помощ. Тази стигма може също така да намали самочувствието на човек, карайки го да се срамува от тялото и състоянието си.

Освен социална подкрепа пациентите с лимфедем се нуждаят от достъп до специализирана медицинска помощ. Достъпът до специализирани грижи за лимфедем обаче може да бъде ограничен, особено в общностите с недостатъчно обслужване. Пациентите могат да се сблъскат с финансови бариери, липса на знания или обучение на доставчика на здравни услуги или ограничения на застрахователното покритие. Преодоляването на тези бариери е от съществено значение, за да се гарантира, че всички пациенти с лимфедем получават грижите, от които се нуждаят, за да управляват състоянието си и да поддържат качеството си на живот.

Лимфедемът може да бъде болезнен, което води до хронична болка за хората, живеещи с това състояние. Болката може да бъде изтощителна, да намали качеството на живот и да затрудни изпълнението на ежедневните задачи.

Хроничната болка, свързана с лимфедема, може също да доведе до проблеми с психичното здраве като тревожност и депресия, което допълнително засяга качеството на живот на човека.

Хората с лимфедем често се сблъскват с намалена продуктивност. Ограничената подвижност, хроничната болка и подуването, както и предизвикателствата, свързани със здравеопазването, могат да доведат до трудности при изпълнението на ежедневните задачи.

Намалената производителност може да повлияе на способността на пациента да работи, което води до загуба на доходи и намалена способност за принос за обществото.

Лимфедемът изисква практики за самообслужване, за да се управлява състоянието и да се предотвратят допълнителни усложнения. Много пациенти обаче нямат достъп до адекватни ресурси, за да извършват тези практики.

Липсата на ресурси може да затрудни пациентите да управляват състоянието си, което води до допълнителни усложнения.

Ако разгледаме социалните проблеми на пациентите с лимфедем (първичен и вторичен) в България, те биха били още повече. Основните са:

- липсва регистър на пациенти с лимфедем в България, остава неясно колко точно са пациентите в момента, колко от тях са на съответната терапия или са я преминали вече [149];

- липсва национална програма за лечение на пациенти с лимфедем по НЗОК. От 2010 г. съществува програма „Виктория“, която е финансирана от Министерството на

здравеопазването на Република България. Тя е насочена към жени, претърпели операция по повод рак на млечната жлеза и последващо активно лечение. Програмата е систематизирана, медицински обоснована и контролирана за комплексна рехабилитация – социална, медицинска и психологическа. За съжаление, това е единствената подобна програма и не са отчетени нуждите от подобни инициативи при друг вид онкологични заболявания;

- липсва регистър на рехабилитатори/кинезитерапевти, които са сертифицирани за работа с пациенти с лимфедем и които да се следят за нивото на компетентност. През последните години се организират все повече специализирани курсове за третиране на лимфедем, които се провеждат от световно сертифицирани преподаватели;

- липсват стандарти за провежданата терапия – точен брой процедури, продължителност и др.;

- съществува финансов проблем при закупуването на компресивно облекло, което е необходимо да се сменя на определен период от време и също не се поема от здравната каса.

Извън чисто физическите проблеми на пациентите с лимфедем, те се сблъскват и с ежедневни проблеми, за които отново имат нужда от подкрепа и насоки от квалифицирани специалисти. Тези проблеми се отнасят за всеки детайл от ежедневието – храненето, температура на водата, с която да се къпят, подходящо облекло, физическа активност и др. Комплексната грижа на тези пациенти е от изключителна важност за тяхното физическо и психическо здраве. При жени с лимфедем в детородна възраст е необходимо да се обсъди подготовката за една евентуална бременност, да се вдъхне увереност в благоприятното ѝ протичане и да се запознае пациентката с необходимите стъпки по време на бре-

менността за продължаване на терапията. Тя би трябвало да запознае акушер-гинеколога си своевременно за състоянието си и по време на цялата бременност да се следи едновременно от него и от лекаря, лекуващ лимфедема.

По отношение на храненето пациентите с лимфедем също трябва да са наясно с някои особености. За целта в комплексната терапия трябва да се включи и специалист диетолог.

Физическата активност е неизменна част от ежедневието на пациентите с лимфедем. Срещата им с рехабилитатор/кинезитерапевт би могла да бъде и ежеседмична, не само в периодите на провеждане на комплексна деконгестивна терапия. Пациентите не трябва да спират да практикуват любимите си спортове през лятото и зимата, но трябва да са запознати кои са по-подходящи за тях, особеностите на облеклото и др.

ВЪЗМОЖНОСТИ ЗА ТЕРАПИЯ НА ПАЦИЕНТИ С ЛИМФЕДЕМ В БЪЛГАРИЯ И ЕВРОПА

В България няма отделна медицинска специалност лимфология. Лекарите изучават лимфната система заедно със сърдечно-съдовата. Затова при съмнение за лимфедем пациентите се насочват към съдов хирург или ангиолог. След онкологична операция с отстраняване на лимфни възли при около 30% от пациентите се появява лимфедем като усложнение, а при провеждане на лъчетерапия процентът се увеличава значително. По тази причина лекарите специалисти онколози е необходимо да са добре запознати с първите симптоми на лимфедем, за да могат навреме да препоръчат комплексна терапия на пациентите си. За съжаление, у нас все още няма утвърдени критерии, стандарти и точно разписани стъпки за лечение на лимфедем, нито съществуват достатъчно лечебни заведения, в които да се предлага комплексна терапия с екип от специалисти, който да включва лекари специалисти по съдова хирургия, дерматолози, психолози, рехабилитатори/кинезитерапевти и др. Държавата не контролира кой предлага терапия за лимфедем и сертифициран ли е за това.

В учебните програми на висшите учебни заведения, в които се обучават рехабилитатори/кинезитерапевти, не са залегнали достатъчен брой учебни часове за комплексната деконгестивна терапия. Тази терапия се споменава в лекционния курс, изучава се лимфен дренаж, но не достатъчно задълбочено. Според LANA, за да бъде един специалист сертифициран за извършването на тази терапия, е необходимо да има медицинско/здравно образование, да е преминал поне 135 учебни часа обучение по цялостна деконгестивна терапия и да е придобил опит в работата с пациенти в клинична обстановка в продължение на една година. Такъв тип сертифицирани специалисти в България са изключително малко.

Може би това е една от причините НЗОК все още да не дава възможност за лечение по здравна пътека на този проблем.

Информираността през последните години за проблемите на пациентите с лимфедем налага и повишаване на квалификацията на специалистите, които се занимават с решаването им. Сертифицираните курсове, които се провеждат в България, са все повече. Те се водят от чуждестранни и български лектори по различни методики, но с една и съща основна цел. Тези курсове са насочени основно към рехабилитатори/кинезитерапевти, но могат да се посещават и от други здравни специалисти, които са изучавали анатомия на лимфната система – медицински сестри, акушерки, лекарски асистенти и др. Благодарение на по-големия избор за допълнително обучение все повече рехабилитатори/кинезитерапевти прилагат терапия за лечение на лимфедем в различни частни практики и медицински центрове. В тези частни центрове в повечето случаи не може да се проведе консултация с други медицински специалисти, съответно не е напълно комплексна терапията. Разкрити са също така в някои големи лечебни заведения клиници за лечение на лимфедем, където пациентите биха могли да имат достъп до екип от специалисти.

Специализираните медицинските центрове и клиници се намират предимно в столицата и другите големи градове, което силно ограничава достъпа до квалифицирана медицинска помощ на пациентите от по-малките населени места.

Въпреки че в Европа лечението на лимфедем е много по-организирано и е наличен по-голям брой лечебни заведения и специалисти, които да лекуват това заболяване, проучването на Шулце и колектив показва, че и там все още има много какво да се направи по отношение облекчаване намирането на квалифицирана помощ от страна на пациентите, финансиране на лечението и др. [56].

Изследването показва, че въпреки епидемиологичното значение на лимфедема, са малко специалистите, които се занимават конкретно със заболявания на лимфната система [91, 123, 143].

Специалността „Лимфология“ не е силно застъпена в повечето европейски държави [92, 132].

Важен проблем при откриването на лимфедем в ранен стадий е липсата на професионални познания, особено на ниво общопрактикуващи лекари, които първи виждат пациента. Неоткриването на ранен лимфедем може да доведе до грешно лечение и лошо управление на здравните ресурси [25, 69, 134, 136].

Въпреки че в Европа абсолютният брой на медицинските специалисти, занимаващи се с лимфедем, е най-висок, те не могат да покрият нуждите на населението си [56]. Както в България, така и в повечето европейски държави се наблюдава неравномерно разпределение на медицинските специалисти между големите населени места и малките с превес към големите градове.

Тези данни показват ниско медицинско покритие относно лечението на лимфедема. Също така в европейските страни се отчитат повече специалисти за консервативно лечение на лимфедем, в сравнение с тези, които прилагат хирургични методики. В Германия и Белгия има относително голям брой медицински специалисти, лекуващи лимфедем, и това най-вероятно се дължи на откриването на първата клиника за лечение на лимфедем в Германия. Също така още от 70-те години на XX век здравните застраховки в Германия покриват разходите за някои методи на лечение на лимфедем. И в Белгия, и в Германия доброто управление на заболяването се дължи на големия брой лекари, но и на физиотерапевтите. Застраховките поемат физиотерапевтичното лечение, но само проведено от специалисти, които са преминали специализирано обучение и са сертифицирани.

