

## Der Fall des Monats

# Diagnose und Therapie bei Kindern mit Lymphödem

Das Lymphsystem spielt bei der Regulation der Körperflüssigkeit, der makromolekularen Homöostase, der Lipidabsorption und für die Immunfunktion eine wichtige Rolle. Um diese erfüllen zu können, müssen die Lymphgefäße Flüssigkeiten und andere Bestandteile wie Makromoleküle, Lipide und Immunzellen aus dem interstitiellen Raum durch die Lymphgefäße und die Lymphknoten hinein in die großen Venen bewegen. Das Lymphödem ist eine Erkrankung, die durch einen beeinträchtigten lymphatischen Transport zu charakterisieren ist, der auf verschiedene Ätiologien zurückgeht. Dazu zählen Schäden am Lymphsystem und andere angeborene funktionelle oder anatomische Defekte, die zu dauerhafter Schwellung führen. Bei Kindern ist das Lymphödem selten. Die Behandlung des Lymphödems bei Kindern unterscheidet sich - was den Ursprung, die Komorbiditäten und den therapeutischen Ansatz angeht - erheblich von der bei Erwachsenen, wie Robert J. Damstra in diesem Fall des Monats darstellt. Denn im Gegensatz zu Erwachsenen - die in der Regel ein sekundäres Lymphödem haben, das auf ein erworbenes Versagen der Lymphgefäße zurückgeht - haben die meisten Fälle bei Kindern einen primären Ursprung.

## Diagnose

Bei frühen Formen von Lymphödem, vor allem wenn es noch keine sekundären Veränderungen infolge von Proteinakkumulation gibt, ist eine Dellen-Komponente aufgrund einer lymphatischen Beeinträchtigung vorhanden (Stadien 1 und 2). In lang anhaltenden Stadien des Lymphödems ist jedoch ein nachdrücklicherer Fingerdruck auf die Haut (von mindestens 20 Sekunden) nötig, um eine Vertiefung zu zeigen, was an der festeren und dickeren Beschaffenheit der Haut und des subkutanen Kompartments liegt. Beim lang anhaltenden Lymphödem lassen die interstitielle Akkumulation von Proteinen eine Hypertrophie des adipösen Gewebes und der Fibrose den Delleneindruck weniger deutlich erscheinen (Stadien 3 und 4).

Eine frühe Erkennung und Diagnose, das richtige Behandlungsmanagement und lang anhaltende Nachbeobachtungen sind entscheidend, um einer progressiven Erkrankung und Komplikationen vorzubeugen. Die Diagnose kann vor allem auf Basis einer sorgfältigen persönlichen sowie Familienanamnese und der körperlichen Untersuchung gestellt werden.



Robert J. Damstra, MD  
PhD

Die körperliche Untersuchung umfasst die Beurteilung des gesamten Körpers und die Prüfung des Ausmaßes des Ödems, die Suche nach kutanen Geburtsmarken, Überwucherung und systemischer Beteiligung.

Das Scanning mit dem Venendoppler, um die oberflächlichen und tiefen Venenklappen sorgfältig zu beurteilen, kann bei einer zusätzlichen Untersuchung vorgenommen werden. Das Doppler-Scanning kann auch nützlich sein, um eine Vorstellung hinsichtlich der Menge an interstitieller Flüssigkeit zu bekommen, visualisiert durch Spalten und Aufteilungen (Splitting) im oberen Faszienkompartiment.

Das Lymphödem hat eine breite phänotypische Variabilität, selbst unter den erblichen Formen. Die meisten erkannten Typen genetischer Lymphödem bei Kindern sind Morbus Milroy (VEGFR3 Mutationen), das Lymphödem-Distichiasis-Syndrom (FOXC2-Mutation) und das syndromale Lymphödem. Es werden andere begleitende Charakteristika vorliegen, wie ein dysmorpher Phänotyp, pädiatrische Defekte oder psychische Erkrankungen.

