



European
Reference
Network

for rare or low prevalence
complex diseases

 Network
Vascular Diseases
(VASCERN)

VASCERN-INFORMATIONSBLATT MIT
EMPFEHLUNGEN FÜR AN SELTENEN
GEFÄSSKRANKHEITEN LEIDENDEN
PATIENTEN IN HÄUFIG AUFTRETENDEN
SITUATIONEN

Primäres Lymphödem bei Kindern



VASCERN

VASCERN, das Europäische Referenznetzwerk für seltene multisystemische Gefäßkrankheiten, soll die fundiertesten Kenntnisse in Europa vereinen, um Patienten mit seltenen Gefäßkrankheiten (ca. 1,3 Millionen Betroffene) eine grenzüberschreitend zugängliche Gesundheitsversorgung zu ermöglichen. Zu diesen Krankheiten gehören arterielle Erkrankungen (an der Hauptschlagader (Aorta) oder an kleineren Blutadern), arteriovenöse Anomalien, venöse Malformationen und Lympherkkrankungen.

VASCERN besteht derzeit aus 31 hoch spezialisierten, multidisziplinär arbeitenden Gesundheitsdienstleistern aus 11 EU-Mitgliedsstaaten und aus zahlreichen europäischen Patientenverbänden. Das Netzwerk wird in Paris, Frankreich koordiniert.

In den 5 Arbeitsgruppen (Working Groups, WG) für seltene Krankheiten und mehreren themenbezogenen WGs sowie mithilfe der ePAG - European Patient Advocacy Group (Europäische Patienteninteressengruppe) - bemühen wir uns um eine Verbesserung der Versorgung, fördern Best Practices und Leitlinien, stärken die Forschung, unterstützen Patienten, bieten Schulungsmaßnahmen für Gesundheitspersonal an und schöpfen durch Auswertung der neuesten Innovationen in Medizinwissenschaften und Gesundheitstechnologien das volle Potenzial der europäischen Zusammenarbeit in der spezialisierten Gesundheitsvorsorge aus.

Weitere Informationen finden Sie hier: <https://vascern.eu>

Folgen Sie uns auf [Twitter](#), [Facebook](#), [YouTube](#) und [LinkedIn](#)

Inhaltsverzeichnis

Primäres Lymphödem bei Kindern

Verzeichnis der Abkürzungen	4	Gentest für das primäre Lymphödem	12
Einleitung	5	Schwangerschaft und Lymphödem	13
Diagnostik des primären Lymphödems.....	6	Kompressionstherapie	14
Inter-(Multi-)disziplinäre Behandlung.....	7	Medikamente und Lymphödem.....	15
Kontrolluntersuchungen bei Patienten mit primärem Lymphödem.....	8	Operative Eingriffe an Extremitäten mit Lymphödem	16
Körperliche Aktivität und Lymphödem	9	Anästhesie	17
Gewicht und Lymphödem	10	Betreuung von Polytrauma-Patienten	18
Erysipel/Wundrose.....	11	Redaktion/Mitwirkende	19

Abkürzungen

NSAR: Nichtsteroidale Antirheumatika

PPL-WG: Arbeitsgruppe (working group) Pediatric and Primary Lymphedema (primäres Lymphödem bei Kindern)

BMI: Body Mass Index

Einleitung

Diese Informationsblätter wurden von Experten der VASCERN PPL-WG verfasst und überarbeitet. Die PPL-WG stimmt den Empfehlungen zu, möchte jedoch betonen, dass sie durch einen Konsens auf Expertenebene entstanden sind. Wir empfehlen, diese Informationsblätter als Leitfaden für die Umsetzung landeseigener abgestimmter Richtlinien zu verwenden.

Diese Informationsblätter sind sowohl für Patienten als auch für Behandler bestimmt. Die Umsetzung dieser Empfehlungen sollte mit Strategien zur Sensibilisierung der Patienten für Situationen, in denen eine besondere Versorgung nötig ist, und für wichtige Symptome und deren Umgang.