СОБСТВЕНО ПРОУЧВАНЕ. ПРОБЛЕМИ НА ПАЦИЕНТИТЕ С ЛИМФЕДЕМ СЛЕД ОНКОЛОГИЧНА ОПЕРАЦИЯ – ГЛЕДНАТА ТОЧКА НА ПАЦИЕНТИ И НА МЕДИЦИНСКИ СПЕЦИАЛИСТИ

Проведено е проучване на здравните и психосоциалните проблеми на пациенти с лимфедем след онкологична операция и проучване на мнението на здравните специалисти (рехабилитатори и кинезитерапевти) за извършване на специфичните процедури при тези пациенти. В анкетното проучване на пациентите са включени 98 пациенти, а при здравните специалисти – 84. Анонимното анкетиране е извършено в периода от декември 2022 година до март 2023 година. Проучването е проведено в следните лечебни заведения: УМБАЛ „Царица Йоанна – ИСУЛ“ – София; УМБАЛ „Света Анна“ – София; МБАЛ „Света София“ – София; КОЦ – Пловдив; Специализирана болница за рехабилитация Ясен – Баня; СБДПЛР – Кремиковци. За целите на проучването са разработени две анкетни карти: една – за пациенти, и една – за здравни специалисти.

Анкетната карта за пациентите включва модифицирана скала WHOQOL-BREF за изследване качеството на живот. Скалата е адаптирана и включва три домейна с общо 15 въпроса. Структурата на анкетната карта обхваща два основни елемента: с насоченост към цялостното възприятие на индивида за качеството му на живот; с насоченост за цялостно възприятие на индивида за неговото здраве. Резултатите от тази скала се изчисляват в положителна посока – колкото

по-голям резултат имат анкетираните, толкова по-удовлетворени са и имат висока оценка за качеството си на живот.

Анкетната карта за здравните специалисти включва въпроси, чрез които се установява степента на тяхната информираност за заболяването, нагласата им за продължаващо обучение и професионална реализация с пациенти с лимфедем след онкологична операция.

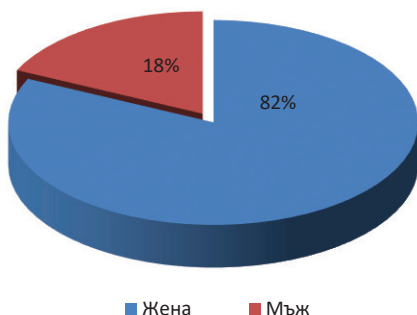
За обработката на получените данни са използвани статистически методи с помощта на програмен продукт SPSS и STATISTIKA. Използвани са статистически методи, доказали своята пригодност в социологически проучвания:

- Едномерен статистически анализ – честотно разпределение на описателна статистика на разпределението;
 - Непараметрични методи на търсене на зависимости;
 - Непараметричен вариационен анализ;
 - Непараметричен корелационен анализ;
 - Дисперсионен анализ;
 - Графичен анализ – за представянето на резултатите.
- Статистически достоверни различия са приети при $p < 0,01$.

РЕЗУЛТАТИ ОТ АНКЕТНОТО ПРОУЧВАНЕ НА ПАЦИЕНТИ С ЛИМФЕДЕМ СЛЕД ОНКОЛОГИЧНА ОПЕРАЦИЯ

Проучванията на проблемите на пациентите с лимфедем след онкологична операция са от съществено значение, за да се осигури по-добро качество на живот чрез превенция на усложненията, които могат да настъпят. Проведеното проучване е насочено към анализиране на демографската характеристика на пациентите, тяхната информираност по отношение на заболяването и качеството им на живот.

Данните по отношение на разпределението на анкетираните пациенти по пол са представени на фиг. 1.



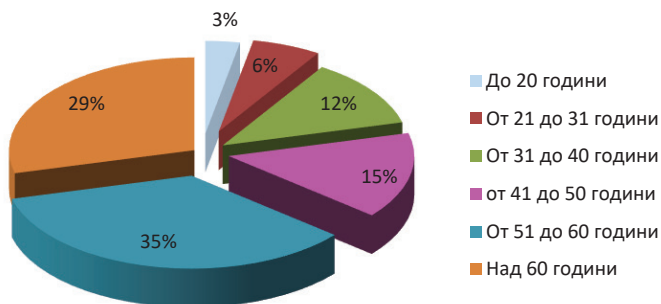
Фиг. 1. Разпределение на анкетираните пациенти по пол

Значителна част от включените в изследването са жени – 82,00%, а мъжете са 18,00%. Появата и развитието на лимфедем значително променя анатомичната и функционалната характеристика на тялото, което се отразява на физическия и психическия комфорт на пациента, както и на качеството на неговия живот. Жените са много по-чувствителни, отколкото мъжете, при промяна на външния вид и на тялото като цяло, поради което това заболяване носи повече негативи за женския пол.

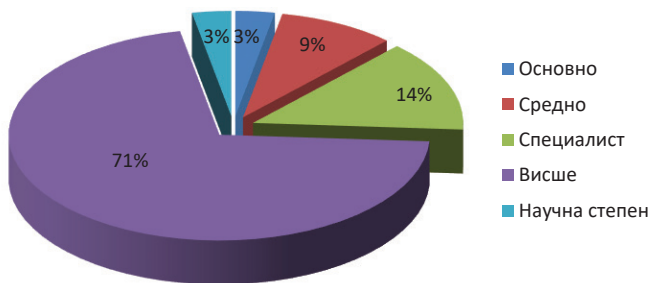
Възрастовата характеристика на изследваните пациенти е представена на фиг. 2. Анализирането на възрастта има своето място и значение за справяне на пациентите с последиците от онкологичното заболяване и проведените хирургични интервенции. Тези заболявания, включително и лимфедемът, изискват бърза адаптация и обучение, за да не се допуснат редица усложнения и да се наблюдават определени показатели, чрез които навреме могат да бъдат констатирани отклоненията и да се предприемат съответните мерки за рехабилитация и грижи.

Най-висок е относителният дял на анкетираните във възрастта от 51 до 60 години – 35,00%. Близко 1/3 са пациентите над 60-годишна възраст. На възраст от 41 до 50 години

са 15,00% от пациентите, а от 31 до 40 – 12,00%. Съответно значително по-малък е относителният дял на пациентите до 20-годишна възраст – 3,00%, и от 21 до 30 години – 6,00%. Данните показват една доста неприятна тенденция, според която 2/3 от анкетираните пациенти след онкологична операция са на възраст под 60 години. Това означава, че при много млади хора се диагностицират онкологичните заболявания, при които се налага оперативно лечение. На всички тези пациенти трябва да се осигурят подходящи рехабилитационни грижи и обучение по отношение на усложненията.



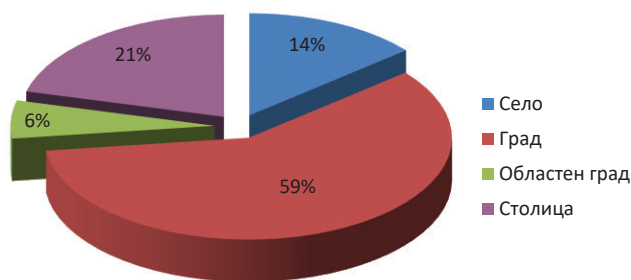
Фиг. 2. Разпределение на анкетираните пациенти по възраст



Фиг. 3. Разпределение на анкетираните пациенти според образователната степен

Според образователната степен най-висок е относителният дял на анкетираните пациенти с висше образование – 71,00%. На второ място са пациентите със средно образование – специалист – 14,00%, и средно образование – 9,00%. Значително по-малко са пациентите с основно образование – 3,00%. Има малка част – 3,00%, с научна степен. Тези данни определено показват добрата информираност и подготовка на пациентите за справяне с болестта. Необходимо е обаче те да бъдат насочени към подходящите специалисти, за да се продължи процесът на възстановяване и рехабилитация, чрез който да се осигури по-високо качество на живот за тези пациенти.

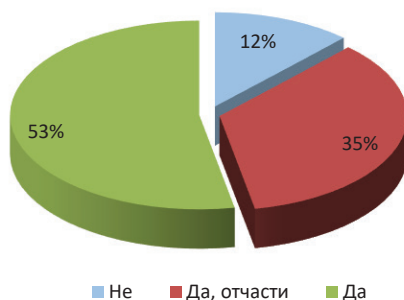
Извършен беше анализ на данните по отношение на местоживеенето на анкетираните пациенти, независимо че значителна част от анкетното проучване беше проведено в лечебни заведения в София. Данните относно разпределението на анкетираните пациенти по местоживеене са представени на фиг. 4.



Фиг. 4. Разпределение на анкетираните пациенти по местоживеене

Повече от половината от анкетираните пациенти – 59,00%, посочват, че живеят в град. Живеещите в столицата са 21,00% от анкетираните. Значително по-малко са пациентите, които посочват, че живеят в село – 14,00%, а в областен

град са само 6,00%. Местоживеенето има значение за възможностите на пациентите да ползват услугите на квалифицирани и обучени рехабилитатори и кинезитерапевти в следоперативния период на лечение на онкологичното заболяване. Почти във всички градове в страната има лечебни заведения, в които работят рехабилитатори и кинезитерапевти, както и такива, които са на самостоятелна практика. От значение обаче са подготовката и компетентността на специалистите за провеждане на тези специфични процедури за постигане на ефективни резултати за пациента.



Фиг. 5. Информираност на анкетираните пациенти по отношение превенцията и терапията на лимфедем

Според получените данни едва половината от анкетираните пациенти – 53,00%, са информирани по отношение на терапията за превенция на лимфедем при онкологичните заболявания. Отговор „Да, отчасти” посочват 35,00% от анкетираните, а отрицателен отговор – 12,00%. Като цяло пациентите са информирани относно превенцията на лимфедем, но от значение са също създаването на организация и достъпът на пациентите до тези рехабилитационни грижи, които са важни за тяхното качество на живот.



