

©Є. О. Руденко^{1,2} <https://orcid.org/0000-0002-7532-1517>
©О. С. Годік^{1,2} <https://orcid.org/0000-0002-1084-9484>

¹Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, Київ, Україна

²Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», Київ, Україна

ПЕРВИННИЙ ЛІМФОСТАЗ У ПАЦІЄНТІВ ДИТЯЧОГО ВІКУ – ОСОБЛИВОСТІ КЛІНІЧНОГО ПЕРЕБІГУ, УСКЛАДНЕННЯ ТА ЇХ ПРОФІЛАКТИКА

РЕЗЮМЕ. Мета – вивчити особливості клінічного перебігу первинного лімфостазу в дітей з метою удосконалення ранньої діагностики та запобігання ускладненням.

Матеріал і методи. Проведено ретроспективний аналіз 55 історій хвороби дітей із лімфатичним набряком нижніх кінцівок, з яких у 22 пацієнтів (вік 5–17 років) підтверджено ізольовану первинну лімфедему. Спостереження виконано в Національній дитячій спеціалізованій лікарні «ОХМАТДИТ» у період 2014–2024 рр., мінімальний період спостереження ≥ 36 місяців. Проаналізовано стать, вік дебюту захворювання, локалізацію, прогресування, ускладнення, лікування. Для діагностики застосовано фізикальне обстеження (симптом Штеммера), ультразвукову діагностику (УЗД) та магнітно-резонансну томографію (МРТ) м'яких тканин. Статистичну обробку проводили з використанням IBM SPSS 24.0, критерії: χ^2 -Пірсона, U-критерій Манна-Уїтні; рівень значущості $p \leq 0,05$.

Результати. Статистично значущої різниці за статтю не виявлено ($p=0,67$). Достовірно за локалізацією переважає ураження нижніх кінцівок – 81,8 % ($p=0,003$); обидві кінцівки уражено в 11,1 %; поєднання з ураженням промежини та зовнішніх статевих органів – 16,7 %. Хлопці у 60 % випадків мали дебют у перші місяці життя ($p<0,0001$); дівчатка – у 50 % випадків дебют в пубертаті ($p<0,0001$). Симптом Штеммера продемонстрував чутливість ~92 %, специфічність – ~57 %. Ускладнення: рецидивні запалення м'яких тканин (13,6 %), бешиха (9,1 %), лімфорей (9,1 %). В одному випадку підтверджена GATA2-мутація при нетиповому перебігу й лейкопенії. У 18,2 % спостерігалось погіршення перебігу в період пубертату. Всім пацієнтам проведено консервативне лікування: денний компресійний трикотаж, мануальний лімфодренаж; у 27,3 % додатково нічне бандажування, що дозволило досягти контролю прогресування захворювання.

Висновки. Первинний лімфостаз у дітей переважно уражає нижні кінцівки із можливим поширенням на промежину / геніталії, має повільний перебіг без суттєвого порушення функції кінцівок. Найбільш поширеними ускладненнями є інфекційні в ділянці набряку. Наявність нетипового перебігу з лейкопенією може вказувати на GATA2-мутацію і потребує додаткового генетичного обстеження. Рання діагностика та застосування консервативної терапії є ефективною профілактикою ускладнень.

КЛЮЧОВІ СЛОВА: лімфатичні мальформації; лімфедема; лімфорей; діти; кінцівки; промежина і зовнішні статеві органи; компресійна терапія.

Вступ. Первинна лімфедема – це гетерогенна група захворювань, в основі яких лежить гіпоплазія, аплазія, рідше гіперплазія лімфатичних судин, капілярів, що призводить до лімфатичного набряку. Це рідкісне захворювання, що трапляється з частотою близько 1 на 100 тис. населення [1]. Первинну лімфедему буває складно діагностувати, і діагноз часто встановлюють із затримкою [2]. Згідно з класифікацією Міжнародного товариства з вивчення судинних аномалій 2018 р. (International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA)), первинна лімфедема складає окрему підгрупу лімфатичних мальформацій поряд зі звичайними (кістозними) лімфатичними мальформаціями [3]. В інтерактивній таблиці цієї класифікації, яка доступна на сайті ISSVA, можна помітити, що окремі форми лімфедеми мають доведені генетичні мутації, що лежать в основі її розвитку.