Diagnostik des primären Lymphödems



DOS

- Ziehen Sie diese Diagnose bei jedem Neugeborenen oder Kind mit Schwellungen an einer oder mehreren Extremität(en), Chylothoraces/Pleuralergüssen oder Aszites, für die es keine andere offensichtliche Erklärung gibt, in Betracht.
- Verweisen Sie Kinder mit Verdacht auf ein Lymphödem an eine Fachzentrum für inter(multi)-disziplinäre Analyse (Richtlinien beachten).
- Beziehen Sie die Eltern in den Prozess der Diagnostik mit ein, wenn das Lymphödem ein Kind betrifft.
- Verweisen Sie Erwachsene mit einem Lymphödem an eine Fachklinik für inter(multi)-disziplinäre Analyse, wenn das Lymphödem eine oder mehrere Extremität(en) betrifft und es keine andere offensichtliche Erklärung gibt, besonders bei Vorliegen weiterer angeborener Anomalien oder Störungen.



DON'TS

- Routinemäßige Durchführung von Gentests, Lymphszintigraphie und Blutuntersuchungen ohne spezielle Erfahrung in der Lymphödemiagnostik.

Inter-(Multi)disziplinäre Behandlung

Es gibt verschiedene nicht-chirurgische Behandlungsmöglichkeiten für Lymphödeme sowie einige operative Optionen. Diese lassen sich in rekonstruktive und resezierende Methoden unterteilen. Alle chirurgischen Behandlungen müssen in einem Fachzentrum mit interdisziplinärer Kooperation durchgeführt werden und in ein nicht-chirurgisches Behandlungsprotokoll eingebettet sein.



DOS

- Nach der Bestätigung der Diagnose eines primären Lymphödems muss für jeden Patienten ein interdisziplinäres Behandlungsprotokoll erstellt werden.
- Die Behandlung des Lymphödems wird in 2 Phasen unterteilt: Erst- und Weiterbehandlung. Stellen Sie sicher, dass sich der Patient (bzw. die Eltern) darüber im Klaren ist (sind).
- Das Behandlungsprotokoll wird von den Lymphödem-Therapeuten überwacht. Die Kompressionsbehandlung ist der Eckpfeiler in beiden Behandlungsphasen. Angeschwollene Zehen lassen sich durch Zehen-Kompression und Podologie behandeln.
- Der Patient und/oder die Eltern muss/müssen auf die Hautpflege, Probleme mit Zehennägeln und Anzeichen für ein Erysipel achten.
- Überwachung des Patientengewichts und des Volumens / Umfangs der Extremität über klinische Messungen und anhand von Fotos ist Teil der Behandlung.



DON'TS

- Ohne Kontrolluntersuchung einfach abwarten.
- Operationen beim Lymphödem ohne interdisziplinären Teamansatz.
- Rekonstruktive Operationen bei Patienten mit primärem Lymphödem.

Kontrolluntersuchungen bei Patienten mit primärem Lymphödem



DOS

- Kinder und Erwachsene mit primärem Lymphödem müssen regelmäßig in einem Fachzentrum für Patienten mit primärem Lymphödem untersucht werden.
- Die Kontrolluntersuchungen von Kindern und Erwachsenen mit primärem Lymphödem muss auf der Grundlage der üblichen Praxis erfolgen, doch diese muss in Abhängigkeit von der Art des primären Lymphödems, aufgrund einer unterschiedlichen Reaktion auf die Behandlung und der möglichen Entwicklung assoziierter Gesundheitsprobleme angepasst werden.
- Die Fachzentren organisieren ein Betreuungsnetzwerk, arbeiten mit dem lokalen Gesundheitsdienstleister zusammen und betreiben eine Strategie der offenen Türen.
- Die Patienten verhalten sich proaktiv und werden dazu angehalten, ihr eigenes Lymphödem zu überwachen (Selbstmanagement)



DON'TS

- Auf eine Kontrolluntersuchung des Patienten verzichten.

Primäres Lymphödem bei Kindern

Körperliche Aktivität und Lymphödem

Bei der Behandlung von Lymphödemien ist körperliche Aktivität äußerst wichtig. In der Weiterbehandlungsphase (Phase II) wird Bewegung in Kombination mit Kompression empfohlen. Bei Kindern mit einem Lymphödem ist keine Art der körperlichen Betätigung kontraindiziert. Regelmäßige körperliche Aktivität kommt sowohl der betroffenen Extremität als auch der Gesundheit im allgemeinen zugute.