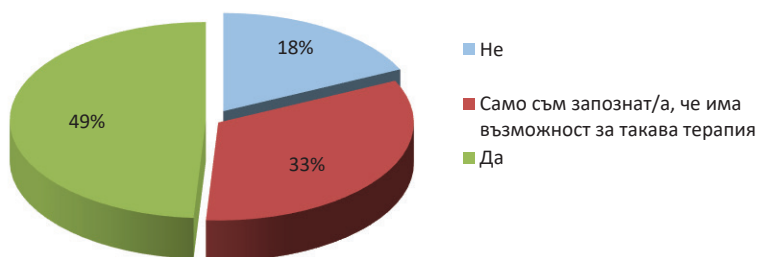
Фиг. 6. Източници за информираност на анкетираните пациенти по отношение на прилаганата рехабилитационна терапия при лимфедем

Пациентите се информират по отношение на рехабилитацията в следоперативния период основно от лекуващия лекар – онколог – 36,00%, и от медицинските специалисти – 32,00%. Може да се каже, че 1/5 от пациентите сами търсят информация от интернет източници и от познати. Значително по-малко са пациентите, които получават необходимата информация от другите пациенти – 12,00%. Необходимо е да се използват възможностите на съвременните технологии и да се създават информационни ресурси, които да улесняват пациенти при избора и достъпа до ефективна и качествена рехабилитация в следоперативния период при диагностицирано онкологично заболяване.

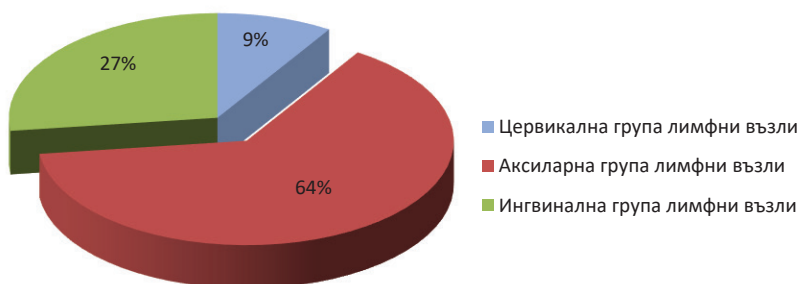
Близко половината от анкетираните пациенти (фиг. 7) са провеждали рехабилитация и терапия при лимфедем след лечение на онкологичното заболяване – 49,00%. Пациентите, които са запознати, но не са имали възможност за провеждане на терапия, са 33,00%. Отрицателен отговор на този въпрос посочват 18,00% от анкетираните. Данните определено

показват наличието на проблем за връзката на пациентите със специалистите, които осъществяват тези специфични рехабилитационни дейности и обучение. Необходимо е да се подобри, от една страна, организацията на предлаганите рехабилитационни грижи за пациентите с онкологични заболявания и от друга страна – да се популяризира информацията за рехабилитаторите и кинезитерапевтите, които са квалифицирани за извършване на тези специфични терпии.

Разпределението на анкетираните пациенти според групата отстранени лимфни възли е представено на фиг. 8.



Фиг. 7. Провеждана рехабилитация и терапия при лимфедем от анкетираните пациенти



Фиг. 8. Отстранени групи лимфни възли при анкетираните пациенти

При значителна част от анкетиранияте пациенти – 64,00%, са отстранени лимфните възли от аксиларната група, при близо 1/3 са отстранени лимфните възли от ингвиналната група и едва 9,00% са тези от цервикалната група. Лимфните възли от аксиларната група се отстраняват преди всичко при мамектомия с поставена диагноза рак на млечната жлеза. При тези пациентки задължително се провежда рехабилитация, която започва от ранния следоперативен период. Появата на лимфедем на горен или долен крайник води до функционални нарушения и до негативно повлияване на качеството на живот на пациента.

Връзка между местоживеене и информираност за възможна терапия при лимфедем

Резултатите от направения анализ за връзката между местоживеенето на анкетиранияте пациенти и тяхната информираност за възможностите за провеждане на терапия при лимфедем отразяват статистическа значимост ($p < 0,01$). Тези данни показват необходимостта от предоставяне на повече информация за пациентите с онкологични заболявания, при които е направена лимфна дисекция. Диспансерното наблюдение на тези пациенти задължително трябва да включва обучение и насочването им към обучени и квалифицирани рехабилитатори и кинезитерапевти.

Връзка между изминал период от оперативната намеса и оценката на качеството на живот

Данните относно изминалия период от оперативната намеса и оценката на качеството на живот на анкетиранияте пациентите са със статистическа значимост ($p < 0,01$). Тези резултати показват необходимостта от осигуряване на екип от специалисти, които да планират наблюдението, грижите и рехабилитацията за пациента в следоперативния период.

От значение е да се провежда превенция на следоперативния лимфедем, за да се подобри качеството на живот на пациентите с онкологични заболявания.

Връзка между изминалия период от оперативната намеса и удовлетвореността от здравето на анкетираните пациенти

Получените резултати показват, че между периода от проведената оперативната интервенция и удовлетвореността на анкетираните пациенти от здравословното им състояние съществува статистическа значимост ($p < 0,01$). Тези данни свидетелстват, че проучването на удовлетвореността на пациентите с онкологични заболявания в следоперативния период трябва да се осъществява в зависимост от промените, които настъпват по време на възстановителния период. Рехабилитацията е от съществено значение, както и наблюдението на всеки един пациент от обучен и квалифициран рехабилитатор или кинезитерапевт.

Напълно очаквано съществува взаимовръзка между периода, изминал след оперативната интервенция, и провеждането на терапия. Очаква се първите признаци на лимфедем да се появят известно време след нарушаването на лимфната система. Съответно по-големият брой пациенти, които са посещавали терапия, са в групата на прекарвали операция преди повече от две години. За съжаление, от отговорите на въпроса „Провеждали ли сте терапия за профилактика или терапия при наличен лимфедем при рехабилитатор/кинезитерапевт“ се вижда, че 23% от анкетираните не са провеждали терапия. Необходими са по-задълбочени изследвания, за да се установи каква точно е причината – недостатъчна информираност, negliжиране на проблема, запазено качество на живот въпреки наличието на лимфедема или други фактори.

Различните концепциите през последните години възприемат качеството на живот като степен на благополучие и лична удовлетвореност, които всеки отделен индивид или група от хора изпитват, в няколко основни направления. А те са именно:

- Физическо благополучие – включва самообслужване, самостоятелно извършване на дейности, които са свързани с ежедневните лични потребности на човека;

- Психологически аспекти на качеството на живот – свързани са основно с различните състояния на стрес, тревоги, радости, положителни и отрицателни чувства;

- Социални измерения на благополучието – те са най-трудно измерими, тъй като включват различни аспекти – активност в интимния живот, приятелски взаимоотношения, професионална реализация, развлечения в свободното време, образование, култура и др. [14].

Анкетната карта WHOQOL дефинира качеството на живот като възприятието на човек за неговата позиция в живота, в контекста на културата и ценностната система, в която живее, и във връзка с неговите цели, очаквания, стандарти и опасения. По тази причина качеството на живот е обект на субективна оценка, вградена в културен, социален и екологичен контекст. WHOQOL-BREF е разработен на тази основа [17]. Анкетната карта WHOQOL-BREF е въпросник за самооценка, който може да оцени 4 области (домейна) на качеството на живот. Тези области са следните и включват по няколко пункта:

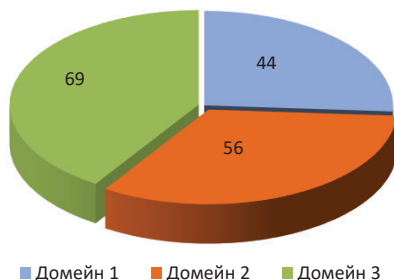
- Област 1 – Физическо здраве – ежедневни дейности; зависимост от лекарствени вещества и медицински помощни средства; енергия и умора; подвижност; болка и дискомфорт; сън и почивка; работоспособност.

- Област 2 – Психично здраве – мнение за външен вид; негативни чувства; положителни чувства; самочувствие; религия и лични убеждения; мислене, учене, памет и концентрация.

- Област 3 – Социални взаимоотношения – лични взаимоотношения; социална подкрепа; сексуална активност.

- Област 4 – Заобикаляща среда – финансови ресурси; свобода, материална сигурност; здравни и социални грижи, достъпност и качество; домашна среда; възможности за придобиване на нови знания и умения; участия и възможности за отдих и почивка; битова среда, замърсяване, шум, трафик, климат; транспорт.

В настоящото проучване на пациентите са включени първите три области – физическо здраве, психическо здраве и социални взаимоотношения, както и два въпроса, които измерват цялостното качество на живот и общото здраве.



Фиг. 9 . Средни стойности на качеството на живот по области (домейни)

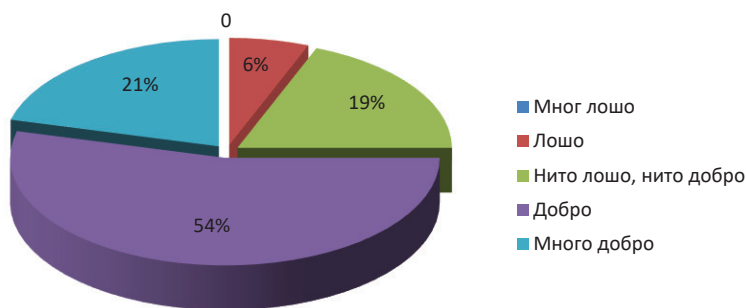
Областта (домейн), която определя физическото здраве, е с най-малка средна стойност на резултатите – 44 точки/100. На по-конкретните въпроси за болката, зависимостта от медицинско лечение в ежедневието, работоспособност и др. анкетираните отговарят по-скоро негативно. Болката, от друга страна, също повлиява психическото състояние, като повишава нивата на стрес и тревожност. Отговорите на втората област са 56/100, което показва, че при половината от анкетираните заболяването се отразява на самочувствието, на мислите, на концентрацията и съответно на професионалната реализация.