Точна діагностика первинної лімфедеми може бути складною, враховуючи численні інші стани, які можуть проявлятися збільшенням кінцівок [4],

що відображено у публікації групи авторів, які зазначають, що помилковий діагноз було встановлено у 38,7 % пацієнтів, які звернулися в спеціалізовану клініку лімфедеми [5]. Таким чином, затримка з точною діагностикою первинної лімфедеми часто є значною, повідомляється про понад десять років між появою симптомів та клінічним діагнозом [6]. Складність діагностики, відсутність достовірних методів візуалізації, гетерогенність клінічних проявів, що зумовлюють несвоєчасну діагностику та високий ризик ускладнень, визначають актуальність проведеного дослідження.

Мета роботи – вивчити особливості клінічного перебігу первинного лімфостазу в дітей з метою ранньої діагностики та запобігання ускладненням.

Матеріал і методи дослідження. Проведено ретроспективний аналіз 55 історій хвороби пацієнтів з ознаками лімфатичного набряку нижніх кінцівок. У дослідження включено 22 пацієнти віком від 5 до 17 років, яких обстежили в Націо-

нальній дитячій спеціалізованій лікарні «ОХМАТ-ДИТ» у період 2014 – 2024 рр. Критеріями включення були ознаки лімфедми кінцівок, вік від 5 до 17 років, ізольована лімфатична мальформація, спостереження в динаміці не менше 36 місяців. Критеріями виключення були наявність інших судинних мальформацій, лімфедма в складі синдромів, вторинна лімфедма (після перенесеної травми, хірургічного втручання), наявність онкологічних захворювань, системних захворювань, втрата зв'язку з пацієнтом та відсутність катамнезу. З дослідження виключено пацієнтів з синдромом Кліппеля – Треноне (n=8), CLOVES-синдромом (n=5), пацієнтів з гіпопротейнемією та підтвердженою аномалією центральних лімфатичних каналів (n=5), капошиформною гемангіо-ендотеліомою нижніх та верхніх кінцівок (n=4), а також 11 пацієнтів, з якими втрачено зв'язок та відсутній катамнез. Дослідження включали ретельний анамнез захворювання з визначенням віку початку захворювання, його прогресування, наявність ускладнень, сімейний анамнез. При фізикальному обстеженні пацієнта звертали увагу на потовщення шкіри, що підтверджується симптомом Штеммера (неможливість ущипнути шкіру з тильного боку або основи другого пальця стопи), що є патогномонічним для лімфедми. Лабораторні методи діагностики включали загальний аналіз крові, біохімічний аналіз крові з визначенням загального білка та білкових фракцій, сечовини, креатиніну, електролітів крові. Усім пацієнтам виконували також електрокардіографію, ехокардіографію, хворих із серцевою недостатністю у дослідження не включали. Як скринінговий метод проводили ультразвукову діагностику (УЗД) м'яких тканин та органів черевної порожнини і малого таза (виключення об'ємних утворень). Для підтвердження діагнозу виконували магнітно-резонансну томографію (МРТ) органів малого таза, м'яких тканин нижніх кінцівок. Статистичний аналіз проведено з використанням програмного забезпечення IBM SPSS для Windows версія 24.0 (IBM Corp., Armonk, NY), $p \leq 0,05$ вважали статистично значущим. Пропорції були проаналізовані за допомогою тесту χ^2 -критерію Пірсона. Для порівняння віку початку захворювання пацієнтів жіночої та чоловічої статі використовували U-критерій Манна – Уїтні.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження погоджено локальним етичним комітетом для всіх, хто брав участь. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

