



**European
Reference
Network**

for rare or low prevalence
complex diseases

 **Network**
Vascular Diseases
(VASCERN)

VASCERN INFORMATIEBROCHURE MET DO'S
EN DON'TS MET BETREKKING TOT VAAK
VOORKOMENDE SITUATIES VOOR
PATIËNTEN MET ZELDZAME VAATZIEKTEN

Pediatriesch en primair lymfoedeem



VASCERN

VASCERN is het Europese referentienetwerk voor zeldzame multisystemische vaatziekten. Het zet zich in voor het verzamelen van de beste expertise in Europa om toegankelijke en grensoverschrijdende gezondheidszorg te bieden aan patiënten met zeldzame vaatziekten (naar schatting 1,3 miljoen). Deze ziekten zijn arteriële aandoeningen (van de aorta tot de kleine slagaders), arterioveneuze afwijkingen, veneuze malformaties en lymfatische aandoeningen.

VASCERN bestaat momenteel uit 31 zeer gespecialiseerde multidisciplinaire zorgverleners uit 11 EU-lidstaten en uit verschillende Europese patiëntenorganisaties. De coördinatie vindt plaats in Parijs in Frankrijk.

Via onze 5 werkgroepen voor zeldzame ziekten (RDWG's, Rare Disease Working Groups) en verschillende thematische werkgroepen, als ook via de Europese groep voor de verdediging van patiëntenrechten (ePAG, European Patient Advocacy Group) willen we het volgende bereiken: de zorg verbeteren, goede richtlijnen ontwikkelen, het onderzoek verbeteren, de patiënten mondiger maken, opleiding bieden voor professionals betrokken bij de zorg en alle mogelijkheden van Europese samenwerking voor gespecialiseerde gezondheidszorg creëren door de nieuwste ontwikkelingen op het gebied van medische wetenschap en gezondheidstechnologieën te gebruiken.

Meer informatie is beschikbaar op: <https://vascern.eu>

Volg ons op [Twitter](#), [Facebook](#), [YouTube](#) en [LinkedIn](#)

Inhoudsopgave

Pediatriesch en primair lymfoedeem

Lijst met afkortingen	4	Genetisch onderzoek voor primair lymfoedeem ...	12
Inleiding	5	Zwangerschap en lymfoedeem.....	13
Diagnose van primair lymfoedeem	6	Compressiebehandeling	14
Inter-/(multi)disciplinaire behandeling	7	Medicatie en lymfoedeem	15
Follow-up voor patiënten met primair lymfoedeem	8	Operatieve ingreep in een ledemaat met lymfoedeem	16
Lichaamsbeweging en lymfoedeem	9	Anesthesie.....	17
Gewicht en lymfoedeem	10	Zorg voor een patiënt met traumatische letsels	18
Cellulitis/wondroos.....	11	Redactieraad/Bijdragers	19

Afkortingen

NSAID's: Niet-steroidale anti-inflammatoire geneesmiddelen

WG-PPL: Werkgroep voor pediatriesch en primair lymfoedeem

BMI: Body mass index

Inleiding

Deze informatiebrochure is opgesteld en besproken door de deskundigen van de WG-PPL. De WG-PPL is het eens over de aanbevelingen. Ze wil echter benadrukken dat deze aanbevelingen tot stand zijn gekomen onder de vorm van consensus op expert-niveau. We raden dan ook aan deze informatiebrochure te gebruiken als leidraad wanneer deze geïmplementeerd wordt binnen het lokaal overeengekomen beleid.

Deze informatiebrochures zijn bedoeld voor zowel de patiënten als de zorgverleners. Het implementeren van deze aanbevelingen moet gepaard gaan met strategieën om patiënten voor te lichten over de medische situatie - waarvoor specifieke zorg vereist is - en over de relevante symptomen en hoe te handelen wanneer deze zich voordoen.