Ein Anschwellen der Extremität während des Trainings ist normal und vorübergehender Natur und sollte nicht zur Beendigung der körperlichen Betätigung führen. Die Körperliche Aktivität sollte möglichst in der Kompression erfolgen.



DOS

- Es bestehen keine Einschränkungen für körperliche Betätigung oder Sport. Lassen Sie betroffene Kinder spielen.
- Körperliche Betätigung in Verbindung mit Kompression regt den Lymphfluss an und reduziert Schwellungen.
- Training ist wichtig zur Gewichtsabnahme (bei Übergewicht) oder um das Gewicht unter Kontrolle zu halten.
- Training ist wichtig, um Muskelschwund vorzubeugen.
- Tragen Sie während des Trainings Kompressionsstrümpfe, wenn Sie es vertragen. Bei Nichtverträglichkeit verzichten Sie während des Trainings auf die Kompressionsstrümpfe, ziehen sie sie jedoch danach wieder an. Oder Sie wählen für das Training eine leichtere Art der Kompression.
- Denken Sie an das für Erwachsene empfohlene Ausmaß täglicher körperlicher Betätigung (10 000 bis 15 000 Schritte).



DON'TS

- Mehr Ruhepausen als üblich als Teil der Lymphödem-Behandlung.
- In einem Stuhl / Lehnstuhl mit nach unten hängenden Füßen schlafen.
- Hautschädigende Aktivitäten ohne ausreichenden Schutz ausüben.
- Wegen des Lymphödems auf körperliche Betätigung verzichten.
- Mit dem Alltag einhergehende körperliche Betätigung einschränken.

Gewicht und Lymphödem

Adipositas ist der größte Risikofaktor für eine Verschlechterung des Lymphödems. Eine Gewichtsverringerung auf Normalgewicht verringern den Schweregrad des Lymphödems.



DOS

- Eine normale, gesunde Ernährung einhalten.
- Liegen intestinale Lymphangiectasien, Chylothoraces, chylöser Reflux und/oder ein chylöser Aszites vor, sollte eine auf Fettmodifizierte Diät mit mittelkettigen Triglyceriden (MCT) beruhende, proteinhaltige Ernährung eingehalten werden.
- Ein gesundes Gewicht anstreben (BMI 19-24).
- Das Gewicht alle 3 bis 6 Monate kontrollieren.



DON'TS

- Die Entwicklung von Adipositas dulden (BMI > 29).

Erysipel/Wundrose

Kinder und Erwachsene mit lymphatischer Störung haben ein deutlich höheres Risiko für die Entstehung eines Erysipels/Wundrose.

Die klinischen Anzeichen für ein Erysipel/Wundrose sind: plötzlich auftretendes hohes Fieber (39-40°C), mit starken, grippeähnlichen Empfindungen oder Unwohlsein, gefolgt von Rötungen, Hitze und einem Anschwellen der betroffenen Extremität. Manchmal ist eine zusätzliche Behandlung erforderlich, je nach Diagnose.



DOS

- Erkennung der ersten Anzeichen und Symptome eines Erysipels
- Sofortige Behandlung des Erysipels mit systemischen Antibiotika.
- Bei kleineren Kindern und/oder heftiger Erkrankung eine Einweisung ins Krankenhaus in Betracht ziehen.
- Sorgfältige Hautpflege und gute Kompressionstherapie.
- Sofortige Behandlung von Mykosen zwischen den Zehen (Fußpilz) und Ekzemen.
- Einleitung von Vorbeugemaßnahmen wie guter Hygiene nach einer Verletzung oder einem Insektenstich: mit Seife und Wasser reinigen und mit einer topischen antiseptischen Creme oder einem Spray desinfizieren.
- Versorgen Sie den Patienten mit Antibiotika, die er einnehmen soll, sobald er das Gefühl hat, ein Erysipel zu entwickeln.
- Erwägen Sie die vorbeugende Langzeiteinnahme von Antibiotika bei Kindern/Erwachsenen mit rezidivierenden Erysipelen (2 ≥ Episoden pro Jahr).