Результати. Проведено ретроспективний аналіз 55 історій хвороби пацієнтів з ознаками лімфатичного набряку нижніх кінцівок. Критеріям

включення відповідають 22 пацієнти, вік дітей становив від 4 до 17 років, пацієнтів жіночої статі було 12 (54,5 %), чоловічої – 10 (45,5 %), статистично достовірного переважання жіночої статі не було ($\chi^2=0,18$, $p=0,67$). За локалізацією переважали нижні кінцівки (n=18, 81,8 %), різниця є статистично достовірною ($\chi^2=8,91$, $p=0,003$), серед яких у двох пацієнтів (11,1 %) спостерігалось ураження обох кінцівок, у 3 (16,7 %) лімфатичний набряк поширювався на ділянку промежини і зовнішніх статевих органів, що підтверджено результатами МРТ-візуалізації. Лімфостаз верхньої кінцівки діагностовано у 4 (18,2 %) випадках, усі пацієнти жіночої статі, в одному випадку ураження охоплювало обидві верхні кінцівки, та в одному поширювалось на м'які тканини плечового пояса та латеральної поверхні грудної стінки. Ознаки лімфостазу верхніх кінцівок наявні від народження у всіх пацієнтів, однак час появи симптомів у хворих з ураженням нижніх кінцівок різниться. Одразу від народження та у перші місяці життя вони помітні у 8 (44,5 %) пацієнтів, у віці 3–5 років – у 4 (22,2 %) та у 6 (33,3 %) у віці 11–14 років. За даними наукових публікацій спостерігається значне переважання жіночої статі з лімфедмою [7], з народження або протягом першого року життя зазвичай проявляється у хлопчиків, тоді як у дівчаток може з'явитися у пубертатному віці, що корелює з результатами нашого дослідження: у пацієнтів жіночої статі перші ознаки лімфостазу достовірно частіше виникали у підлітковому віці (50 %), порівняно з першими місяцями життя (25 %) або раннім дитячим віком (25 %) ($p < 0,0001$).

У пацієнтів чоловічої статі лімфедма манифестувала найчастіше відразу після народження (60,0 %), порівняно з раннім дитячим (20,0 %) або підлітковим віком (20,0 %) ($p < 0,0001$). Ознаки набряку переважно спочатку виявляли у дистальних відділах кінцівок (20 із 22 пацієнтів, 90,9 %), при лімфедмі нижніх кінцівок уражаючи спочатку тильний бік стопи, а симптом Штеммера продемонстрував чутливість 92 % та специфічність 57 % у всіх пацієнтів.

Обговорення. Ускладненнями лімфедми були рецидивні запалення м'яких тканин нижніх кінцівок у ділянці ураження (n=3, 13,6 %), бешиха (n=2, 9,1 %), лімфорея (n=2, 9,1 %). Інфекційні ускладнення виникають зазвичай у місцях максимального набряку, мають тенденцію до рецидивів, однак не характерні для раннього дитячого віку. За даними літератури, середній вік дебюту інфекції складав 11,5 року [8], у нашому дослідженні інфекційні ускладнення спостерігались у віці від 8 до 16 років. Перебіг первинної лімфедми є прогресуючим, поступове накопчення інтерстиціальної лімфи призводить до збільшення накопчення

