



**European
Reference
Network**

for rare or low prevalence
complex diseases

 **Network**

Vascular Diseases
(VASCERN)



Generell Patientflödesalgorithm för Barnlymfödem och Primärt Lymfödem

En slutgiltigt godkänd patientflödesalgorithm framtagen av arbetsgruppen för Barnlymfödem och Primärt Lymfödem (the Pediatric and Primary Lymphedema, PPL Working Group) – Version 2 – 21/06/2021 av VASCERN PPL arbetsgrupps medlemmar:

Robert Damstra, Florence Belva, Nele Devoogdt, Janine Dickinson, Guido Giacalone, Pernille Henriksen, Manuela Lourenço Marques, Michael Oberlin, Tanja Ručigaj, Sinikka Suominen, Stéphane Vignes, Kirsten van Duinen, Sarah Thomis.

Uppdatering av Patient Pathway by the Pediatric and Primary Lymphedema (PPL) Working Group
Version 1- 11/08/2019 – av Robert Damstra, Florence Belva, Nele Devoogdt, Janine Dickinson, Guido Giacalone, Kristiana Gordon, Peter Hall, Pernille Henriksen, Heli Kavola, Vaughan Keeley, Manuela Lourenço Marques, Michael Oberlin, Katie Riches, Tanja Ručigaj, Sinikka Suominen, Sarah Thomis, Stéphane Vignes, Kirsten van Duinen, Malou van Zanten, Sahar Mansour.

Ansvarsfriskrivning

- Detta dokument är ett uttalande som speglar de strategier som framtagits av experter och patientföreträdare involverade i The Pediatric and Primary Lymphedema (PPL) Rare Disease Working Group of VASCERN.
- Denna patientflödesalgoritm publicerades 21/06/2021 och kommer att utvärderas och uppdateras vid behov.
- Ansvaret för vård av enskilda patienter kvarstår hos den behandlande läkaren.



Generell patientflödesalgoritm för Barnlymfödem och Primärt Lymfödem (21/06/2021)

Anamnes och examination bör inkludera:
 Ålder för symptomdebut
 Hereditär förekomst
 Lymfödemområde (övre/nedre extremitet(er), ansikte, genitalier)
 Rosfeber/erysipelas
 Vikt, längd BMI
 Hudproblem (vårtor, blåsor, papillom, nagelabnormitet svampinfektion)
 Systemisk påverkan (t ex lymfangiektasier i buk-tarmområde, vätskeutjutting i lungsäcken, ackumulering av vätska i hjärtsäcken, ascites, chylous reflux)
 Associerade problem (Venös insufficiens, segmentell hypertrofi, intellektuell funktionsnedsättning, dysmorfa drag)
 Kirurgiska ingrepp

Utredningen kan inkludera:
 Volymmätning av extremitet (omkretsmätning/deplacement i vatten)
 Vätska i vävnaderna (TDC tissue dielectric constant/ bioimpedans)
 Fysikaliska mätningar (styrka, uthållighet, smärta, obehag)
 Livskvalitet QOL.
 Blod: albumin, blodstatus, immunoglobulin.
 Feces: (teken på hypoalbuminemi, fecal alfa1 antitrypsin/calprotectin)
Tester.
 Lymfscintigrafi
 ICG (Indocyanine Green Lymphography)
 MRI
 MRL (Magnetic resonance lymphangiography)
 Intranodal lymphangiografi
 Ultraljud (Venösa systemet, mjukvävnad, scrotum om misstanke på hydrocele.)
 Röntgen (bröst, drabbad extremitet i fall av segmentell hypotrofi)

Start

Svullnad? Är detta lymfödem?

Klinisk undersökning
 Hereditärt och resor
 Hud (Stemmers test, pitting)
 Njurfunktion (Blod och urin) Hjärta (ECG) Lever (blod)
 Undersökning av vener (doppler/duplex)
 Mage och bäcken (ultraljud)

Remittering till specialist om:
 Ödem (> 3 månader) i kombination med något av följande:

- Medfödd svullnad,
- Hereditär /svullnad i familjen
- Svullna genitalier
- Systemisk påverkan (t ex lymfangiektasier i buk, vätskeutjutting i lungsäcken, ackumulering av vätska i hjärtsäcken, ascites, chylous reflux)
- Upprepad förekomst av Rosfeber

Multidisciplinär klinisk utredning

Klinisk Diagnos

Genetisk undersökning (om lämpligt) Remiss till Genetisk klinik

Behandling/skötsel
 Patientundervisning

Uppföljning
 Hos specialiserade och lokala vårdgivare

Fas I = intensiv daglig behandling
 Vid förekomst av pitting ödem eller sår:
 Behandling av vårdgivare/patient/förälder
Målsättning: Minska ödemvolymen, sårhäkning, ökad funktion och livskvalitet, ökad kunskap om egenbehandling.

FAS II Underhållsfas – daglig underhållsbehandling
 Vid stabiliserat non-pitting ödem utan sår
 Underhållsbehandling av vårdgivare/patient/förälder
Målsättning: Bevara den erhållna volymminskningen, hudvård, förebygga rosfeber. Fortsatt ökning av funktion och livskvalitet samt egenbehandling.

Behandlingar som ingår under Fas I och Fas II
 Kompression (kompressionsplagg, lågelastiska bandage, pneumatisk behandling, hud- och sårbehandling.
 Undervisning i egenbehandling.

Individanpassad vård och behandling.
 Viktkontroll
 Manuell Lymfdränage (MLD)
 Psykosocialt stöd
 Farmakologiskt (Sirolimus, profylaktiskt antibiotika)
 Kirurgi för lymfödem.

Vid behov remiss till:
 Andra specialister (gastroenterologer, lungspecialister, hudspecialister)
 Stödföreningar.(nationella, internationella)

Teckenförklaring:

Klinisk utvärdering

Undersökningar

Behandlingar/skötsel

Genetisk undersökning



European
Reference
Network

VASCERN

Gathering the best expertise in Europe
to provide accessible cross-border healthcare
to patients with rare vascular diseases



VASCERN, (The European Reference Network on Rare Multisystemic Vascular Diseases), är dedicerad uppgiften att samla den bästa expertisen i Europa i syfte att kunna erbjuda patienter med sällsynta vaskulära sjukdomar tillgänglig och gränsöverskridande hälso- och sjukvård (berör ca 1,3 miljoner patienter). Detta inkluderar arteriella sjukdomar (från aorta till småartärer) arterio-venösa anomalier, venösa missbildningar och lymfatiska sjukdomar.

VASCERN består för närvarande av 31 expertteam från 26 högspecialiserade multidisciplinära vårdgivare (HCPs) plus 7 stycken Affiliated Partner Centers från 16 EU länder samt diverse olika Patientorganisationer runt om i Europa; alla dessa koordineras i Paris, Frankrike.

Såväl genom våra 5 Rare Disease Working Groups (RDWG:s) som genom ett flertal temainriktade arbetsgrupper samt ePAG - (European Patient Advocacy Group), är vår främsta målsättning att förbättra vården, föra fram de bästa vårdmetoderna och riktlinjerna, stödja forskningen, förstärka patienternas inflytande, möjliggöra utbildning för hälso- och sjukvårdspersonal samt realisera den fulla potentialen av Europeiskt samarbete inom den högspecialiserade sjukvården genom utnyttjande av de senaste innovationerna inom medicinsk vetenskap och teknisk utveckling.

Mer information finns på: <https://vascern.eu>

Följ oss på Twitter, Facebook. YouTube och LinkedIn.



Co-funded by
the Health Programme
of the European Union