

Barn med lymfödem

OBSERVERA

När lymfödem drabbar barn är det sannolikt en primär (medfödd) form av sjukdomen (se Inledning – Primärt lymfödem). Dock kan även barn drabbas av cancer eller trauma med ett sekundärt lymfödem som följd.

DIAGNOSTIK OCH BEDÖMNING

En omsorgsfull diagnostik är avgörande för vilka behandlingsresultat som kan förväntas. Till exempel kan ett omoget lymfsystem, avsaknad av lymfkörtlar eller hypertrofi av mjukdelar eller skelett (eng overgrowth) ger olika prognos (Papendieck 1999, Witte et al. 2000). Ödemutvecklingen beror på flera faktorer. En försenad utveckling av lymfsystemet kan ge spontan förbättring. Ett långvarigt ödem ger upphov till ökad mängd protein och inflammatoriska celler i interstitiet, fettvävstillväxt och fibros varvid riskerna för upprepade infektioner ökar (Damstra et al. 2008).

Förståelse av kärlgenesen från fosterstadiet är väsentlig för att kunna förstå mekanismerna bakom ödemet. Tidigt i fosterutvecklingen formas lymfkärlen under inverkan av bland annat tillväxtfaktor (Vascular Endotelial Growth Factor), varvid lymfkärlen formas med endotelceller i kärlväggar. I senare stadier utvecklas kärlen med klaffsystem och muskulatur i kärlväggen. Fel tidigt i kärlgenesen leder till micro- eller macrosystiska missbildningar i lymfsystemet och är ofta förknippade med missbildningar även i blodkärl. Vaskulära missbildningar (blod- och/eller lymfkärl) består av onormalt bildade kärl och är kongenitala, men inte alltid uppenbara vid födseln. Lymfatiska kärlmissbildningar (lågflöde) är oftare förknippade med venösa kärlmissbildningar än med arteriovenösa (högflöde) (Hansson et al. 2015).

Lymfatiska microsystiska förändringar upptäcks ofta inte förrän en komplikation, till exempel infektion eller blödning, tillstöter med påtaglig svullnad som följd. Missbildningarna kan utvidgas och bli större på grund av hormonella faktorer, lokal eller generell inflammation/infektion och trauma. Sekundära fenomen till lymfatiska missbildningar inkluderar angiokeratom, som ses som små mörklila kulor eller som vätskande lymfatiska vesikler i hud och slemhinna. Micro- och macrosystiska lymfatiska missbildningar handläggs av multidisciplinärt vårdteam bestående av barnkirurg, plastikkirurg, hudläkare, interventionsradiolog samt ytterligare specialister efter de individuella behov som finns. (Hansson et al. 2015)

Primära lymfödem har uppstått i senare delen av kärlutvecklingen och innebär defekter på initiala lymfkärl, lymfkollektorer eller större lymfkärl på varierande nivå. Symtomen är svullnad i extremiteter men det kan även föreligga lymfangiectasier i tarmsystemet, lungor eller hjärtsäckar (Damstra et al. 2008). Omkring 1/6000 har primärt lymfödem vid födseln (Moffat et al. 2006).

I 36 % av fallen där man hittar en ärftlig faktor till primärt lymfödem anses bristfällig signalering av tillväxtfaktor av lymfkärl vara orsaken (Karkkainen et al. 2001, Mendola et al. 2013). Ett flertal genetiska mutationer har under senare tid kartlagts som orsak till lymfödem,

te x mutationer i Flt4 lokuset som kodar VEGFR3 (Milroys sjukdom) (Karkkainen et al. 2000).

Vid undersökning av Milroypatienter med fluoriserande microlymphangiografi sågs inget upptag i initiala lymfkärl vilket talar för avsaknad eller defekter på initiala lymfkärl. Vid lymphedema-distichiasis (mutation av transkriptionsfaktor FOXC2) däremot sågs upptag i perifera kärl men därefter dermal reflux i vävnaden vilket tyder på att lymfkärlen hade defekt klafffunktion. (Damstra et al.2008)

Lymfödem kan också ses i kombination med andra syndrom eller sjukdomar till exempel Turners, Noonans, Hennekams, Klinefelters (Minkin et al.1974, Miller et al.1978, Saenger 1996, Sävendahl et al. 2000, Welsh 2006). Dessa patienter har en komplex bild med symtom från flera kroppssystem. Klippel-Trénaunays syndrom kännetecknas av multipla kärlmissbildningar och det kan även förekomma hypertrofi eller hypotrofi av mjukdelar eller skelett (Damstra et al. 2008, Gloviczki et al. 2007, Gober-Wilcox et al. 2009). Asymmetrisk tillväxt kan bland annat ge felställningar i sittande och felaktigt gångmönster.