жиру, запалення, а згодом і до фіброзу підшкірної клітковини [9]. Лікування інфекційних ускладнень проводилось в амбулаторних умовах пероральними антибактеріальними препаратами у 4 (80,0 %) пацієнтів, в одному випадку (20,0 %) була необхідність стаціонарного лікування та проведення парентеральної антибактеріальної терапії. В одному випадку в пацієнтки віком 16 років із лімфостазом обох нижніх кінцівок спостерігались повторні запалення м'яких тканин промежини, зовнішніх статевих органів, що перебігали на фоні лейкопенії. Враховуючи резистентність до антибактеріальної терапії, підібраної відповідно до результатів бактеріологічного дослідження, а також тривалу лейкопенію, дитині проведено генетичне дослідження та діагностовано GATA 2-мутацію. Більшість пацієнтів із первинною лімфедомою мають спорадичну форму захворювання з невідомою мутацією. Генетичні причини виявляються лише у 36 % пацієнтів із сімейним анамнезом та у 8 % спорадичних випадків, тому рутинне генетичне дослідження пацієнтам ми не проводили, для призначення складних генетичних досліджень враховували фенотип-генотип-асоціацію [10]. Успадковані або *de novo* гетерозиготні мутації зародкової лінії у гені, що кодує транскрипційний фактор GATA2, призводять до його дефіциту. Початок та перебіг захворювання дуже варіабельні, навіть у родичів з ідентичною мутацією у GATA2. Клінічні прояви є результатом втрати багатолінійного попередника, який дає початок В-лімфоцитам, моноцитам, природним клітинам-кілерам та дендритним клітинам, що призводить до цитопеній цих ліній та подальших інфекцій [11]. Це спричиняє сукупні клінічні ознаки, включаючи бактеріальні, грибові та папіломавірусні інфекції, лімфедему, легеневий альвеолярний протейноз та мієлодисплазію. Порушення функції кісткового мозку зазвичай характеризується клітинним дефіцитом [12]. У нашому клінічному випадку пацієнтка потребує трансплантації кісткового мозку.

Лімфедему необхідно диференціювати від інших станів, які проявляються збільшенням об'єму кінцівки, зокрема ліпедема, інших судинних аномалій, гемігіпертрофії, а також злоякісних новоутворень, системних захворювань (серцева, ниркова недостатність тощо) [5]. Лімфедема – це виключно набряк, основною причиною якого є порушення дренажу лімфи. Однак будь-який хронічний набряк відображає певний ступінь порушення лімфодренажу, і в багатьох інших патологічних ситуаціях, не пов'язаних з лімфедомою, лімфодренаж також може бути порушений високою фільтрацією рідини, наприклад, у пацієнтів із серцевою недостатністю [10]. Тому всебічне обстеження пацієнтів з набряками різної етіології є

вкрай важливим для встановлення точного діагнозу. Скринінговим методом діагностики є УЗД м'яких тканин, у режимі сірої шкали візуалізуються ознаки набряку підшкірної клітковини, в режимі кольорового доплерівського сканування можна визначити наявність патологічних судин у м'яких тканинах, що може бути характерним для капошиформної гемангіоендотеліоми [14], а УЗД в доплерівському режимі дозволяє визначити прохідність глибоких судин.

Для усіх пацієнтів було характерним повільне прогресування захворювання, однак у 4 (18,2 %) спостерігалось істотне погіршення у період пубертату, що полягало в збільшенні об'єму кінцівки, прогресуванні індуративних і верукозних змін шкіри, лімфореї.

Усі пацієнти отримували консервативне лікування, яке включало денний компресійний трикотаж, мануальний лімфодренажний масаж, лікувальну фізкультуру, в більш складних випадках проводили нічне бандажування (n=6, 27,3 %). Однак лікування пацієнтів з первинною лімфедомою розпочинається з освіти [5]. Пацієнтів та їх родину необхідно навчити основ гігієни та зволоження шкіри ураженої кінцівки для запобігання сухості шкіри, профілактики інфекції, особливості одягу для уникнення мікротравм, що є воротами інфекції. Для дітей першого року життя першочерговою лікувальною маніпуляцією є мануальний лімфодренажний масаж, починаючи з трирічного віку – денний компресійний трикотаж. У дітей старшого віку мануальний масаж поєднували з апаратним пневмомасажем [15]. У випадку прогресування захворювання, що спостерігалось у пацієнтів жіночої статі пубертатного віку, приєднували нічне бандажування.