Резултатите на втория домейн, който отговаря за психическото здраве, са по-скоро средни – нито удовлетворени, нито неудовлетворени. В този домейн се включват въпроси относно радостта и смисъла на живота, степента на прием на външния вид, наличието на негативни мисли и други. Проучвания с жени, прекарали рак на гърдата с проявен вторичен лимфедем, съобщават за силно намалено самочувствие вследствие на променения външен вид поради появилия се оток на ръката [100]. В настоящето проучване също се отчитат негативни отговори относно външния вид. Редно е да се отчете, че лимфедемът повлиява възможностите за работа. Необходимо е да се ограничи тежкият физически труд, което би могло да е причина за смяна на работното място и да доведе до допълнителен стрес. Смяната на работното място или прекратяване изцяло на работа би повлияло на финансите, което допълнително оказва влияние върху психическото състояние на пациентите.

Резултатите за третата област – Социални взаимоотношения, са с най-висока средна стойност – 69 точки от 100 възможни. Това показва, че анкетираните пациенти оценяват високо отношенията си в семейството, интимния си живот и подкрепата, която получават от приятелите си. От изключително значение за преодоляване на дадено заболяване е подкрепата, получена от близкото обкръжение на пациента. Една от причините все пак за негативните отговори може да е фактът, че повечето изследвания в литературата показват, че жените с лимфедем, вследствие на операция по повод рак на гърдата, имат проблеми в сексуалните взаимоотношения, тъй като в повечето случаи се смятат за непривлекателни, притеснени са от сексуалното си представянето пред партньорите/съпрузите си и как те ще ги възприемат [80]. Тук идва необходимостта от работата на специалисти в областта на психическото здраве не само със самите пациенти, но и с техните близки.

Друг проблем е социалната изолация вследствие на отношението на обществото извън близкото обкръжение, които не са достатъчно запознати със заболяването. Липсата на обществена емпатия също може да повлияе негативно върху емоционалното състояние на пациентите. Те могат да се чувстват изолирани и поради липсата на адекватна здравна политика спрямо пациентите с лимфедем, липсата на единен подход при лечението и лечебни заведения, които да предлагат комплексна терапия.

Мнението на пациентите по отношение на самооценката за качеството им на живот и удовлетвореността от здравословното им състояние е представено на фиг. 10 и 11.



Фиг. 10. Самооценка на качеството на живот от анкетираните пациенти

Данните от поставения въпрос „Как бихте оценили качеството на Вашия живот?“ показват, че значителна част от анкетираните (54,00%) определят качеството си на живот като „добро“ и 21,00% – като „много добро“. Отговор „нито лошо, нито добро“ посочват 19,00% от анкетираните. Трябва да се подчертае, че няма анкетиранни пациенти, които посочват отговор „много лошо“, но отговор „лошо“ са посочили 6,00% от анкетираните.



Фиг. 11. Обща удовлетвореност на анкетираните пациенти от здравословното състояние

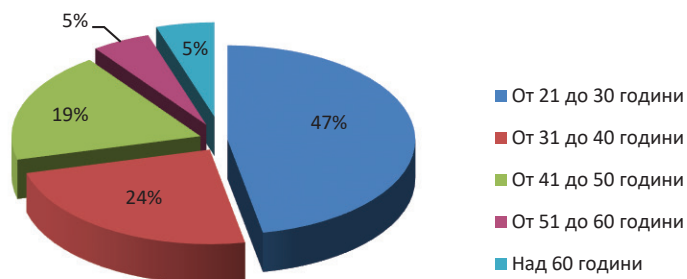
Резултатите по отношение на общата удовлетвореност на анкетираните пациенти от здравословното им състояние след оперативно лечение на онкологично заболяване показват, че повече от половината от тях – 61,00%, са „удовлетворени”, но „много удовлетворени” са само 6,00%. Отговор „неудовлетворен” посочват 6,00% от анкетираните, а няма пациенти, които да посочват отговор „много неудовлетворен”.

При отчитане на резултатите за качество на живот при пациенти с лимфедем трябва да се взема под внимание недостатъчната информация относно лечението на състоянието и недостатъчно развитите здравни ресурси, появата на разочарование и страх при първия оток, социалната и професионалната изолация. Често пациентите преминават през дълги периоди на адаптация към лимфедема, които са свързани с разходи и трудности с лечението му.

РЕЗУЛТАТИ ОТ АНКЕТНОТО ПРОУЧВАНЕ НА ЗДРАВНИ СПЕЦИАЛИСТИ – РЕХАБИЛИТАТОРИ И КИНЕЗИТЕРАПЕВТИ

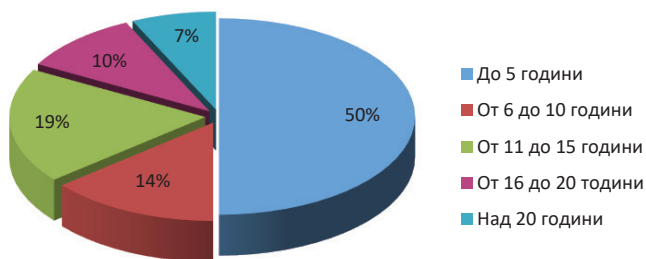
Анкетното проучване на рехабилитатори и кинезитерапевти има за цел разкриване на нагласите им за продължаващо обучение относно лечение на лимфедем, на базови познания и квалификация, както и желанието им за работа с такива пациенти. Рехабилитаторите и кинезитерапевтите получават задълбочени знания в редица области на медицината, като кардиология, кардиохирургия, неврология, ортопедия и травматология. Усвояват редица умения за активно участие при рехабилитацията на пациентите със заболявания от тези сфери, но участието им при пациентите с онкологични заболявания е по-ограничено. Увеличаването на онкологичната патология и потребностите на пациентите от помощ и от рехабилитатор или кинезитерапевт поставя нови предизвикателства пред тези професионалисти.

Данните относно възрастта и трудовия опит на анкетираните рехабилитатори и кинезитерапевти са представени на фиг. 12 и 13.



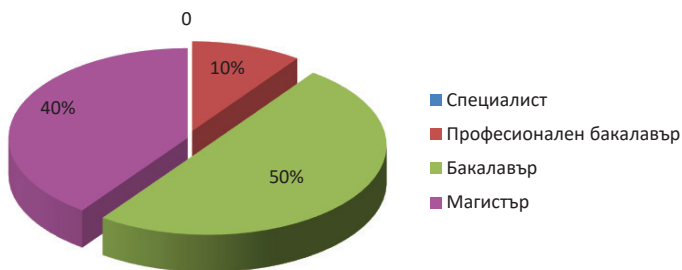
Фиг. 12. Разпределение на анкетираните здравни специалисти по възрастови групи

Близо половината от анкетиранияте рехабилитатори и кинезитерапевти са във възрастта от 21 до 30 години – 47,00%. Около 1/4 са тези на възраст от 31 до 40 години, а от 41 до 50 години са 19,00%. Тези данни показват, че в системата на здравеопазване работят преди всичко млади хора, които са избрали за своя професионална реализация професията „рехабилитатор” или „кинезитерапевт”. За обучението по тези специалности винаги има много кандидати – млади хора, които мотивирано и с желание упражняват професията си. Именно на мотивираните млади хора трябва да се предоставят възможности за професионално развитие и квалификация в области, в които пациентите имат потребност от техните специфични дейности и процедури.



Фиг. 13. Разпределение на анкетиранияте рехабилитатори и кинезитерапевти според продължителност на трудовия им стаж

Според получените данни половината от анкетиранияте рехабилитатори и кинезитерапевти имат стаж до 5 години, от 6 до 10 години професионален опит имат 14,00% от анкетиранияте, а от 11 до 15 години – 19,00%. Професионалният опит при рехабилитаторите и кинезитерапевтите е от значение поради разнообразието от пациенти, с които се срещат, и необходимостта от прилагане на индивидуален подход при всеки един пациент, за да се получат желаните резултати от провежданите дейности и процедури.



Фиг. 14. Образователна степен на здравните специалисти

Половината от анкетираните рехабилитатори и кинезитерапевти посочват, че имат бакалавърска степен, 40,00% от анкетираните имат магистърска степен, а степен „професионален бакалавър” – 10,00%. Според Наредбата за държавните изисквания за обучение на студентите от специалност „Рехабилитатор”, те завършват степен „професионален бакалавър” в професионално направление „Здравни грижи”, а студентите от специалност „Кинезитерапия” – бакалавър в професионално направление „Обществено здраве”. На тези специалисти се предоставя възможност да продължат образованието си в степен „магистър” по различни специалности – „Кинезитерапия”; „Медицинска рехабилитация и балнеология”; „Управление на здравните грижи” – бакалавър и магистър и др. Получените данни показват желанието на младите хора да се развиват и да продължават обучението си в по-висока образователна степен. Необходимо е да се развиват повече и по-разнообразни специалности за тези две професии и да се осигури възможност за специализация и професионално развитие.

Клиничната изява на лимфедема изисква продължителна рехабилитация, като не винаги се постига пълно възстановяване. Желанието и готовността на анкетираните специалисти за извършване на рехабилитация при пациенти с лимфедем след онкологична операция са представени на фиг. 15.