För utförliga diagnostiska fynd se:

<http://www.soffed.co.uk/lymphorg/wp-content/uploads/2016/03/Care-of-Children-with-Lymphoedema.pdf>

ILF Care of children with lymphoedema, 2010.

- Childhood lymphoedema: syndroms and presentations sid 4 – 8
- Syndroms and presentations sida 19 – 20.



Fig 1 Nyfödd flicka med vävnads- och skeletthypertrofi och vaskulär anomali



Fig 2 Ettåring med Klippel-Trénaunays syndrom



Fig 3 Tvååring med hypertrofi av höger hand och underarm

Anamnes, inspektion, palpation se under ”Klinisk diagnostik”

Bedömningsmetoder

Pletysmografi är problematiskt att genomföra under barnets första levnadsår.

Omkretsmått vid anatomiska punkter kan vara utgångspunkt för jämförelser (Damstra et al. 2008). Från 1-2 årsåldern är det dock möjligt att använda sig av en mera kontrollerad omkretsmätning (se ”Bedömningsmetoder – Omkretsmätning – Utförande av omkretsmätning”). Vid upprepade omkretsmätningar över tid måste kanske ny 0-punkt fastläggas och flera mätpunkter tillfogas. Använder man sedan ett beräkningsprogram med grafisk visning av volymer så ger det en upplysning om volymändring (bilateralt), liksidig eller oliksidig, över tid. Se bilaga ”Mätprotokoll – volymändring”

TDC (Tissue dielectric constant) mäter den subcutana vätskehalten och vid unilateralt ödem beräknas en kvot (ödematös extremitet/normal extremitet) Denna mätning utgör ett stöd för bedömning men är inte testat på barn.

Fotodokumentation i olika utgångspositioner ger god upplysning om sidoskillnader och felställningar. För armar rekommenderas foto i olika positioner.

I förskoleåldern och under de första skolåren bör **motorisk utveckling och rörelsemönster** bedömas av fysioterapeut respektive arbetsterapeut verksam inom habiliteringen.

BEHANDLING

Barn och ungdomar med tidigare nämnda diagnoser har behov av ett multiprofessionellt omhändertagande av personal med erfarenhet inom området (Ridner 2009, Todd 2010, Moffat 2010). Målsättningen med behandlingen är att symtomen får minsta möjliga inverkan på normal utveckling och förmåga till deltagande i vardagsaktiviteter. Behandling utgår främst från konservativa behandlingsmetoder som beskrivs i kapitel gällande Behandling.

Att utföra MLD eller enkla strykningar över huden innebär, förutom att stimulera barnets lymfsystem, ett oöverträffat sätt att samtidigt få en uppfattning om vävnadskonsistens och förändringar i ödemet och bidrar till att kunna utvärdera behandlingen som måste fungera för barnet/familjen. Föräldrar blir oftast experter på sina barns ödem. Om behandlingsplanen inte accepteras av föräldrarna påverkas compliance och resultat negativt (Damstra et al. 2008, ILF 2010, Smeltzer et al. 1985, Todd 2010, Todd et al. 2002). Barnens mognad avgör när de själva kan börja ta ansvar för behandlingen. "Stora boken om lymfödem" (utges av Svenska Ödemförbundet) är ett bra tips för terapeuter som möter barn med lymfödem. Boken lämpar sig att förklara för barn vad lymfödem är, och även personal som kommer i kontakt med barnet på till exempel förskola/skola.

Kompressionsbehandling

Kompression är förstahandsval vid behandling av lymfödem. Syftet med kompression är att höja det interstitiella trycket så att kapillärfiltrationen och därmed lymfproduktionen minskar, samt öka den lymfovenösa resorptionen. Vid lymfatiska, framför allt macrocystiska, och venösa missbildningar är kompression kompletterande behandling till sclerosering och/eller kirurgi.

Kompressionsbehandling kan utföras med bandagering. Huden skyddas alltid med tubgas, eller liknande material, före bandagering. Gaslindor med häftfunktion fungerar väl, liksom polstring med skumgummi (polyester, som i tvättdappar). Även lågelastiska lindor kan användas. All kompression verkar cirkulärt.



Fig 4 Kompressionsankelsocka med helfot användes när barnet var i 1-årsåldern. Följden blev att tår klämdes ihop och flekterades och ett långsgående plantart veck syntes på båda fötterna beroende på den cirkulära verkan av kompressionen.