Висновки. Первинний лімфостаз у дітей переважно уражає нижні кінцівки (81,8 %) із можливим поширенням на промежину / геніталії (16,7 %), має повільний перебіг без суттєвого порушення функції кінцівок. Найбільш поширеними ускладненнями є інфекційні в ділянці набряку. Наявність нетипового перебігу з лейкопенією може вказувати на GATA2-мутацію і потребує додаткового генетичного обстеження. Рання діагностика та застосування консервативної терапії є ефективною профілактикою ускладнень.

Перспективи подальших досліджень. Хоча у більшості пацієнтів, які дотримуються лікарських рекомендацій і ведуть активний спосіб життя, не спостерігається значного погіршення захворювання, первинна лімфедема залишається невиліковним та прогресуючим станом. Значного прогресу досягнуто у пошуку генетичних причин розвитку захворювання. Подальші генетичні та молекулярні дослідження можуть стати основою

таргетної терапії захворювання, що зможе істотно покращити якість життя пацієнтів.

Джерела фінансування. Дана робота є фрагментом планової науково-дослідної роботи «Розроблення технологій органозберігаючої та реконструктивно-пластичної хірургії при вадах розвитку та захворюваннях органів респіраторної і травної систем у дітей» (№ держреєстрації 0125U001944), яка виконується на кафедрі дитячої хірургії Національного медичного університе-

ту імені О. О. Богомольця МОЗ України, зовнішні джерела фінансування не залучали.

Внесок авторів:

Є. О. Руденко – аналіз клінічного матеріалу, написання тексту, статистична обробка матеріалу, висновки;

О. С. Годік – мета, дизайн дослідження, аналіз літературних джерел, підготовка до друку.

Конфлікт інтересів. Автори декларують відсутність конфлікту інтересів.

ЛІТЕРАТУРА

1. Sudduth C. L., Greene A. K. Primary lymphedema: update on genetic basis and management. *Adv Wound Care (New Rochelle)*. 2022. Vol. 11, No. 7. P. 374–381.
2. Senger J. B., Kadle R. L., Skoracki R. J. Current concepts in the management of primary lymphedema. *Medicina (Kaunas)*. 2023. Vol. 59, No. 5. P. 894.
3. Лікування лімфатичних мальформацій у дітей: 10-річний досвід / Бензар І. М. та ін. *Pediatric Surgery (Ukraine)*. 2022. № 2 (75). С. 5–14.
4. Current mechanistic understandings of lymphedema and lipedema: tales of fluid, fat, and fibrosis / Duhon B. H. et al. *Int J Mol Sci*. 2022. Vol. 23, No. 12. P. 6621.
5. Schook C. C. Primary lymphedema: clinical features and management in 138 pediatric patients / Schook C. C. et al. *Plast Reconstr Surg*. 2011. Vol. 127. P. 2419–2431.
6. Primary lymphedema French National Diagnosis and Care Protocol (PNDS; Protocole National de Diagnostic et de Soins) / S. Vignes et al. *Orphanet J Rare Dis*. 2021. Vol. 16. P. 18.
7. Paediatric lymphoedema: a retrospective chart review of 86 cases / Watt H. et al. *J Paediatr Child Health*. 2017. Vol. 53, No. 1. P. 38–42.
8. Quéré I., Nagot N., Vikkula M. Incidence of cellulitis among children with primary lymphedema. *N Engl J Med*. 2018. Vol. 378, No. 21. P. 2047–2048.