DON'TS

- Die zunehmende Schwellung ignorieren.
- Auf das Tragen von Kompressionsstrümpfen und Kurzzugverbänden verzichten. An den 2 ersten Tagen kann es sein, dass der Patient die Kompressionsstrümpfe aufgrund von Schmerzen und/oder Unbehagen eventuell pausieren muss, er sollte sie jedoch möglichst bald wieder anziehen, da sich sonst das Lymphödem verschlechtert.
- Einnahme von Antibiotika ohne klare Anzeichen für Erysipel/Wundrose.

Gentest für das primäre Lymphödem

Gentests sind spezielle Tests, die eine genetische Ursache für ein primäres Lymphödem ermitteln können. Die Indikation für einen solchen Test und die Art des Tests können variieren.



DOS

- Jede Familie mit einem oder mehreren Kindern oder Erwachsenen mit primärem Lymphödem sollte an eine Humangenetische Beratungsstelle verwiesen werden.
- Ein Gentest sollte nur in Zusammenschau mit der Bewertung durch eine inter(multi)disziplinäre Klinik und unter Teilnahme eines klinischen Genetikers durchgeführt werden.



DON'TS

- Routinemäßige Durchführung von Gentests ohne Erfahrung in der lympho-vaskulären Medizin oder der klinischen Genetik und ohne Einwilligung des Patienten.

Schwangerschaft und Lymphödem

Eine Schwangerschaft kann die lymphatische Last steigern und zu einer Verschlechterung des Lymphödems führen. Dies ist jedoch normalerweise reversibel.

Denken Sie daran, dass ein Nachkomme oder Geschwisterkind eines betroffenen Individuums dieselbe Disposition erben kann.



DOS

- Standardüberwachung der Schwangerschaft und Fokus auf das Lymphödem. Bitten Sie das Fachzentrum des Patienten um genetische Beratung hinsichtlich der Gefahr lymphatischer Probleme beim Fötus und fragen Sie es zur Option einer Pränataldiagnostik.
- Häufigere Kontrollen durch den Lymphödem-Therapeuten. Möglicherweise ist zusätzlich Hilfe beim Anlegen von Verbänden oder der Kompressionsstrümpfe erforderlich.
- Setzen Sie die Kompressions- und Verbandstherapie möglichst lange fort, aber stimmen Sie sie auch mit den Patientenbedürfnissen ab (z.B. Schenkel Strümpfe anstelle von Strumpfhosen verwenden).
- Halten Sie zur Überwachung der Gewichtszunahme an.
- Bei einer plötzlichen Volumenzunahme ist ein Venen-Doppler-Ultraschall an den Beinen indiziert, um eine (mögliche) zugrunde liegende Venenthrombose auszuschließen.
- Ziehen Sie während der Schwangerschaft und bei der Entbindung die Begleitung durch einen Geburtshelfer in Erwägung.
- Nimmt der Patient prophylaktisch Antibiotika ein, stellen Sie sicher, dass diese für den Fötus unschädlich sind.



DON'TS

- Sämtliche Kompressionstherapien einstellen.
- Eine plötzlich zunehmende Schwellung ignorieren.
- Allein aufgrund eines verschlechterten Lymphödems mit einer Antikoagulantien-Behandlung beginnen.

Kompressionstherapie

Die Kompressionsbehandlung ist der Eckpfeiler in der Lymphödembehandlung. Es gibt spezielle Modalitäten für die Erst- und Weiterbehandlungsphase. Eine Kombination verschiedener Produkte kann für den Patienten äußerst hilfreich sein.