#### **Die Behandlung von Lymphödem bei Kindern**

Die Behandlung des Lymphödem ist in der Anfangsphase vor allem konservativ, unter Einsatz einer dekongestiven Lymphödem-Therapie inklusive Kompressionstherapie, gerichteten Übungen, manueller Lymphdrainage und Hautpflege. Beim Neugeborenen kann die alleinige anfängliche Beobachtung ausreichen, da eine verzögerte Entwicklung und Reifung des Lymphsystems zu einer spontanen Besserung führen kann.

Da es sich bei Lymphödem um eine chronische Erkrankung handelt, ist eine lebenslange Behandlung essentiell. In der Erhaltungsphase sind spezielle, maßgeschneiderte Kleidungsstücke sehr hilfreich. Eine hoch spezialisierte Erfahrung ist obligatorisch, da es aufgrund der sehr kleinen Umfänge oft technische Einschränkungen gibt, um die richtigen Kleidungsstücke anzufertigen. Die psychologischen Aspekte der Schwellungen werden oft vernachlässigt. Vor allem Jugendliche beschleicht das Gefühl, dass sie anders sind und nicht alle Anforderungen dieses Lebensstadiums erfüllen können. Das Lymphödem kann Freizeitaktivitäten genauso betreffen wie soziale und sexuelle Beziehungen. Ein gutes Selbstwertgefühl zu behalten, stellt einen wichtigen Aspekt des Lebens mit Lymphödem und seiner Bewältigung dar.

#### **Schlussfolgerung**

Diagnose und Behandlung des Lymphödem bei Kindern unterscheiden sich von jenen bei Erwachsenen hinsichtlich Ursprung, Komorbidität und Therapieansatz signifikant. Die meisten Lymphödeme bei Kindern treten

als primäres Lymphödem auf. Eine engmaschige und sorgfältige klinische Beurteilung kann oft zu einer abschließenden Diagnose führen. Wenn systemische Komorbiditäten vorliegen - wie kardiale, neurologische oder intestinale Defekte - ist zusätzliche pädiatrische Expertise notwendig. Eine detaillierte Familienanamnese ist essentiell, um die Vererbung des Lymphödems zu klären, obgleich das Lymphödem öfter sporadisch auftritt. Dennoch wird über eine steigende Zahl von Fällen aufgrund von De-Novo-Mutationen berichtet, daher ist eine sorgfältige Phänotypisierung entscheidend.

Die Behandlung wird sich auf nicht operative Optionen fokussieren, wie manuelle Lymphdrainage, Kompressionstherapie und Übungen mit enger Einbindung der Eltern. Werden die Eltern oder Verwandten darin geschult, einige Komponenten der Lymphödem-Therapie selbst vorzunehmen - wie das Anlegen der Kleidungsstücke - kann dies die Unabhängigkeit von Ärzten, Schwestern oder Pflegern stärken. In der Pubertät ist eine psychosoziale Beratung wichtig, um den Prozess des Aufwachsens mit dieser entstellenden Erkrankung zu unterstützen und den Patienten beizubringen, wie sie mit ihrem Krankheitsbild umgehen. Da das Lymphödem eine chronische Erkrankung ist, ist eine lebenslange Nachbeobachtung und Kontrolle notwendig, um Komplikationen vorzubeugen und die Effekte der Behandlung zu überwachen.

Quelle: Robert J. Damstra, MD PhD, Department of Dermatology, Phlebology and Lymphology, Nij Smellinghe Hospital, Compagnonsplein 1, 9202 NN Drachten, Niederlande; E-Mail: r.damstra@nijsmellinghe.nl; Beitrag entnommen aus *vaso-med* 5/2009, S. 207-208

## Wussten Sie schon ...

### ... in welchem Abstand Kompressionsstrümpfe verordnet werden dürfen?

Da der Patient für einen optimalen Therapieerfolg seine Kompressionsstrümpfe täglich tragen soll und dementsprechend waschen muss, unterliegen Kompressionsstrümpfe einem natürlichen Verschleiß. Aus diesem Grund gewähren die gesetzlichen Krankenkassen alle sechs Monate eine neue Versorgung. Eine Ausnahme stellt die Erstversorgung des Patienten dar. Hier ist aus

hygienischen Gründen eine Doppelversorgung mit Kompressionsstrümpfen möglich. Eine weitere Ausnahme außerhalb des sechsmonatigen Rhythmus ist möglich, wenn der Patient veränderter Umfangmaße aufweist. In diesem wie im ersten Fall sollten Sie die neue bzw. doppelte Verordnung schriftlich auf dem Rezept begründen.