9. Brouillard P. Loss-of-function mutations of the TIE1 receptor tyrosine kinase cause late-onset primary lymphedema / P. Brouillard et al. *J Clin Invest*. 2024. Vol. 134, No. 14. e173586.
10. Martin-Almedina S., Mortimer P. S., Ostergaard P. Development and physiological functions of the lymphatic system: insights from human genetic studies of primary lymphedema. *Physiol Rev*. 2021. Vol. 101, No. 4. P. 1809–1871.
11. Calvo K. R., Hickstein D. D. The spectrum of GATA2 deficiency syndrome. *Blood*. 2023. Vol. 141, No. 13. P. 524–1532.
12. Mutations in GATA2 cause primary lymphedema associated with a predisposition to acute myeloid leukemia (Emberger syndrome) / Ostergaard P. et al. *Nat Genet*. 2011. Vol. 43. P. 929–931.
13. Goss J. A., A. K. Greene Sensitivity and specificity of the Stemmer sign for lymphedema. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2019. Vol. 7. e2295.
14. Benzar I., Rebenkov S., Levytskyi A. Newborns with Kasabach–Merritt phenomenon-associated kaposiform hemangioendothelioma: a report of 6 cases. *Wiad Lek*. 2020. Vol. 73, No. 8. P. 1785–1789.
15. Çinar E. B., Ata N., Eyigor S. Primary lymphedema of childhood: treatment results from a tertiary center. *Arch Pediatr*. 2024. Vol. 31, No. 4. P. 245–249.

REFERENCES

1. Sudduth CL, Greene AK. Primary lymphedema: update on genetic basis and management. *Adv Wound Care (New Rochelle)*. 2022;11(7):374-81. DOI: 10.1089/wound.2020.1338.
2. Senger JB, Kadle RL, Skoracki RJ. Current concepts in the management of primary lymphedema. *Medicina (Kaunas)*. 2023;59(5):894. DOI: 10.3390/medicina59050894.
3. Benzar IM, Levyts'kyi AF, Dyehtyar'ova DS, Hodik OS, Dubrovin OH. Likuvannya limfatychnykh mal'formatsiy u ditey: 10-richnyy dosvid [Treatment of lymphatic malformations in children: 10-year experience]. *Pediatric Surgery (Ukraine)*. 2022;2(75):5-14. DOI: 10.15574/PS.2022.75.5. Ukrainian.
4. Duhon BH, Phan TT, Taylor SL, Crescenzi RL, Rutkowski JM. Current mechanistic understandings of

- lymphedema and lipedema: tales of fluid, fat, and fibrosis. *Int J Mol Sci*. 2022;23(12):6621. DOI: 10.3390/ijms23126621.
5. Schook CC, Mulliken JB, Fishman SJ, Grant FD, Zurakowski D, Greene AK. Primary lymphedema: clinical features and management in 138 pediatric patients. *Plast Reconstr Surg*. 2011;127:2419-31. DOI: 10.1097/PRS.0b013e318213a218.
6. Vignes S, Albuisson J, Champion L, Constans J, Tauveron V, Malloizel J, Quere I, Simon L, Arrault M, Trevidic P. Primary lymphedema French National Diagnosis and Care Protocol (PNDS; Protocole National de Diagnostic et de Soins). *Orphanet J Rare Dis*. 2021;16:18. DOI: 10.1186/s13023-020-01652-w.
7. Watt H, Singh-Grewal D, Wargon O, Adams S. Paediatric lymphoedema: a retrospective chart review

