

16. Vaskulära Anomalier (Primärt lymfödem, KTS, Distichiasis m fl)

Vaskulära anomalier.

För att upprätthålla vätskebalansen i kroppen så att inget ödem uppstår krävs att alla kärlsystemen (blodcirkulationen och lymfsystemet) fungerar som de ska. När något kärlsystem är felkonstruerat redan på fosterstadiet och inte fungerar normalt kallas tillståndet kärllmissbildning eller **Vaskulär anomali**. (*Vas betyder kärl och anomali betyder onormal*)

Primärt lymfödem är ett kroniskt ödem som orsakas av en missbildning av lymfkärlen som kan visa sig redan vid födelsen men kan även visa sig även lite senare i livet. Primärt lymfödem visar sig oftast först i ett ben och börjar med att en fot svullnar. Ibland drabbas båda benen. Primära lymfödem kan vara ärftliga men ibland uppstår en missbildning av lymfsystemet i fosterstadiet utan att man kan spåra en ärftlighet. Primärt lymfödem räknas till kategorin Sällsynta Diagnoser. Innan man ställer diagnosen primärt lymfödem är det därför viktigt att först ta reda på om det är ett sekundärt lymfödem och som orsakats av något annat än ett dåligt fungerande lymfsystem. (Sekundärt lymfödem kan uppstå efter canceroperationer, strålning, stukningar, ärrvävnad, åderbräck med mera, men även vid underfunktion av organ som är viktiga för kroppens vätskebalans till exempel sköldkörteln, binjurarna etc.)

Några fler vaskulära anomalier som medför kroniskt ödem

Nonne-Milroys syndrom) är en av de typer av primärt lymfödem som har konstaterats vara ärftlig (*hereditär*) och är autosomt dominant – vilket betyder att det är stor risk för att barn ärver sjukdomen om en förälder har den. Första symptomet är ödem i fötterna och underbenen och kan ofta ses redan när barnet föds. Risk för rosfeber som ytterligare försämrar lymfflödet.

Lymphedema-distichiasis är en gen mutation av FOXC2 genen. Förutom lymfödem, som uppstår senast i 40-årsåldern vid denna diagnos, så är ett annat symptom på Lymphedema-distichiasis dubbla rader av ögonfransar.

Klippel-Trenaunays Syndrom (KTS) innebär att venerna är missbildade på någon del av kroppen vilket yttrar sig som ett rött födelsemärke. Detta är en svullnad av små blodkärl nära huden (*kallas ofta för portvinsmärke*). Den vätskestagnation som uppkommer i samband med den venösa kärllmissbildningen ger ofta upphov till kroniskt ödem när de förekommer på benen. Diagnosen KTS innebär också en förhöjd risk för att få rosfeber.

Behandling:

När något organ i kroppen inte fungerar tillfredsställande så är det viktigt att man lär sig hur man bäst kan kompensera för detta. (Ex hörapparat när hörseln är försämrad etc) När det gäller en sämre fungerande vätsketransport som yttrar sig som en kroniskt tilltagande svullnad (*kroniskt ödem*) är det viktigt att lära sig allt om hur lymfsystemet fungerar och **dagligen öka transportkapaciteten av vätska genom lymfsystemet** med en eller flera av de olika metoder som finns att tillgå. För optimalt resultat kan man kombinera olika metoder alltifrån egenbehandling med självlymfdränage till lymphapress, laserbehandling, bandagering, lymftejning eller någon annan av de metoder man själv kommer fram till hjälper bäst för att ödemet inte ska öka i volym. Alla ödem är unika även om de fått samma diagnos. Det är viktigt att pröva sig fram till vilka metoder som passar bäst för varje individuellt fall av kroniskt ödem.

När du fått en diagnos som innebär en risk för ett kroniskt ödem behöver du lära dig allt om hur lymfsystemet fungerar samt vilka metoder du kan använda dig av för att öka lymfsystemets transportkapacitet.