Diagnose van primair lymfoedeem



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Overweeg een diagnose bij elke pasgeborene of kind met zwelling van een of meer ledematen en met chylothorax/ pleuravocht of ascites, waarvoor geen andere voor de hand liggende verklaring aanwezig is.
- Verwijs kinderen met een vermoeden van lymfoedeem door naar een expertisecentrum voor een inter(multi)disciplinaire analyse (volg de richtlijnen).
- In geval van lymfoedeem bij een kind, betrek de ouders bij het diagnostisch proces.
- Verwijs volwassenen met lymfoedeem naar een expertisecentrum voor een inter(multi)disciplinaire analyse, indien het lymfoedeem aanwezig is in een of meer ledematen, indien een andere voor de hand liggende verklaring afwezig is en zeker als er andere aangeboren afwijkingen of stoornissen aanwezig zijn.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Routinematig genetisch onderzoek, lymfoscintigrafie en bloedonderzoek uitvoeren zonder specifieke lymfovasculaire expertise.

Inter-/(multi)disciplinaire behandeling

Er bestaan verschillende niet-chirurgische behandelingsopties voor lymfoedeem en een beperkt aantal chirurgische opties. Deze kunnen worden onderverdeeld in reconstructieve en reductiemethoden. Alle chirurgische behandelingen moeten worden uitgevoerd in een toegewijd expertisecentrum met interdisciplinaire samenwerking en maken deel uit van een niet-operatief behandelingsprotocol.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Nadat de diagnose van primair lymfoedeem is bevestigd, moet een interdisciplinair behandelingsprotocol worden opgesteld voor de individuele patiënt.
- De behandeling van lymfoedeem verloopt in 2 fasen: de initiële behandelingsfase en de onderhoudsfase: zorg ervoor dat de patiënt (of de ouders) daarvan op de hoogte is/ zijn.
- Het behandelingsprotocol wordt gemonitord door de lymfoedeem therapeuten. Compressietherapie is de belangrijkste pijler in de beide behandelingsfasen.
- Zwelling van de tenen kan behandeld worden aan de hand van compressie en podologie.
- De patiënt en/of de ouders moeten aandacht besteden aan huidverzorging, problemen aan de teennagels en moeten alert zijn voor tekens van cellulitis.
- Monitoren van het gewicht van de patiënt en het volume/de omtrek, met klinimetrie en fotografie, maakt deel uit van de behandeling.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Afwachten zonder follow-up.
- Chirurgie voor lymfoedeem zonder interdisciplinaire benadering.
- Reconstructieve chirurgie bij patiënten met primair lymfoedeem.

Follow-up voor patiënten met primair lymfoedeem



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Kinderen en volwassenen met primair lymfoedeem moeten op regelmatige basis gevolgd worden in een expertisecentrum voor personen met primair lymfoedeem.
- De follow-up voor kinderen en volwassenen met primair lymfoedeem moet worden uitgevoerd volgens een standaard procedure; deze standaard procedure moet echter worden aangepast afhankelijk van de aard van het primair lymfoedeem en dit vanwege mogelijk verschillende respons op de behandeling en vanwege het mogelijk ontstaan van andere bijbehorende gezondheidsproblemen.
- De expertisecentra moeten een netwerk voor de zorg organiseren, ze moeten samenwerken met lokale zorgverlener en een opendeur-beleid voeren.
- De patiënten moeten proactief zijn en aangemoedigd worden om zelf hun lymfoedeem te monitoren (zelfmanagement).



WAT JE NIET MOET DOEN

- De patiënt niet opvolgen.

Pediatriesch en primair lymfoedeem

Lichaamsbeweging en lymfoedeem

Lichaamsbeweging is erg belangrijk in de behandeling van lymfoedeem. Tijdens de onderhoudsfase wordt lichaamsbeweging in combinatie met compressietherapie aanbevolen. Geen enkele vorm van lichaamsbeweging is gecontra-indiceerd bij kinderen met lymfoedeem. Regelmatige lichaamsbeweging is gunstig voor zowel het aangedane lidmaat als voor de algemene gezondheid.