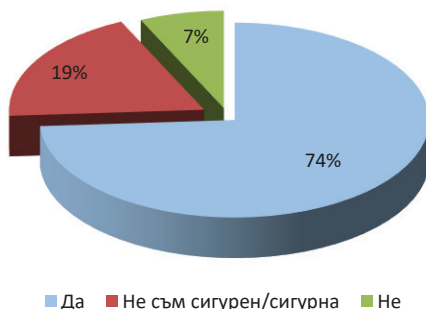
Фиг. 15. Готовност за работа на анкетираните здравни специалисти с пациенти с лимфедем след онкологична операция

Желание и готовност за извършване на рехабилитация при пациенти с лимфедем посочват близо половината от анкетираните специалисти – 55.00%. Отрицателен отговор на въпроса дават 9,00% от тях, а 36.00% не са сигурни в този избор. Определено е необходимо да се провежда обучение на рехабилитаторите и кинезитерапевтите за по-активното им участие в рехабилитационния процес при пациентите с онкологични заболявания. Лимфният застой е често усложнение при тези пациенти и липсата на навременна рехабилитация нарушава качеството им на живот. Подготовката и допълнителната квалификация на рехабилитаторите и кинезитерапевтите също са определящи при избора им за професионално развитие в областта на онкологичните заболявания.

Желанието на рехабилитаторите и кинезитерапевтите за участие в обучение относно терапевтичната рехабилитация на пациенти със заболявания на лимфната система е представено на фиг. 16.

Получените резултати показват, че значителна част от анкетираните специалисти (74%) имат желание да се включат в допълнителни следдипломни обучения и специализирани

курсове за терапия при лимфедем. През последните години се провеждат все повече курсове, с обученията според различните школи за терапия на лимфедем, което дава възможност на желаещите да се включат.



Фиг. 16. Желание за участие в следдипломни обучения, свързани с рехабилитация/терапия на пациенти със заболявания на лимфната система

Непрекъснатото развитие на технологиите в медицината води до нарастване на потребностите от непрекъснато обучение за медицинските професии. В някои от развитите европейски страни, например Белгия, продължаващото обучение е регламентирано със закон. Вече и у нас от 2014 г. има законен регламент за продължаващото обучение на здравните професионалисти, което се провежда с участието на Българската асоциация на професионалистите по здравни грижи.

Съвременните медицински специалисти са с нова визия и самочувствие, базирани на качествената професионална подготовка, която те получават в медицинските висши училища (колежи и факултети). По време на обучението си те формират не само професионалните си компетенции, но и личностни качества, необходими за упражняване на професията. Професионалните компетенции, които трябва да прите-

жават здравните професионалисти, са заложили в квалификационната им характеристика, която е основен документ към учебната документация.

Възможността за мобилност на медицинските специалисти в рамките на Европейската общност води до повишаване на мотивацията им за обучение в основните специалности по здравни грижи и обществено здраве, придобиване на допълнителна квалификация и обучение в по-горни образователни степени. Така се стимулира надграждащото обучение за придобиване на по-висока квалификация, специализации, повишаване на компетентността им, възможност за по-добра реализация, морална удовлетвореност и заплащане.

Повишената информираност на обществото като цяло и потребностите на населението от качествени здравни грижи са друг важен фактор за необходимостта от кариерно и професионално развитие на здравните специалисти. Високата специализация в медицината е предпоставка за професионално развитие и усъвършенстване на знанията и уменията в определени сфери на здравните грижи. Университетите и университетските бази за обучение са оборудвани с необходимите медицинска апаратура и технологии, за да се осигурява професионално обучение. Подготвени са университетски преподаватели, които могат да предоставят теоретичните и практическите знания за базови и специализирани здравни грижи. Ето защо добрата координация и комуникация между учебните институции и структурите на здравеопазвателната система са гаранция за успешното професионално развитие и обучение в сферата на здравните грижи и общественото здраве.

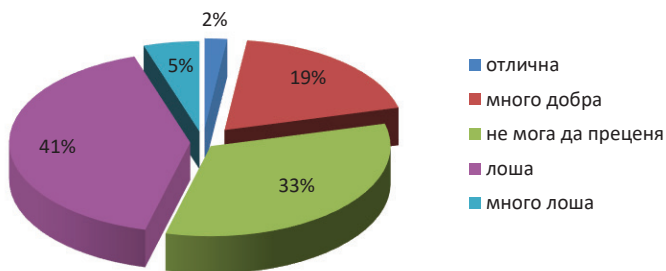
Съвременната медицинска практика налага стандарти и изисквания, за които са необходими подготвени и добре обучени специалисти. Професионалните компетенции на медицинските екипи са определящи за развитието на определени

сфери от медицината като кардиохирургия, трансплантация на органи, хемодиализа и др.

Обучението и професионалното развитие в сферата на здравните грижи и общественото здраве е непрекъснат процес, за да се осигури персонал, отговарящ на потребностите на здравеопазната система. Развитието на човешките ресурси и обучението са една от основните функции в здравния мениджмънт, като по този начин се гарантира осигуряването на медицински специалисти за развиващите се направления както в областта на медицината, така също и в сферата на здравните грижи и общественото здраве. За осигуряване на управлението и обучението на персонала са необходими ресурси и специалисти, които да са компетентни и да предоставят ефективно управление и качествено обучение.

Всички, които са мотивирани и избират професия от сферата на здравните грижи и общественото здраве, трябва да осъзнават много добре потребността от личностно и професионално развитие, от самоусъвършенстване и саморазвитие. Знанията и уменията в областта на медицината и здравните грижи трябва да се актуализират непрекъснато и да се търсят източници на добри практики, които са достъпни за желаещите да се развиват. Създаването на добри професионалисти е дълъг процес, който изисква надграждане на професионалните компетенции в дадено направление чрез използване на съвременните педагогически методи и средства, както и чрез възможностите на компютърните технологии [4].

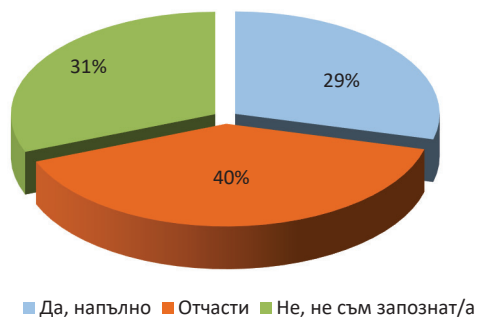
Освен желанието на медицинските специалисти да се обучават и да се развиват професионално в сферата на онкологията, от съществено значение за усъвършенстването на дадена услуга е информираността на пациентите. Мнението на анкетираните специалисти по отношение на информираността на пациентите за ползите от рехабилитацията е представено на фиг. 17.



Фиг. 17. Мнение на анкетираниите специалисти относно информираността на пациентите за ползите от рехабилитацията

Относителният дял на анкетираниите специалисти, които считат, че пациентите не са информирани по отношение на ползите от рехабилитацията, е значителен – 41,00% посочват отговор „лоша” и 5,00% – „много лоша”. „Отлична” е информираността само според 2,00% от анкетираниите и „много добра” според 19,00%. Тези данни разкриват един съществен проблем, а именно липсата на добра връзка между специалистите и пациентите за постигането на добри крайни резултати. Действително ползите и резултатите от подходящото рехабилитационно лечение настъпват бавно и изискват продължителна работа от страна на рехабилитатора или кинезитерапевта. Необходимо е да се търсят съвременните средства и подходи, за да се повиши информираността на пациентите по отношение на съществената роля на тези специалисти в следоперативния период на пациентите с онкологични заболявания.

Въпреки опитите през последните години да се популяризират средствата на рехабилитацията като отлична терапия за профилактика и възстановяване на множество заболявания, все още пациентите нямат достатъчно информация относно ползите от нея или я смятат за скъпоструваща и недостъпна.



Фиг. 18. Информираност на анкетиранияте специалисти относно психосоциалните проблеми на пациенти с лимфедем след онкологична операция

От анкетиранияте специалисти 31% отговарят с „не, не съм запознат/а” относно психосоциалните проблеми на пациентите с лимфедем след онкологична операция. Голям е относителният дял (40%) на отговарящите „отчасти”. Рехабилитаторите/кинезитерапевтите са едни от специалистите, които прекарват най-дълго време с пациентите и е неизбежно да ги изслушват, подкрепят и съветват. Необходимо е включването на допълнителни обучения и относно психологическата подкрепа, която рехабилитаторите и кинезитерапевтите биха могли да оказат на пациентите.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ И ПРЕПОРЪКИ

За медицинските професии е особено важно „продължаващото обучение“, което през последните години и у нас е регламентирано със закон. За да бъдат адекватни на бързия технологичен прогрес и навлизането на нови технологии (компютри, апаратура, електронно обслужване), новостите в медицинската наука и здравните грижи, е необходимо здравните професионалисти да участват в различни форми на продължаващо обучение. В съвременните условия на здравеопазването пациентът има повече права, информиран е и има все по-високи изисквания към качеството на оказваната медицинска помощ, което налага рехабилитаторите и кинезитерапевтите непрекъснато да надграждат, разширяват и усъвършенстват уменията си. Ето защо продължаващото обучение се явява перспектива за адекватен отговор на очакванията на пациентите.

Лимфедемът не е симптом, както другите отоци, а заболяване, възникващо в резултат на недостатъчност на лимфната система. Рационалната терапия трябва да се основава на познанията по патофизиология. Лимфедемът е заболяване, което повлиява не само физическото състояние на пациента, но и неговото качество на живот – психическо здраве, социална среда, финансово състояние и др.

През последните години се правят много изследвания, които представят нарастващата тенденция да се разбере как лимфедемът влияе върху живота на пациентите. Въпреки увеличени брой изследвания подходите, които се използват, са толкова разнообразни, че сравнението между тях е изключително трудно, дори невъзможно. Може да се каже, че основната цел на терапията на лимфедем е подобряването и поддържането на качеството на живот. За да се случи това, редица изследвания сочат [100], че са от изключителна

важност наличието на координиран, мултидисциплинарен подход и екип за терапията и управлението на заболяването, които да са в подкрепа на пациента. Оценката на качеството на живот на пациентите трябва да е водеща при измерването на успеха на подобни подходи.