DOS

- Die betroffene Extremität ausmessen, um „maßgeschneiderte“ Kompressionsstrumpfversorgung anbieten zu können.
- Verschiedene Kompressionstechnologien nutzen und den Patienten in deren Anwendung einweisen.
- Die Anwendung von Kompressionsbandagen durch den Patienten oder die Eltern lässt sich in den meisten Fällen erlernen.
- Eine Kompressionstherapie muss immer individuell auf den Patienten abgestimmt werden.
- Möglichst Flachstrickstrümpfe tragen (Rundstrickprodukte sind häufig weniger effizient und führen zu Abschnürungen).
- In jeder Altersstufe ist eine spezielle Anwendung verschiedener Kompressionstechnologien möglich.



DON'TS

- Das Lymphödem ignorieren.
- Ohne ordnungsgemäße Überwachung auf Kompression verzichten.

Medikamente und Lymphödem

Es sind keine grundsätzlich kontraindizierte Medikamente bekannt. Einige Medikamente können das Lymphödem jedoch verschlimmern, ziehen Sie daher, wenn verfügbar, alternative Medikamente in Betracht.



DOS

- Halten Sie die Risiken und Wirkungen einer Arzneimittelgabe, die die Schwellung möglicherweise verstärken, im Auge. (z.B. Calciumkanalblocker).
- Denken Sie daran, dass die nachfolgenden Medikamente die Schwellung verstärken können: Calciumkanalblocker, Kortikosteroide, NSAR, Sexualhormone und verwandte Präparate, Pregabalin, Docetaxel, Zoledronsäure und Sirolimus.
- Bei Zweifeln: Wenden Sie sich an das für die Patientenbetreuung zuständige Fachzentrum.



DON'TS

- Die Zunahme der Schwellung ignorieren.
- Den schlechteren Sitz der Kompressionsstrümpfe ignorieren.
- Zur Behandlung des Lymphödems ohne andere Indikationen Diuretika verwenden.

Operative Eingriffe an einer Lymphödem Extremität

Manchmal ist bei Patienten mit einem Lymphödem eine Operation erforderlich. Bei einem operativen Eingriff an einer Extremität mit Lymphödem sind Vorsichtsmaßnahmen zu beachten, selbst bei Erkrankungen, die nicht in direktem Zusammenhang mit dem Lymphödem stehen (z.B. Krampfadern, Wasserbruch des Hodens).



DOS

- Besprechen Sie die Risiken und Vorteile immer mit dem für die Patientenbetreuung zuständigen Referenz- oder Kompetenzzentrum.
- Ziehen Sie vor einer nicht-lymphatischen Operation eine Beratung durch einen Spezialisten für Lymphkrankungen in Betracht.
- Wählen Sie die Richtung des operativen Schnittes so, dass die Schädigung der Lymphgefäße minimal ausfällt (z.B. Hoden-Wasserbruch-Operation durch eine skrotale Inzision anstatt einer Leisteninzision).
- Stellen Sie nach der Operation, wenn ein Hämatom oder eine besondere Schwellung vorliegt, eine angemessene Kompressionstherapie mit Verbänden sicher.
- Kommt es zu keiner außergewöhnlichen Schwellung, weiter Kompressionsstrümpfe tragen.
- Die Operation eines Lymphödems sollte durch ein Team aus Spezialisten für Lymphkrankungen durchgeführt werden.
- Schwellung/Volumen/Umfang vor und nach dem Eingriff messen.



DON'TS

- Die routinemäßige Lymphödem-Behandlung (z.B. durch Kompressionsstrümpfe) im Falle einer Operation pausieren.
- Bei Patienten unter 18 Jahren sind normalerweise keine Lymphödem-Operationen indiziert.

Anästhesie

Die Anästhesie stellt bei Patienten mit einem Lymphödem kein besonderes Problem dar.



DOS

- Es liegen keine speziellen Empfehlungen für den Umgang mit Patienten mit Lymphödem vor.
- Falls erforderlich können an der betroffenen Extremität Blutentnahmen, Infusionen und Blutdruckmessungen erfolgen. Da aufgrund des Volumens der Extremität, die diese Verfahren erschwert sind, sollten diese Maßnahmen vorzugsweise an einer nicht betroffenen Extremität durchgeführt werden.



DON'TS

- Keine speziellen Empfehlungen.