I spädbarnsåldern bör bandagering inte användas dygnet runt på grund av den späda huden. Gaslindor med häftfunktion kan eventuellt ge allergisk hudreaktion.

Under förskoleåldern övervakas kompressionsbehandlingen noga för att inte äventyra normal tillväxt och motorik. Det är väsentligt att barnet får använda sina händer och fötter utan bandage ibland för att få maximal rörlighet och sensorisk stimulans och att kompressionsdelar anpassas efter barnets tillväxt.

Fig 5 och 6 är exempel på samarbete med ortopedtekniker som tillverkat ortos och omarbetat skor till kompressionshjälpmedel.



Fig 5: Individuellt bred och stabil fotbädd med höga kanter som har plats för (med 4 cm bred, dubbelvikt gaslinda) bandagerade tår. Med lågelastisk linda bandageras därefter hela foten utanpå fotbädden. Trycket från lindan verkar då uppifrån mot fotrygg och fotbädd och inte cirkulärt. Används med fördel nattetid.



Fig 6: En stabil standardsko omarbetas. Plösen förstärks på insidan med ett oböjligt material som polstras. Öppningen förlängs och ytterligare ett kardborrespänne tillfogas. Med kardborrespännen regleras trycket. Efter bara en kort tids användning syns hur skon påverkar ödemet på fotryggen.

Tidpunkten för när man ska börja med kompressionsdelar varierar. Ibland upplever föräldrar att det är svårt att bandagera. Ibland är barnet livligt och bandaget vill inte sitta kvar. Då kan det vara enklare att använda kompressionsdelar. Är ödemet koncentrerat till fotrygg och tår kan en tåstrumpa räcka. Ett tunt elastiskt band kring hälen får den att stanna kvar. För barn gäller samma principer som för vuxna, det vill säga flatstickad kompression. Vävnadskonsistensen avgör hur mycket måtten kan dras åt då man beställer kompressionsdelar, likaså val av kompressionsklass. Barn behöver generösare tilldelning av kompressionsdelar än vuxna, dels med tanke på att de är mer aktiva och oftare utsätts för varma fötter och blöta aktiviteter, dels för att de växer. För barn med genitalödem kan underkläder i tunnare material måttanpassas.



Fig 7 För att kunna vara självständig och underlätta att rätt kompressionsdel kommer på rätt plats kan man, i samråd med barnet, beställa olika färg för till exempel höger och vänster ben. I det här fallet använder barnet vanligen en tåstrumpa under ankelsockan, men kan även välja att utesluta eller enbart använda den.

Det finns ingen konsensus om hur länge kompression ska användas per dygn. Terapin strävar efter mjuk vävnadskonsistens och att inte störa ett normalt rörelsemönster. Man får prova att utesluta bandagering/kompressionsdel någon natt eller flera och se hur det påverkar ödemet. För patienter med kärldmissbildningar verkar det, vid en litteraturgenomgång, som om de flesta ordinerats kompression dygnet runt, för patienter med lymfödem enbart dagtid (eventuellt med tillägg av bandagering nattetid). Inga referenser har funnits angående kompressionsanvändning vid mjukdelshypertrofi. Klinisk erfarenhet tyder på att även vid dessa tillstånd bör kompression användas stor del av dygnet.



Fig 8 Barn med Klippel-Trénaunays syndrom med hypertrofi av mjukdelarna i framfot behandlades med kompressionståstrumpa med stängda tår med god effekt.

Infektionsrisk

En av de allvarligaste komplikationerna vid lymfödem är infektion. Ibland kan rosfeber (erysipelas) vara det första tecknet på lymfödem. Det har beskrivits att 36% av barn med lymfödem har upplevt minst en episod av rosfeber. Har barnet mer än en episod av spontant förekommande erysipelas kan det vara en indikation på sviktande lymfatisk cirkulation. (Damstra et al. 2008). Förutom sår kan svampinfektioner på tår och naglar, vårtor och lymfcystor vara ingångsport för infektion. Flera ombyten av rena kompressionsdelar och god hygien är mycket viktigt för att minska riskerna för infektion. Föräldrar och personal kring barnet skall uppmärksamma och känna till tecken på rosfeber samt hur man förebygger sår och skador (Smeltzer et al. 1985, ILF 2010, Todd 2010).