От направената справка в литературата и от собственото проучване може да се разбере необходимостта от навременна, ясна и точна информация за пациентите и техните близки. Отчита се също необходимостта от по-широка дефиниция на тежестта на заболяването и резултатите от терапията, която да взема предвид и многостранния характер на лимфедема.

Според данните от настоящото проучване, а и от световни изследвания, се установява огромната необходимост от мултидисциплинарен екип, който да работи във всички направления с пациентите с лимфедем, както и с техните близки, да се води актуален регистър със заболялите от лимфедем. В световен мащаб този регистър е проблем и не е ясна точната бройка на пациентите с лимфедем.

Могат да се дадат препоръки към висшите училища, които обучават медицински и здравни специалисти, за допълване на учебните програми до степен да са добре запознати и обучени лекарите за разпознаване на лимфедем още с първите симптоми. Навременното откриване на лимфедема, запознаването на пациент, предразположен към поява на лимфедем, са стъпките, които да се предприемат за профилактика или забавяне на процеса. Те са от изключително значение за протичане на целия терапевтичен процес, както и за благоприятния изход от заболяването.

Препоръката към отговарящите държавни органи или частни инвеститори е да се създадат центрове за комплексна грижа за пациенти с лимфедем. В тези центрове е редно да се предлага рехабилитационна терапия, психологическа под-

крепа, проследяване на физическото състояние от различни специалисти. Необходимо е да се изгради единен алгоритъм при работа с лимфедем. Да се направи регистър на здравните специалисти, които са сертифицирани да извършват деконгестивна терапия, тъй като, за съжаление, на много места се дава подвеждаща информация на пациентите.

Препоръките, които могат да се дадат, към работодателите на медицински и здравни специалисти са за инвестиране в следдипломни обучения. От направеното проучване е видно, че голям процент от анкетираните рехабилитатори и кинезитерапевти биха се включили в следдипломно обучение за терапия на лимфедем.

Сертифицираните учебни центрове, които провеждат курсове за повишаване на квалификацията и следдипломни обучения, могат да разгледат необходимостта от такъв тип специалисти, които да работят с пациенти с лимфедем и да провеждат курсове не само в големите градове. Необходимо е информацията за тези обучения и самото обучение да станат по-достъпни за всички желаещи специалисти.

Ефикасното и резултатно продължаващо обучение, както и професионалното развитие на специалистите по здравни грижи, изисква партньорство и сътрудничество между различните организации и институции, които участват в този процес. Отговорността и инициативността все повече се изместват от институциите към отделната личност. Това изисква положителна нагласа и мотивация за обучение, за да се посрещат промените и да се адаптират здравните специалисти към новите условия в здравеопазната система. В една все по-сложна и конкурираща се професионална среда подобряването и разширяването на методите за продължаващо и следдипломно обучение на здравните специалисти са от ключово значение за гарантиране на безопасни и ефективни здравни грижи.

БИБЛИОГРАФИЯ

1. Димитров Т. Дългосрочна рехабилитация и качество на живот (Подходи при пациенти с множествена склероза), Горекс прес, 2018.
2. Делийски Т, Горчев Г, Димитров В. Лимфна дисекция при карцином на млечната жлеза, гастроинтестиналния и урогениталния тракт, белия дроб и при малигнения меланом. Плевен, Издателски център МУ – Плевен, 2007.
3. Енева В, Колева И. Ефективност на LPG-ендермологията при rannicilopathia fibro-sclerotica, Интердисциплинарна идея в действие. КОНТАКТ 2022, С., Темто, 2022.
4. Иванов Е. Професионално развитие и кариера в сферата на здравните грижи. София, ЦМБ на МУ, 2021.
5. Иванова И, Димитров Т. Влияние на болката и значението ѝ при пациенти с множествена склероза, Обща медицина, 2019, 21(5), 12-16.
6. Ивков Б, Танева Здр, Попиванов Пл и др., Здраве и качество на живот, свързано със здравето. София, Таурус Адвертайзинг, 2017.
7. Илиева Е, Павлова Кр, Славова Д, Ангелова А. Съвременни аспекти в лечението на лимфедем, асоцииран с карцином на гърдата. Физикална медицина рехабилитация здраве, 2016, (1), 20-27.
8. Кинов Пл. Качество на живот след ендопротезиране на тазобедрена става. JAMG.
9. Колева И. Основи на физикалната медицина, физикалната терапия и рехабилитацията (вкл. Ерготерапия и Medical SPA). Част 1. Учебник. Второ издание. София, СИМЕЛ, 2015, 341.
10. Колева И. (Ред.) Физикална превенция (вкл. Wellness, SPA, Medical SPA). Профилактични и рехабилитационни програми. София, СИМЕЛ ПРЕС, 2020, 243.
11. Колева И. (Ред.) Клинични случаи от рехабилитационната практика. Practicum Physiotherapeuticum. София, СИМЕЛ ПРЕС, 2020, 270.
12. Колева И. (Ред.) Увод във физиотерапията и рехабилитацията. Сборник лекции. Стено, 2021, 205.
13. Краев Т. Учебник по лечебен масаж и постизометрична релаксация – Обща част. София, Веридия, 2005.
14. Левтерова Б. Измерване на качеството на живот при хронични заболявания. Макрос, 2018.
15. Макаров И. Как да победим лимфедема? Ръководство за пациенти за профилактика и лечение на лимфедем (лимфостаза). Москва, Лимфа, 2022.

16. Палов А, Йотовски П, Аврамова Т. Анатомия и физиология на човека. София, АРСО, 2002.
17. Разработка на WHOQOL-BREF оценка на качеството на живот на Световната здравна организация. Групата WHOQOL. *Psychol Med*, 1998; 28: 551-8.
18. Синелников РД, Синелников ЯР, Синелников АЯ. Атлас по анатомия на човека. Ангиология лимфни възли, 2011, 3.
19. Фрич Х, Кюнел В. Цветен атлас по анатомия в 3 тома. Вътрешни органи, Thieme lettera, 2006.
20. Цветанов Ц, Станева М. Постоперативен лимфедем на горен крайник при рак на гърдата – кратък обзор на литературата. *Medical Magazine*, 2020, (81).
21. Ahmed RL, Thomas V, Yee D. Kh. Schmitz, Randomised controlled trial of weigh training and limphedema in breast cancer survivors. *J Clin Oncol*, 2006, 24:2765-72.
22. Abernethy NJ et al. The recirculation of lymphocytes from blood to lymph: physiological considerations and molecular mechanisms. *Lymphology*, 1992;25:1-30.
23. Aschen S, et al. Regulation of adipogenesis by lymphatic fluid stasis part II: expression of adipose differentiation genes. *Plast Reconstr Surg*, 2012;129(4):838-847.
24. Augustin M, Bross F, Földi E et al. Development, validation and clinical use of the FLQA-I, a disease-specific quality of life questionnaire for patients with lymphedema. *Vasa*, 2005;34(1):31-35.
25. Bogan LK, Powell JM, Dudgeon BJ. Experiences of living with non-cancer-related lymphedema: implications for clinical practice. *Qual Health Res*, 2007;17:213-224. doi: 10.1177/1049732306297660.
26. Blumberg SN, Berland T, Rockman C et al. Pneumatic compression improves quality of life in patients with lower-extremity lymphedema. *Ann Vasc Surg*, 2016;30:40-44.
27. Brayton KM, Hirsch AT, O'Brien PJ et al. Lymphedema prevalence and treatment benefits in cancer: impact of a therapeutic intervention on health outcomes and costs. *PLoS One*, 2014;9:e114597.
28. Boos AM et al. The ratio of lymphatic and blood endothelial cells in a medium conditioned with preadipocytes. *Lymphology*, 2007;40(suppl): 42-48.
29. Case T, Leis B, Witte M et al. Vascular abnormalities in experimental and human lymphatic filariasis. *Lymphology*, 1991;24:174-183.

30. Cambria RA, Gloviczki P, Naessens JM et al. Noninvasive evaluation of the lymphatic system with lymphoscintigraphy: a prospective, semiquantitative analysis in 386 extremities. *J Vasc Surg*, 1993;18:773-882.
31. Cornish B, Bunce I, Ward L et al. Bioelectrical impedance for monitoring the efficacy of lymphoedema treatment programmes. *Breast Cancer Res Treat*, 1996;38:169-176.
32. Chang CJ, Cormier JN. Lymphedema interventions: exercise, surgery, and compression devices. *Semin Oncol Nurs*, 2013;29(1):28-40.
33. Comerota AJ. Intermittent pneumatic compression: Physiologic and clinical basis to improve management of venous leg ulcers. *J Vasc Surg*, 2010;53(4):1121-1129.
34. Davies R, Fitzpatrick B, Neill AO et al. Lymphoedema education needs of clinicians: a national study. *J Lymphoedema*, 2012;7:14-24.
35. Damstra RJ, 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;1(1):13-19.
36. Damstra RJ, Partsch H. Compression therapy in breast cancer-related lymphedema: A randomized, controlled comparative study of relation between volume and interface pressure changes. *J Vasc Surg*, 2009;49(5):1256-1263.
37. Delos Reyes AP, Partsch H, Mosti G et al. Report from the 2013 meeting of the International Compression Club on advances and challenges of compression therapy. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*, 2014;2(4):469-476.
38. Didem K, Ufuk YS, Serdar S et al. The comparison of two different physiotherapy methods in treatment of lymphedema after breast surgery. *Breast Cancer Res Treat*, 2005;93(1):49-54.
39. DiSipio T, Rye S, Newman B et al. Incidence of unilateral arm lymphoedema after breast cancer: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol*, 2013;14(6):500-515.
40. Daley SK et al. Radioprotection from radiation-induced lymphedema without tumor protection. *Lymphology*, 2010;43:48-58.
41. Eyigör S, Cinar E, Caramat I et al. Factors influencing response to lymphoedema treatment in patients with breast cancer-related lymphedema. *Support Care Cancer*, 2015;23(9):2705-2710.
42. Fajardo LF. Lymph nodes and cancer. A. Review. In: Meyer JL. *The lymphatic system and Cancer*, KARGER, Basel, 1993, 1-11.