Een toename van het volume van het lidmaat tijdens lichaamsbeweging is normaal en van voorbijgaande aard. Het mag niet tot het stopzetten van lichaamsbeweging leiden.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Er zijn geen beperkingen wat betreft lichaamsbeweging of het uitvoeren van sport. Laat de kinderen spelen.
- Lichaamsbeweging in combinatie met compressietherapie stimuleert het lymfetransport en vermindert de zwelling.
- Lichaamsbeweging is belangrijk om gewicht te verliezen (als de patiënt te zwaar is) of het gewicht onder controle te houden.
- Lichaamsbeweging is belangrijk om verlies van spiervolume te voorkomen.
- Indien dit verdragen wordt, wordt compressiekledij gedragen tijdens de lichaamsbeweging. Indien het niet verdragen wordt, mag compressiekledij uitgedaan worden tijdens de lichaamsbeweging, maar wordt ze daarna weer aangedaan of wordt lichtere compressiekledij gedragen tijdens de lichaamsbeweging.
- Wees bewust van het aanbevolen dagelijks niveau van lichaamsbeweging voor volwassenen (10.000 - 15.000 stappen per dag).



WAT JE NIET MOET DOEN

- Meer rusten dan gewoonlijk in het kader van de behandeling van lymfoedeem.
- Slapen in een stoel/ligstoel met de benen naar beneden.
- Activiteiten uitvoeren die de huid kunnen beschadigen zonder de juiste bescherming.
- Zich onthouden van lichaamsbeweging vanwege lymfoedeem.
- Lichaamsbeweging in het dagelijks leven beperken.

Gewicht en lymfoedeem

Obesitas is de belangrijkste risicofactor voor de toename van lymfoedeem. Gewichtsverlies tot het normale gewichts- en BMI-bereik zal resulteren in een verminderde ernst van lymfoedeem.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Een normale, gezonde voeding.
- Bij intestinale lymfangiectasieën, chylothorax, chyleuze reflux en/of chyleuze ascites moet een triglyceride met middellange keten (MCT) en eiwitrijk dieet worden overwogen.
- Streef naar een gezond gewicht (BMI 19-24).
- Meet het gewicht elke 3-6 maanden.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Obesitas laten ontwikkelen (BMI > 29).

Cellulitis/wondroos

Kinderen en volwassenen met een stoornis van het lymfestelsel hebben een veel hoger risico op het ontwikkelen van cellulitis/wondroos.

De klinische symptomen van wondroos zijn: plotseling opkomende hoge koorts (39-40°C), stijfheid, een 'griepachtig' of onwel gevoel, gevolgd door roodheid, warmte en een toegenomen volume van het aangetaste lidmaat. Soms is aanvullende behandeling nodig, afhankelijk van de diagnose.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Kennis hebben van de eerste tekenen en symptomen van cellulitis.
- Onmiddellijke behandeling van cellulitis/wondroos met systemische antibiotica.
- Overweeg ziekenhuisopname in geval van een jong kind en/of uitgesproken ziekte.
- Zorg voor een goede huidverzorging en voor goede compressie.
- Behandel interdigitale schimmelinfecties (voetschimmel) en eczeem onmiddellijke.
- Neem preventieve maatregelen, zoals een goede hygiëne na een letsel of insectenbeet: reinig met water en zeep en ontsmet met behulp van een topische antiseptische crème.
- Voorzie de patiënt van antibiotica, die deze kan gebruiken als hij het gevoel heeft dat hij cellulitis begint te ontwikkelen.
- Overweeg preventief langdurig gebruik van antibiotica bij kinderen/volwassenen met terugkerende cellulitis (2≥ episodes per jaar).



WAT JE NIET MOET DOEN

- De toegenomen zwelling negeren.
- Stoppen met het dragen van compressiekledij of compressieverbanden met korte rek. Mogelijks moet de patiënt de eerste 2 dagen zijn compressiemateriaal verwijderen omwille van pijn en/of ongemak in de acute fase. Het materiaal moet echter zo snel mogelijk opnieuw aangebracht worden om te voorkomen dat het lymfoedeem erger wordt.
- Antibiotica nemen zonder duidelijke tekens van cellulitis/wondroos.