## Aktuelles aus der Gesundheitspolitik

- ✓ **Ärztevergütungen - BMG sieht keinen zusätzlichen Spielraum:** Bundesgesundheitsminister Philipp Rösler hat erneut die Absprache in der Koalitionsvereinbarung bekräftigt, die Honorarregelungen der niedergelassenen Ärzte kritisch zu überprüfen. Er kündigte aber auch an zu untersuchen, ob die hausärztlichen Grundleistungen, wie Hausbesuche und Sprechstunden, besser honoriert werden sollten. Viele Ärzte klagten „zu Recht“ darüber, dass gerade diese Leistungen zu wenig berücksichtigt würden.
- ✓ **EuGH - Finanzielle Anreize für Ärzte zulässig:** Die Gesundheitsbehörden der EU-Mitgliedstaaten dürfen den Ärzten finanzielle Anreize (Bonusregelungen) zur Förderung einer wirtschaftlichen Verordnung von Arzneimitteln gewähren. Das hat der Europäische Gerichtshof (EuGH) in Luxemburg entschieden (Az.: C-62/09).

## Industrieticker

**NEU! Optimierte Passform für Juzo® Handschuhe und Fuß-Zehenteile - Konsequente Produktverbesserung zum Wohle der Patienten:** Immer bestrebt, die Qualität seiner Kompressionsversorgungen weiterzuentwickeln und damit den Patienten das Tragen so angenehm wie möglich zu machen, ist es Juzo® nun gelungen, die Passform der Handschuhe mit geschlossenen Fingern ebenso wie der Fuß-Zehenteile mit geschlossenen Zehen weiter zu optimieren. Durch eine neue innovative Stricktechnik können die geschlossenen Finger bzw. Zehen jetzt noch anatomiegerechter gestrickt werden. Dadurch wird verhindert, dass an den Finger- und Zehenspitzen Materialecken abstehen. Vor allem in der Therapie von Narben und Verbrennungen ist eine optimale Versorgung im Hand- und Zehenbereich notwendig. Gerade diese Körperregionen sind besonders häufig betroffen und müssen bestmöglich und mit perfekter Passform versorgt werden. Erhältlich sind Handschuhe mit geschlossenen Fingern und Fuß-Zehenteile mit geschlossenen Zehen in folgenden Qualitäten: Juzo® Expert, Juzo® Expert Cotton, Juzo® Expert Strong, Juzo® Ex-

pert Silver, Juzo® Expert Strong Silver. Weitere Informationen erhalten Sie bei **Julius Zorn GmbH**, Juliusplatz 1, 86551 Aichach, Telefon: 0 82 51 90 1 0, Fax: 0 82 51 90 12 05, E-Mail [info@juzo.de](mailto:info@juzo.de) und im Internet unter [www.juzo.com](http://www.juzo.com).

\*\*\*

**Komfortable Versorgung bei Immobilität mit VenoTrain® soft S** Längerfristig eingeschränkte Gehfähigkeit, die den Menschen zum Sitzen zwingt, zum Beispiel nach einem Unfall oder im Alter, belastet den Rücken und besonders die Durchblutung der unteren Extremitäten. Medizinische Kompressionsstrümpfe normalisieren den Blutrückfluss in den Beinen, sind jedoch nicht auf einen hauptsächlich im rechten Winkel ruhenden Fuß ausgelegt. Deshalb hat **Bauerfeind** den **VenoTrain soft S** entwickelt. Die Spezialausführung des bewährten **VenoTrain soft** verfügt über einen großzügig ausgearbeiteten Fersenbereich und weniger Gestrick am Spann, so dass sich am Fuß überwiegend sitzender Menschen keine Falten legen können und eventuelle Druckstellen vermieden werden. Seit dem 1. April 2010 ist der **soft S** im Fachhandel erhältlich. Er wird als Knie- oder

Oberschenkelstrumpf mit offener Fußspitze in ausgesuchten Seriengrößen oder als Maßanfertigung angeboten. Weitere Informationen finden Sie unter [www.bauerfeind.com](http://www.bauerfeind.com).