Andra behandlingsaspekter

När fötter och tår är svullna bildas ofta uppstående naglar.(Damstra et al. 2008,Todd 2010). Hypertrofi kan innebära att en fot, eller annan kroppsdel, är större än den andra. Lymfödem i fötter påverkar fotstorleken i varierande grad, ibland även gångmönstret. Det är viktigt med anpassade skor och inlägg, ortopedtekniker är en bra resurs. Det kan behövas hjälp med fotvård om problemen blir stora.

Lymfödem och hypertrofi av mjukdelar eller skelett inverkar ibland på fysiska aktiviteter och uthållighet. Det kan bero på tyngdkänsla och svullnad eller att man vill dölja armen/benet och undviker därmed att använda kroppsdel. Eftersom övervikt försämrar ett lymfödem måste överviktiga barn få hjälp med viktminskning och fysisk aktivitet (Smetltzer et al. 1985, ILF 2010, Langendoen et al. 2009). Anpassning av sittställningar eller andra faktorer i miljön i hem och skola kan behövas.

Det är ofta genant för unga att tala om ödem i genitalia, varför detta kan bli oupptäckt under lång tid. En direkt fråga kan öppna upp för ämnet.

Föräldrar uttrycker oro över att barnen är annorlunda än andra, att de ibland retas i skolan samt att det kan uppstå konflikter kring behandling, särskilt att använda kompression (Todd et al. 2002). En kronisk sjukdom påverkar tonårstiden som är en känslig period då kroppsuppfattning, identitet och viljan att smälta in är i fokus. Många konflikter kan undvikas mellan barnet och förälder om barnet självt får ta över ansvar för sin behandling. Ibland kan någon annan person än föräldern vara resursperson som barnet hellre tar hjälp av, till exempel för att komma igång med fysisk aktivitet eller att förklara för andra vad lymfödem är. Lägerverksamhet, som finns vid Bräcke Diakoni i Solna, är ett sätt att genom äldre förebilder lära sig hantera sin sjukdom. Samarbete med patientföreningar kan vara av värde. Kontaktgrupper med andra inom internetnätverk finns. Patienter och föräldrar kan behöva psykosocialt stöd från habiliteringsavdelning alt kurator eller psykolog.

Barn med cancerutlöst sekundärt lymfödem

Även barn kan få cancer med sekundärt lymfödem som följd. Behandlingsprincipen är densamma som ovan beskriven. Dock krävs stor lyhördhet för barnets och anhörigas behov och önskemål, än mer i ett palliativt skede. Se ”Ödem hos cancerpatienter i palliativ vård”.

Referenser

Damstra RJ, Mortimer PS. Diagnosis and therapy in children with lymphoedema. *Phlebology* 2008; 23: 276-286.

Findlay CA, Donaldson MDC, Watt G. Foot problems in Turner´s Syndrome. *J Pediatr* 2001;138: 775-777

Frias JL, Davenport ML. Health Supervision for Children with Turner Syndrome. *Pediatrics* 2003;111: 692-702.

Gober-Wilcox JK, Gardner DL, Joste NE, Clericuzio CL, Zlotoff B. Limb hyperplasia: Case Report of an Unusual Variant of Klippel-Trenaunay Syndrome and Review of the Literature. *Cutis* 2009; 83: 255-262.

Gloviczki P, Driscoll DJ. Klippel-Trenaunay syndrome: current management. *Phlebology* 2007;22:291-298.

Hansson E, Troilius Rubin A, Freccero C. ABC om vaskulära lesioner, del 1: Klassificering och diagnostik. *Läkartidningen*.2015; 12; 112. pii: C97W.

Hansson E, Troilius Rubin A, Freccero C. ABC om vaskulära lesioner, del 2: Behandling, komplikationer och associerade syndrom. *Läkartidningen*.2015; 12; 112.pii: C97W.

International Lymphoedema Framework. Care of Children with Lymphoedema. ILF 2010. www.lympho.org

Karkkainen MJ, Jussila L, Ferrell RE, Finegold DN, Alitalo K. Molecular regulation of lymphangiogenesis and targets for tissue oedema. *Trends in Mol Med* 2001; 7: 18-22.

Mendola A, et al. Mutations in the VEGFR3 signaling pathway explain 36% of familial lymphedema. *Mol Syndromol*. 2013 Sep; 4(6): 257-66.

Miller M, Motulsky A. Noonan Syndrome in an adult family presenting with Chronic lymphedema. *Am J Med* 1978; 65: 379-383.

Minkin W, Frank SB, Wolman SR, Cohen HJ. Lymphedema in Noonan's Syndrome. *Int J Derm* 1974 July-Aug;13(4): 179-183.