Genetisch onderzoek voor primair lymfoedeem

Het genetisch onderzoek is een gespecialiseerde test die een genetische oorzaak van primair lymfoedeem kan opsporen. De indicatie voor deze test en het type test kan verschillen.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Elk gezin met een of meer kinderen of volwassenen met primair lymfoedeem moet worden doorverwezen voor een genetisch consult.
- Het genetisch onderzoek moet alleen worden uitgevoerd in de context van evaluatie en dit door een inter(multi)disciplinaire kliniek. Bij het genetisch onderzoek moet een klinisch geneticus betrokken zijn.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Routinematig genetisch onderzoek uitvoeren zonder expertise in de lymfovasculaire geneeskunde of in de klinische genetica en zonder de toestemming van de patiënt.

Zwangerschap en lymfoedeem

Zwangerschap kan de filtratie van het lymfestelsel verhogen en kan resulteren in toename van het lymfoedeem. Dit is echter meestal omkeerbaar.

Neem het risico in acht dat een nakomeling of broer of zus van een getroffen persoon dezelfde aandoening erft.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Voer standaard monitoring van de zwangerschap uit en geef het lymfoedeem speciale aandacht.
- Neem contact op met het expertisecentrum van de patiënt voor een genetisch consult om het risico op een lymfatisch probleem bij de foetus te bepalen en de mogelijkheid tot prenatale diagnose.
- De lymfoedeem therapeuten moeten het lymfoedeem op meer frequente basis monitoren. De patiënten hebben mogelijks extra hulp nodig bij het aanbrengen van compressieverbanden of compressiekledij.
- Compressiekledij en compressieverbanden zo lang mogelijk blijven gebruiken, maar pas deze aan de behoeften van de patiënt aan (bv. dijkousen in plaats van panty's gebruiken).
- Moedig de controle op de gewichtstoename aan.
- In geval van een plotselinge toename in volume is een veneus dopplersonderzoek van de onderste ledematen aangewezen om een onderliggende diepe veneuze trombose uit te sluiten (zeldzaam).
- Overweeg begeleiding door een verloskundige tijdens de zwangerschap en vraag advies voor de bevalling.
- Als de patiënt profylactische antibiotica gebruikt, moet men zeker zijn dat ze niet schadelijk zijn voor de foetus.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Alle behandelingen met compressie stopzetten.
- Een plotselinge toename van de zwelling negeren.
- Anticoagulantia opstarten vanwege de zwelling van het lymfoedeem alleen.

Behandeling met compressie

Compressie is de belangrijkste pijler van de behandeling van lymfoedeem. Er zijn speciale modaliteiten voor zowel de initiële behandelingsfase als de onderhoudsfase. Combinaties van verschillende producten kunnen erg nuttig zijn voor de patiënt.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Meet het aangetaste lidmaat om compressiekledij op maat te maken.
- Gebruik verschillende compressiemiddelen en leer de patiënt ze te gebruiken.
- Het aanbrengen van compressie door de patiënt of de ouder kan in de meeste gevallen gemakkelijk aangeleerd worden.
- Behandeling met compressie is voor elke patiënt een geïndividualiseerde behandeling.
- Draag vlakbrei kledij (rondbrei kledij is vaak niet doeltreffend).
- Een toegewijd gebruik van verschillende compressiemiddelen is op alle leeftijden mogelijk.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Het lymfoedeem negeren.
- Compressie stopzetten zonder goede monitoring.