\*\*\*



**Reisezeit - Thrombosezeit?** Unabhängig von der Wahl des Reiseverkehrsmittels gilt: Stundenlanges Sitzen in beengten räumlichen Verhältnissen und Bewegungsmangel fördern die Thrombosebildung. Insbesondere bei Flugrei-

sen erhöhen weitere Risikofaktoren wie trockene Luft und verminderte Sauerstoffversorgung das Thromboserisiko zusätzlich. Speziell für Venengesunde bietet **medi** daher den Reisekniestrumpf **medi travel** an. Er ist der erste und einzige klinisch getestete Reisestrumpf (The Lancet, 2001). **medi travel** verringert nachweislich das Thromboserisiko und beugt dem Anschwellen der Beine während der Reise vor. Für bestmögliche Wirksamkeit erfolgt die Größenermittlung bei ihm - im Gegensatz zu herkömmlichen Reisestrümpfen - über den Fesselumfang. Kostenfreies Informationsmaterial zum **medi travel** erhalten Sie bei **medi**, Jasmin Brunner, Medicusstraße 1, 95448 Bayreuth, Telefon 0921 912 1381, Fax 0921 912 370, E-Mail: [j.brunner@medi.de](mailto:j.brunner@medi.de) oder besuchen Sie uns im Internet unter [www.medi.de/arzt](http://www.medi.de/arzt).

\*\*\*

**In die Strümpfe - fertig - los!** So fängt der Tag gleich gut an - mit **Ofa fit**, der praktischen An- und Ausziehhilfe für alle Kompressionsstrümpfe, von **Ofa Bamberg**. Geeignet für offene oder geschlossene Spitze fällt es ganz leicht, Tag für Tag in Kompressionsstrümpfe und Strumpfhosen

hineinzuschlüpfen. Durch das handliche Format passt **Ofa fit** in jede Tasche und kann überall mit hingenommen werden. Ohne große Mühe hilft **Ofa fit** mit dem praktischen slip-in, slip-out-System schnell und problemlos in den Strumpf. So beginnt der Tag für alle Kompressionsstrumpfträger(innen) nicht mehr mit einem morgendlichen Kraftakt und endet am Abend ohne Ärger beim Ausziehen. Eine gesunde Idee für die Nerven und die Beine. Jeden Morgen schneller fit auf den Beinen mit **Ofa fit**. Weitere Informationen unter erhalten Sie unter [www.ofa.de](http://www.ofa.de), am Telefon: 0951 6047 333 oder per E-Mail an [kundenservice@ofa.de](mailto:kundenservice@ofa.de)

\*\*\*

**JOBST® UlcerCARE - als Standard- und Maßsystem erhältlich:** Die Firma **BSN-JOBST** bietet als einziger Hersteller ein **UlcerCARE** Kompressionssystem als Standard- und Maßversorgung zur Behandlung venöser Ulzera an. **JOBST® UlcerCARE** nach Maß besteht aus einem flachgestrickten Kompressionsstrumpf und einem Kompressionsunterziehstrumpf zur Fixierung der Wundauflage. Beide Komponenten sind nach individuellen Maßen des Patienten gefertigt und garantieren optimale Passform und Kompressionsdruck. Dass ein solches Maßsystem dringend benötigt wird, zeigt eine Analyse von Patientendaten der Klinik und Poliklinik für Hautkrankheiten der Universität Greifswald. Diese Analyse zeigt, dass ca. 50 % der Patienten, die für die Behandlung eines **Ulcus cruris** vorgesehen waren, nicht mit einem Standardprodukt versorgt werden konnten. Die Hilfsmittelnummer für das **JOBST® UlcerCARE** System nach Maß lautet 17.06.20.0001. Zusätzlich ist weiterhin das bekannte **JOBST® UlcerCARE** Standard Produkt mit der Hilfsmittelnummer 17.06.08.1002 erhältlich. Für weitere Informationen senden Sie uns bitte eine E-Mail an folgende Adresse: [jobst.gmbh@bsnmedical.com](mailto:jobst.gmbh@bsnmedical.com).

\*\*\*