43. Feldman JL, Stout NL, Wanchai A et al. Intermittent pneumatic compression therapy: a systematic review. *Lymphology*, 2012;45(1):13-25.
44. Find a LANA Certified Therapist. Lymphology Association of North America. Available at: <https://www.clt-lana.org/therapists/>
45. Finnane A, Janda M, Hayes SC. Review of the evidence of lymphedema treatment effect. *Am J Phys Med Rehabil*, 2015;94(6):483-498.
46. Folkman J. Clinical applications of research on angiogenesis. *N Engl J Med*, 1995;26:1757-1763.
47. Forner-Cordero I, Muñoz-Langa J, Forner-Cordero A et al. Predictive factors of response to decongestive therapy in patients with breast-cancer-related lymphedema. *Ann Surg Oncol*, 2010;17(3):744-751.
48. Földi M, Földi E, Kubik S. *Textbook of Lymphology for Physicians and Lymphedema*. San Francisco: Urban & Fischer; 2003.
49. Gale NW et al. Angiopoietin-2 is required for postnatal angiogenesis and lymphatic patterning, and only the latter role is rescued by angiopoietin-1. *Dev Cell*, 2002;3:411-423.
50. Gautam AP, Maiya AG, Vidyasagar MS. Effect of home-based exercise program on lymphedema and quality of life in female postmastectomy patients: pre-post intervention study. *J Rehabil Res Dev*, 2011;48(10):1261-1268.
51. Gebruers N, Verbelen H, De Vrieze T et al. Incidence and time path of lymphedema in sentinel node negative breast cancer patients: a systematic review. *Arch Phys Med Rehabil*, 2015;96(6):1131-1139.
52. Gloviczki PWH. Clinical diagnosis and evaluation of lymphedema. I. In: Rutherford RB, ed. *Vascular Surgery*. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005:2396.
53. Gordon K, Mortimer PS, van Zanten M et al. The St George's Classification Algorithm of Primary Lymphatic Anomalies. *Lymphat Res Biol*, 2021;19(1):25-30.
54. Hadamitzky C, Pabst R, Gordon K et al. Surgical procedures in lymphedema management. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*, 2014;2(4):461-468.
55. Harvey NL et al. Lymphatic vascular defects promoted by Prox1 haploinsufficiency cause adult-onset obesity. *Nat Genet*, 2005;37:1072-1081.
56. Schulze H, Nacke M, Gutenbrunner Ch et al. Worldwide assessment of healthcare personnel dealing with lymphoedema. *Health Econ Rev*, 2018; 8: 10.
57. Herd-Smith A, Russo A, Muraca MG et al. Prognostic factors for lymphedema after primary treatment of breast carcinoma. *Cancer*, 2001;92(7):1783-1787.

58. Helyer LK, Varnic M, Le LW et al. Obesity is a risk factor for developing postoperative lymphedema in breast cancer patients. *Breast J*, 2010;16(1):48-54.
59. Heys SD, Eremin O. The relevance of tumor draining lymph nodes in cancer. *Surg Gynecol Obstet*, 1992,174,533-540.
60. Hraska V. Decompression of thoracic duct: new approach for the treatment of failing Fontan. *Ann Thorac Surg*, 2013;96:109-111.
61. International Society of Lymphology. The diagnosis and treatment of peripheral lymphedema: 2013 Consensus Document of the International Society of Lymphology. *Lymphology*, 2013;46(1):1-11.
62. James H et al. Proposal for prevention or alleviation of protein/lymphlosing enteropathy (PLE/LLE) after Fontan circulation treatment of univentricular hearts: restoration of lymph balance with "lymphatic right-to-left shunt. *Lymphology*, 2016;49:114-127.
63. Johnston MG. The intrinsic lymph pump: progress and problems. *Lymphology*, 1989;22:116-122.
64. Kar SK, Dwibedi B, Kerketa AS et al. A randomized controlled trial of increased dose and frequency of albendazole with standard dose DEC for treatment of *Wuchereria bancrofti* microfilaremics in Odisha, India. *PLoS Negl Trop Dis*, 2015;9(3):e0003583.
65. King TI, Droessler JL. Physical properties of short-stretch compression bandages used to treat lymphedema. *Am J Occup Ther*, 2001;55(5):573-576.
66. Kreutzer C, et al. Lymphatic decompression concomitant with Fontan/Kreutzer procedure: early experience. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2020;11:284-292.
67. Lammie PJ, Cuenco KT, Punkosdy GA. The pathogenesis of filarial lymphedema: is it the worm or is it the host? *Ann N Y Acad Sci*, 2002;979:131-142.
68. Lasinski BB, McKillip Thrift K, Squire D, et al. A systematic review of the evidence for complete decongestive therapy in the treatment of lymphedema from 2004 to 2011. *PM R*, 2012;4(8):580-601.
69. Leard T, Barrett C. Successful Management of Severe Unilateral Lower Extremity Lymphedema in an outpatient setting. *Phys Ther*, 2015;95:1295-1306. doi: 10.2522/ptj.20140358.
70. Lee-Donaldson L et al. Refinement of a rodent model of peripheral lymphedema. *Lymphology*, 1999;32:111-117.
71. Li K, Liu N, Yu Z et al. Heating and compression bandage treatment is effective for chronic lymphedema with dermatolymphangioadenitis-A case-controlled study. *Lymphat Res Biol*, 2016;14(4):233-239.

72. Liochkova M, Mihaylova V, Despotova-Toleva L et al. Bioethical Dimensions and Challenges in General Medical Practice, In: General Practice challenges. Publ. 'LaxBook", 2019: 52-72.
73. Liochkova M, Shopov D, Alakidi A et al. Personal Coping Behaviors as Protective-Resistive Reaction in Progressive Chronic Diseases. *Folia Palliatria*, 2019, 10-18.
74. Lymphoedema Framework. Best practice for the management of lymphoedema. London: Lymphoedema Framework, 2006.
75. Ma W, Gil HJ, Escobedo N et al. Platelet factor 4 is a biomarker for lymphatic-promoted disorders. *JCI Insight*. 2020;5(13):e135109.
76. Macdonald JM. Wound healing and lymphedema: a new look at an old problem. *Ostomy Wound Manage*, 2001;47(4):52-57.
77. Mallon EC, Ryan TJ. Lymphedema and wound healing. *Clin Dermatol*, 1994;12(1):89-93.
78. McHale NG. Influence of autonomic nerves on lymph flow. In: Olszewski WL, ed. *Lymph Stasis: Pathophysiology, Diagnosis and Treatment*. Boca Raton, FL: CRC Press, 1991:85-107.
79. McNeely ML, Magee DJ, Lees AW et al. The addition of manual lymph drainage to compression therapy for breast cancer related lymphedema: a randomized controlled trial. *Breast Cancer Res Treat*, 2004;86(2):95-106.
80. Fu MR, Ridner SH, Sophia H et al. Psychosocial impact of lymphedema: a systematic review of literature from 2004-2011. *Psychooncology*, 2013, 1466-1484.
81. Mendoza E, Schmid-Schonbein GW. A model for mechanics of primary lymphatic valves. *J Biomech Eng*, 2003;125:407-414.
82. Mestre S, Veye F, Perez-Martin A et al. Validation of lower limb segmental volumetry with hand-held, self-positioning three-dimensional laser scanner against water displacement. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*, 2013;2(1):39-45.
83. Michelini S et al. Genetic tests in lymphatic vascular malformations and lymphedema. *J Med Genet*, 2018;55(4):222-232.
84. Mihaylova V, Liochkova M, Shopov D et al. Integrative approach to the problem of the physician-patient relationship in the training of medical students. *Int J Sci*, 2017, 16.3, 1085-1091.
85. Mihaylova V, Liochkova M, Alakidi A et al. The Biopsychosocial Syndrome in Cancer. Supporting the Family. Part I *Folia Palliatria*, (2019), 2020, 4-18, 2603-3224.

86. Mihaylova V, Kazandjiev I, Alakidi A et al. The mourin gemotion after death of a relative orclose friend. Psychological preconditions for over comingo floss. *FolliaPalliatrix*, 2019/1:32-42. 2603-3224.
87. Miller TA. The lymphatic system. In: Hobson RW, Wilson SE, Veith FJ, eds. *Vascular Surgery: Principles and Practice*. 3rd ed. New York: Marcel Dekker, Inc; 2004:1037.
88. Mills M, van Zanten M, Borri M et al. Systematic review of magnetic resonance lymphangiography from a technical perspective. *J Magn Reson Imaging*, 2021;53(6):1766-1790.
89. Miranda Jr F, Perez MC, Castiglioni ML et al. Effect of sequential intermittent pneumatic compression on both leg lymphedema volume and on lymph transport as semi-quantitatively evaluated by lymphoscintigraphy. *Lymphology*, 2001;34(3):135-141.
90. Mitsumori LM, McDonald ES, Wilson GJ, et al. MR lymphangiography: How I do it. *J Magn Reson Imaging*, 2015;42:1465-1477.
91. Moffatt CJ, Franks PJ, Doherty DC et al. Lymphoedema: an underestimated health problem. *QJM Mon J Assoc Phys*, 2003;96:731-738.
92. Morgan PA, Murray S, Moffatt CJ et al. The challenges of managing complex lymphoedema/chronic oedema in the UK and Canada. *Int Wound J*, 2012;9:54-69. doi: 10.1111/j.1742-481X.2011.00845.x.
93. Morris C, Wonders KY. Concise review on the safety of exercise on symptoms of lymphedema. *World J Clin Oncol*, 2015;6(4):43-44.
94. Mortimer PS, Rockson SG. New developments in clinical aspects of lymphatic disease. *J Clin Invest*, 2014;124:915-921.
95. Mortimer PS. The pathophysiology of lymphedema. *Cancer*, 1998;83(12 suppl American):15.
96. Olszewski WL. Lymph pressure and flow in limbs. In: Olszewski WL, ed. *Lymph Stasis: Pathophysiology, Diagnosis and Treatment*. Boca Raton, FL: CRC Press; 1991:109-156.
97. Olszewski WL, Zaleska M, Michelin S. A new method for treatment of lymphedema of limbs: standardized manual massage with a new device Linforoll in conservative and surgical therapy protocols. *Lymphat Res Biol*, 2016;14(4):226-232.
98. Park JH, Lee WH, Chung HS. Incidence and risk factors of breast cancer lymphoedema. *J Clin Nurs*, 2008;17(11):1450-1459.
99. Partsch H. Assessing the effectiveness of multilayer inelastic bandaging. *J Lymphoedema*, 2007:55-61.