Medicatie en lymfoedeem

Voor geen enkel medicijn is er, formeel, een contra-indicatie. Door sommige medicatie kan het lymfoedeem echter toenemen. Overweeg in dat geval alternatieve behandelingen als deze beschikbaar zijn.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Weeg de risico's en de voordelen af wanneer medicatie wordt gegeven die kan leiden tot meer zwelling (bv. calciumkanaalblokkers).
- Wees bewust van het feit dat de volgende geneesmiddelen de zwelling kunnen verergeren: calciumkanaalblokkers, orale corticosteroïden, NSAID's, geslachtshormonen en verwante verbindingen, pregabaline, docetaxel, zoledroninezuur en sirolimus.
- Neem bij twijfel contact op met het expertisecentrum dat verantwoordelijk is voor de zorg voor de patiënt.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Negeren van toename van zwelling.
- Negeren dat de compressiekledij minder goed past.
- Diuretica gebruiken om het lymfoedeem te behandelen.

Operatieve ingreep van een lidmaat met lymfoedeem

Soms is een operatie bij een patiënt met lymfoedeem nodig. Zeker in het geval een operatie wordt uitgevoerd aan het lidmaat met lymfoedeem, dienen er voorzorgsmaatregelen overwogen worden. Zelfs voor aandoeningen die niet meteen verband houden met het lymfoedeem (bijvoorbeeld spataders, hydrocele).



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Bespreek de risico's en de voordelen met het expertisecentrum dat verantwoordelijk is voor de patiënt.
- Overweeg een consult bij een specialist in lymfatische aandoeningen voorafgaand aan de niet-lymfatische chirurgie.
- Kies een richting voor de incisie die zo weinig mogelijk de lymfevaten beschadigd (bv. een operatie van een hydrocele door een midscrotale incisie in plaats van een incisie ter hoogte van de lies).
- Zorg, in geval van een hematoom of extra zwelling na de operatie, voor een goede behandeling met compressieverbanden.
- Blijf, als er geen extra zwelling is, de compressiekledij dragen.
- Operaties ter behandeling van lymfoedeem moet door een team van specialisten in lymfatische aandoeningen uitgevoerd worden.
- Meet voor en na de operatie de zwelling/het volume/de omtrek.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Routinematige behandeling van lymfoedeem (bv. compressiekledij) stopzetten wanneer de patiënt een operatie ondergaat.
- Over het algemeen zijn operaties voor lymfoedeem niet aangewezen voor patiënten jonger dan 18 jaar.

Anesthesie

Anesthesie geeft geen specifieke problemen bij patiënten met lymfoedeem.



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Geen specifieke aanbevelingen met betrekking tot de behandeling van een patiënt met lymfoedeem.
- Indien nodig mogen bloedafnames, inspuitingen en bloeddrukmetingen uitgevoerd worden ter hoogte van het aangedane lidmaat. Vanwege het volume van het lidmaat kunnen deze procedures echter moeilijker uitgevoerd worden. Daarom worden indien mogelijk deze procedures uitgevoerd ter hoogte van het niet-aangedane lidmaat.



WAT JE NIET MOET DOEN

- Geen specifieke aanbevelingen.

Zorg voor een patiënt met traumatische letsels



WAT WORDT AANBEVOLEN

- Overweeg extra compressie ter hoogte van de zwelling van het lidmaat (inclusief de vingers/tenen).
- Monitor de zwelling.
- Houd rekening met het verhoogde risico op cellulitis en overweeg profylaxe met antibiotica.



WAT JE NIET MOET DOEN

- De routinematige behandeling van lymfoedeem (bv. compressiekledij) achterwege laten.

Redactieraad/ Bijdragers

Dit document is opgesteld door leden van de WG-PPL van VASCERN

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)

Prof Nele DEVOOGDT (VASCERN PPL European Reference Centre, Center for lymphedema, University Hospitals Leuven, Leuven, Belgium)

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, Merzhausen, 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)

Pediatriesch en primair lymfoedeem

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

Dr Sarah THOMIS (VASCERN PPL European Reference Centre, Center for lymphedema, 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)

Met gastbijdragen van:

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

Sommige onderdelen van dit document zijn gebaseerd op het oorspronkelijke Franse document van FAVA-Multi (het Franse Netwerk voor Zeldzame Vaatziekten) en in het Engels vertaald door VASCERN



Redactieraad:

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



Network
Vascular Diseases
(VASCERN)



Co-funded by
the Health Programme
of the European Union