Betreuung von Polytrauma-Patienten



DOS

- Ziehen Sie eine zusätzliche Kompressionstherapie der angeschwollenen Extremität in Betracht (einschließlich der Finger/Zehen).
- Überwachen Sie die Schwellung.
- Denken Sie an das erhöhte Erysipel-Risiko und ziehen Sie eine Antibiotika-Prophylaxe in Betracht.



DON'TS

- Die routinemäßige Lymphödem-Behandlung außer Acht lassen (z.B. mithilfe von Kompressionsstrümpfen).

Redaktion / Mitwirkende

Diese Unterlage wurde durch Mitglieder der VASCERN PPL-WG erstellt.

Natascha ASSIES (Dutch Lymphedema & Lipoedema Network - NLNet)

Dr Robert J. DAMSTRA (VASCERN PPL European Reference Centre, Expert Center for lympho-vascular medicine, Nij Smellinghe hospital, Drachten, The Netherlands)

Dr Janine DICKINSON (VASCERN PPL European Reference Centre, Expert Centre for lympho-vascular medicine, Nij Smellinghe hospital, Drachten, The Netherlands)

Dr Guido GIACALONE (VASCERN PPL European Reference Centre, Lymphedema Centre, AZ Sint-Maarten, Mechelen, Belgium)

Dr Kristiana GORDON (VASCERN PPL European Reference Centre, Primary and Paediatric lymphoedema clinic, Dermatology and Clinical Genetics, St George's University Hospitals, London, UK)

Dr Heli KAVOLA (VASCERN PPL European Reference Centre, Helsinki University Hospital, Department of Plastic Surgery, Helsinki, Finland)

Dr Vaughan KEELEY (VASCERN PPL European Reference Centre, Paediatric and primary lymphedema Department, Derby Teaching Hospitals NHSF Trust, Derby, UK)

Prof Sahar MANSOUR (VASCERN PPL European Reference Centre, Primary and Paediatric lymphoedema clinic, Dermatology and Clinical Genetics, St George's University Hospitals, London, UK)

Dr Michael OBERLIN (VASCERN PPL European Reference Centre, Consortium: University Medical Center Freiburg, Freiburg, Germany and Földi Clinic, European Centre for Lymphology, Hinterzarten, Germany)

Katie RICHES (VASCERN PPL European Reference Centre, Paediatric and primary lymphedema Department, Derby Teaching Hospitals NHSF Trust, Derby, UK)

Prof Jochen RÖBLER (VASCERN PPL European Reference Centre, University Medical Center Freiburg, Freiburg, Germany)

Prof Sinikka SUOMINEN (VASCERN PPL European Reference Centre, Helsinki University Hospital, Department of Plastic Surgery, Helsinki, Finland)

Primäres Lymphödem bei Kindern

Dr Sarah THOMIS (VASCERN PPL European Reference Centre, Lymphovenous Center, University Hospitals Leuven, Leuven, Belgium)

Dr Kirsten VAN DUINEN (VASCERN PPL European Reference Centre, Expert Center for lympho-vascular medicine, Nij Smellinghe hospital, Drachten, The Netherlands)

Dr Malou VAN ZANTEN (VASCERN PPL European Reference Centre, Primary and Paediatric lymphoedema clinic, Dermatology and Clinical Genetics, St George's University Hospitals, London, UK)

Dr Stéphane VIGNES (VASCERN PPL European Reference Centre, Consortium: Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Hôpital européen Georges Pompidou, French Reference Center rare vascular diseases, Primary Lymphedema Unit, Hôpital Cognacq-Jay, Paris, France)

Unter Mitwirkung von Gästen:

Dr Isabelle QUERE (Multidisciplinary Centre for Vascular and Lymphatic anomalies, University Hospital of Montpellier, France)

Einige Abschnitte dieser Unterlage basieren auf dem französischen Originaldokument, das FAVA-Multi (dem französischen Netzwerk für seltene Gefäßkrankheiten) verfasst und von VASCERN ins Englische übersetzt wurde.



Redaktionsausschuss:

Dr Stéphane VIGNES und **Dr Laura SIMON**
(Primary Lymphedema Unit, Rare Vascular Disease Reference Center, Hôpital Cognacq-Jay, Paris, France)