Moffat CJ, Murray SG. The experience of children and families with lymphoedema – a journey within a journey. *Int Wound J* 2010; 7: 14 – 26.

Papendieck CM. Lymphatic dysplasias in Pediatrics. A new classification. *Int Angiol* 1999; 18: 6-9.

Ridner SH. The Psycho-Social impact of Lymphedema. *Lymphat Res Biol* 2009; 7: 109-112.

Saenger P. Turner Syndrome. *N Eng J Med* 1996; 335: 1749-1754.

Smeltzer DM, Stickler GB, Schirger A. Primary Lymphedema in children and adolescents: A Follow-up Study and review. *Pediatrics* 1985; 76: 206-218.

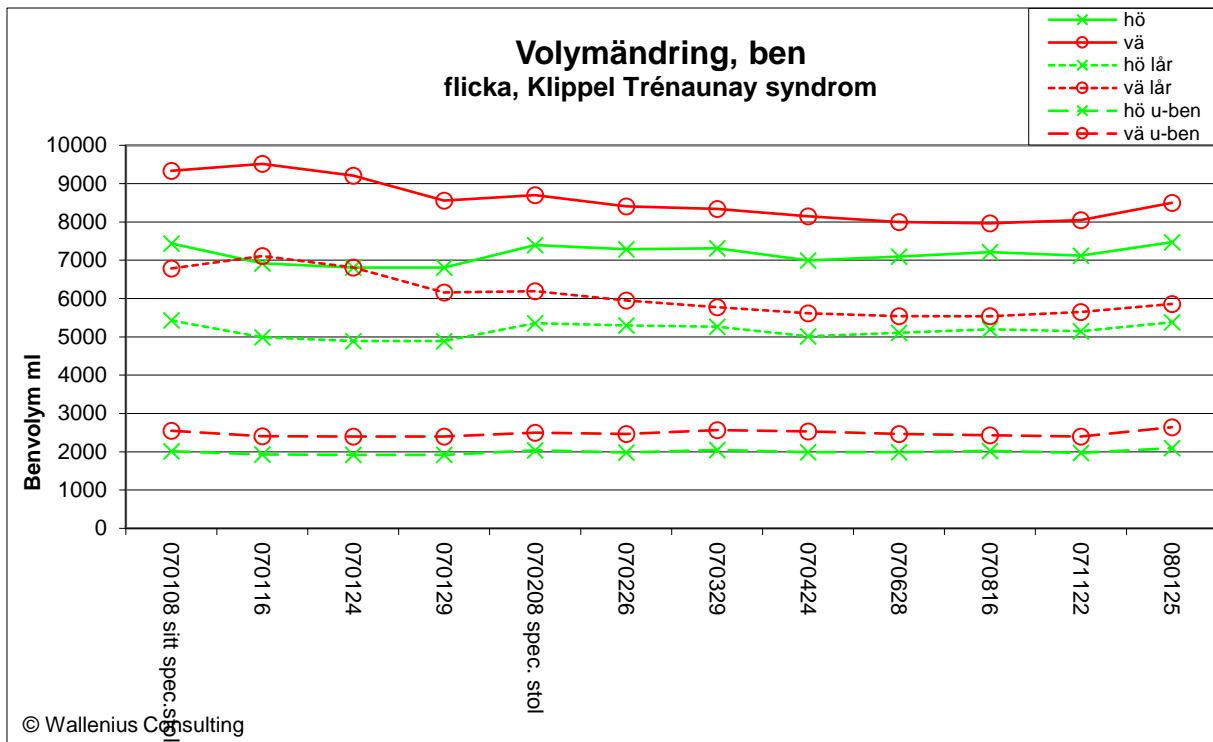
Sävendahl L, Davenport ML. Delayed diagnoses of Turner's syndrome: proposed guidelines for change. *J Pediatrics* 2000;137: 455-459.

Todd M. Lymphoedema in children: an overview. *Br J Nurs* 2010; 19; 420-427.

Todd M, Welsh J, Moriarty D. The experience of parents of children with primary lymphoedema. *Int J. Palliative.Nurs* 2002; 8: 444-451.

Welsh J, Todd M. Incidence and characteristics of lymphedema in Turner's Syndrome. *Lymphology* 2006; 39:152-153.

Witte CL, Witte MH. An imaging evaluation of angiodysplasia syndromes. *Lymphology* 2000; 33:158-166.



Flicka med Klippel Trénaunays syndrom, lymfödem och arteriella och venösa kärlmissbildningar vänster ben. Volymskillnad i framför allt vänster lår före behandling. Efter ett år uppnås en volymminskning med 867 ml.