100. Morgan PA, Franks PJ, Moffatt CJ. Health-related quality of life with lymphoedema: a review of the literature. *Int Wound J*, 2005, 2, 47-62.
101. Poage E, Singer M, Armer J et al. Demystifying lymphedema: development of the lymphedema putting evidence into practice card. *Clin J Oncol Nurs*, 2008;12(6):951-964.
102. Pons G, Clavero JA, Alomar X et al. Preoperative planning of lymphaticovenous anastomosis: The use of magnetic resonance lymphangiography as a complement to indocyanine green lymphography. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 2019;72:884-891.
103. Prins JB et al. Regulation of adipose cell number in man. *Clin Sci (Lond)*, 1997;92:3-11.
104. Queisser A et al. Genetics basis and therapies for vascular anomalies. *Circ Res*, 2021;129:155-1.
105. Quirke M, Ayoub F, McCabe A et al. Risk factors for nonpurulent leg cellulitis: a systematic review and meta-analysis. *Br J Dermatol*, 2017;177:382-394.
106. Radhakrishnan K, Rockson SG. The clinical spectrum of lymphatic disease. *Ann N Y Acad Sci*, 2008;1131:155-184.
107. Randolph GJ, Ivanov S, Zinselmeyer BH et al. The lymphatic system: integral roles in immunity. *Annu Rev Immunol*, 2017;35:31-52.
108. Rockson SG. Lymphedema. *Am J Med*, 2001;110:288-295.
109. Rockson S. Syndromic Lymphedema: keys to the kingdom of lymphatic structure and function? *Lymph Res Biol*, 2003;1:181-183.
110. Sadaghianloo N, Dardik A. The efficacy of intermittent pneumatic compression in the prevention of lower extremity deep venous thrombosis. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*, 2015;4(2):248-256.
111. Sasisekhar B et al. Diminished monocyte function in microfilaremic patients with lymphatic filariasis and its relationship to altered lymphoproliferative responses. *Infect Immun*, 2005;73:3385-3393.
112. Scallan JP et al. Lymphatic pumping: mechanics, mechanisms and malfunction. *J Physiol*, 2016;594(20):5749-5768.
113. Schneider M et al. Lymph makes you fat. *Nat Genet*, 2005;37:1023-1024.
114. Schwartz R, Kapila R. Lymphedema medication. *Medscape*, 2021.
115. Shaw C, Mortimer P, Judd PA. A randomized controlled trial of weight reduction as a treatment for breast cancer-related lymphedema. *Cancer*, 2007;110(8):1868-1874.
116. 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(4):170-174.
117. Sidawy AN, Perler BA. Rutherford's vascular surgery and endovascular therapy, 10th edition. ELSEVIER.
 118. Singh B, Buchan J, Box R et al. Compression use during an exercise intervention and associated changes in breast cancer-related lymphedema. *Asia Pac J Clin Oncol*, 2016;12(3):216-224.
 119. Sjöberg T et al. Contractile response in isolated human groin lymphatics. *Lymphology*, 1987;20:152-160.
 120. Sjöberg T, et al. Contractile properties of lymphatics from the human lower leg. *Lymphology*, 1991;24:16-21.
 121. Sleeman JP. The relationship between tumors and the lymphatics: what more is there to know? *Lymphology*, 2006;39:62-68.
 122. Smeltzer D, Stickler G, Schirger A. Primary lymphedema in children and adolescents: a follow-up study and review. *Pediatrics*, 1985;76:206-218.
 123. Stout NL, Brantus P, Moffatt C. Lymphoedema management: an international intersect between developed and developing countries. Similarities, differences and challenges. *Glob Public Health*, 2012;7:107-123. doi: 10.1080/17441692.2010.549140.
 124. Szuba A, Cooke JP, Yousuf S, Rockson SG. Decongestive lymphatic therapy for patients with cancer-related or primary lymphedema. *Am J Med*, 2000;109(4):296-300.
 125. Szuba A, Rockson SG. Lymphedema: anatomy, physiology and pathogenesis. *Vasc Med*, 1997;2(4):321-326.
 126. Szuba A, Shin WS, Strauss HW et al. The third circulation: radionuclide lymphoscintigraphy in the evaluation of lymphedema. *J Nucl Med*, 2003;44:43-57.
 127. Tavakkolizadeh A et al. Cutaneous lymphatic malformation with secondary fat hypertrophy. *Br J Plast Surg*, 2001;54:367-369.
 128. Tsai RJ, Dennis LK, Lynch CF et al. The risk of developing arm lymphedema among breast cancer survivors: a meta-analysis of treatment factors. *Ann Surg Oncol*, 2009;16(7):1959-1972.
 129. Unno N, Inuzuka K, Suzuki M et al. Preliminary experience with a novel fluorescence lymphography using indocyanine green in patients with secondary lymphedema. *J Vasc Surg*, 2007;45:1016-1021.
 130. Vaillant L, Gironet N. Infectious complications of lymphedema. *Rev Med Intern*, 2002;23:403s-407s.

131. Vaqas B, Ryan TJ. Lymphoedema: Pathophysiology and management in resource-poor settings – relevance for lymphatic filariasis control programmes. *Filaria J*, 2003;2(1):4.
132. Vuong D, Nguyen M, Piller N. Medical education: a deficiency or a disgrace. *J Lymphoedema*, 2011;6:44-49.
133. Walker J, Tanna S, Roake J et al. A systematic review of pharmacologic and cell-based therapies for treatment of lymphedema (2010-2021). *J Vascular Surg: venous and lymphatic disorders*, 2022, 10(4), 966-975.el.
134. Wang W, Keast DH. Prevalence and characteristics of lymphoedema at a wound-care clinic. *J Wound Care*, 2016;25:S11-2, S14-5. doi: 10.12968/jowc.2016.25.Sup4.S11.
135. Williams AF, Vadgama A, Franks PJ et al. A randomized controlled crossover study of manual lymphatic drainage therapy in women with breast cancer-related lymphoedema. *Eur J Cancer Care (Engl)*, 2002;11(4):254-261
136. Williams AF, Moffatt CJ, Franks PJ. A phenomenological study of the lived experiences of people with lymphoedema. *Int J Palliat Nurs*, 2004;10:279-286. doi: 10.12968/ijpn.2004.10.6.13270.
137. Witte CL et al. Advances in imaging of lymph flow disorders. *Radiographics*, 2000;20:1697-1719.
138. Wittlinger G, Wittlinger H. 7th ed. Textbook of Dr. Vodder's Manual. *Lymph Drainage*, 2003, 1.
139. Witte M. Thoracic duct decompression: an idea whose time has come –again. *Lymphology*, 2020;53(2):51-54
140. Witte MH et al. Overlapping biomarkers, pathways, processes and syndromes in lymphatic development, growth and neoplasia. *Clin Exp Metastasis*, 2012;7:707-727.
141. Witte MH et al. Hem/lymph vasculogenesis, -angiogenesis, -angioutomorigenesis, and tumor hem/lymphangiogenesis: need for terminology adjustment. In: Leong S, ed. *Cancer metastasis: from local proliferation to distant sites through the lymphovascular system*. Current Clinical Oncology Series. New York: Humana Press, 2009:77-92.
142. Witte MH et al. Structure-function relationships in the lymphatic system and implications for cancer biology. *Cancer Metastasis Rev*, 2006;25:159-184.
143. Yahathugoda TC, Wickramasinghe D, Weerasooriya MV et al. Lymphoedema and its management in cases of lymphatic filariasis: the current situation in three suburbs of Matara, Sri Lanka, before the introduction of

- a morbidity-control programme. *Ann Trop Med Parasitol*, 2005;99:501-510. doi: 10.1179/136485905X46450.
144. Yosipovitch G et al. Obesity and the skin: skin physiology and skin manifestations of obesity. *J Am Acad Dermatol*, 2007;56:901-916.
 145. Zaleska M, Olszewski WL, Durlik M. The effectiveness of intermittent pneumatic compression in long-term therapy of lymphedema of lower limbs. *Lymphat Res Biol*, 2014;12(2):103-109.
 146. Zampell JC et al. Regulation of adipogenesis by lymphatic fluid stasis part I: adipogenesis, fibrosis, and inflammation. *Plast Reconstr Surg*, 2012;129(4):825-834.
 147. Zawieja SD et al. Ano1 mediates pressure-sensitive contraction frequency changes in mouse lymphatic collecting vessels. *J Gen Physiol*, 2019;151(4):532-554.
 148. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19020698/>
 149. <https://lymphoedema-bg.org/for-patients/medical-care/>