- of 86 cases. *J Paediatr Child Health*. 2017; 53(1):38-42. DOI: 10.1111/jpc.13305.
8. Quéré I, Nagot N, Vikkula M. Incidence of cellulitis among children with primary lymphedema. *N Engl J Med*. 2018;378(21):2047-48. DOI: 10.1056/NEJMc1802399.
9. Brouillard P, Murtomäki A, Leppänen VM, et al. Loss-of-function mutations of the TIE1 receptor tyrosine kinase cause late-onset primary lymphedema. *J Clin Invest*. 2024;134(14):e173586. DOI: 10.1172/JCI173586.
10. Martín-Almedina S, Mortimer PS, Ostergaard P. Development and physiological functions of the lymphatic system: insights from human genetic studies of primary lymphedema. *Physiol Rev*. 2021;101(4):1809-71. DOI: 10.1152/physrev.00006.2020.
11. Calvo KR, Hickstein DD. The spectrum of GATA2 deficiency syndrome. *Blood*. 2023;141(13):1524-1532. DOI: 10.1182/blood.2022017764.
12. Ostergaard P, Simpson MA, Connell FC, et al. Mutations in GATA2 cause primary lymphedema associated with a predisposition to acute myeloid leukemia (Emberger syndrome). *Nat Genet*. 2011; 43:929-31.
13. Goss JA, Greene AK. Sensitivity and specificity of the Stemmer sign for lymphedema. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2019;7:e2295.
14. Benzar I, Rebenkov S, Levytskyi A. Newborns with Kasabach–Merritt phenomenon-associated kaposiform hemangioendothelioma: a report of 6 cases. *Wiad Lek*. 2020;73(8):1785-89.
15. Cinar E, Ata BN, Eyigor S. Primary lymphedema of childhood: treatment results from a tertiary center. *Arch Pediatr*. 2024;31(4):245-49. DOI: 10.1016/j.arcped.2024.02.002.

Ye. O. Rudenko^{1,2}, O. S. Godik^{1,2}

¹*Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine*

²*National children's specialized hospital "OKHMATDYT", Kyiv, Ukraine*

PRIMARY PEDIATRIC LYPHHEDEMA: CLINICAL PRESENTATION, COMPLICATIONS, AND PREVENTION STRATEGIES

SUMMARY. The aim – to study the clinical features of the course of primary lymphostasis in children in order to improve early diagnosis and prevent complications.

Material and Methods. A retrospective analysis of 55 medical records of children with lymphatic edema of the lower extremities was performed; isolated primary lymphedema was confirmed in 22 patients aged 5–17 years. The study was conducted at the National Children's Specialized Hospital "OKHMATDYT" during 2014–2024, with a minimum follow-up period of ≥36 months. The parameters analyzed included sex, age at onset, localization, progression, complications, and treatment. Diagnosis was based on physical examination (Stemmer's sign), ultrasound, and MRI of soft tissues. Statistical analysis was performed using IBM SPSS 24.0 software, employing Pearson's χ^2 test and the Mann–Whitney U test; $p \leq 0.05$ was considered statistically significant.

Results. No statistically significant difference by sex was found ($p=0.67$). Lower extremity involvement was observed in 81.8 % of patients ($p=0.003$); bilateral involvement – in 11.1 %; and combination with perineal or external genital edema – in 16.7 %. In boys, disease onset occurred within the first months of life in 60 % of cases ($p<0.0001$), whereas in girls, onset during puberty was observed in 50 % of cases ($p<0.0001$). Stemmer's sign demonstrated high diagnostic accuracy (sensitivity ~92 %, specificity ~57 %). The main complications included recurrent soft tissue inflammation (13.6 %), erysipelas (9.1 %), and lymphorrhea (9.1 %). One patient with an atypical course and leukopenia was found to carry a GATA2 mutation. Disease progression during puberty was noted in 18.2 % of patients. All children received conservative treatment, including daytime compression garments and manual lymphatic drainage; in 27.3 % of cases, additional night bandaging was applied, allowing stabilization of disease progression.

Conclusions. Primary lymphostasis in children predominantly affects the lower extremities, sometimes extending to the perineum and external genitalia. The disease has a slow course without significant functional impairment of the limb. The most common complications are local infectious processes. An atypical course associated with leukopenia may indicate a GATA2 mutation and requires genetic testing. Early diagnosis and timely conservative therapy are effective for preventing complications and controlling disease progression.

KEY WORDS: lymphatic malformations; lymphedema; lymphorrhea; children; extremities; perineum and external genitalia; compression therapy.

Отримано 24.10.2025

Електронна адреса для листування: erudenko500@gmail.com