

# Informatie voor de huisarts over

## Primair lymfoedeem



# Inhoud

---

INLEIDING	Pagina 1
TOTSTANDKOMING	Pagina 1
PRIMAIR LYMFOEDEEM	Pagina 2
Enkele feiten	Pagina 2
- Vóórkomen	Pagina 2
- Erfelijkheid en etiologie	Pagina 2
- Varianten	Pagina 3
- Beloop	Pagina 3
- Diagnose	Pagina 4
Symptomen	Pagina 5
Beleid	Pagina 7
- Algemeen	Pagina 7
- Behandeling	Pagina 7
- Ontstuwingsfase	Pagina 7
- Onderhoudsfase	Pagina 8
Erfelijkheidsvoorlichting en zwangerschap	Pagina 9
Aandachtspunten voor de huisarts	Pagina 9
- Algemene aandachtspunten	Pagina 9
- Specifieke aandachtspunten	Pagina 10
- Psychosociale aandachtspunten	Pagina 11
Consultatie en verwijzing	Pagina 12
LITERATUURLIJST	Pagina 14
BIJLAGE 1	Pagina 15
BIJLAGE 2	Pagina 17
BIJLAGE 3	Pagina 18
VERANTWOORDING	Pagina 20

# Inleiding

---

Het hebben van een zeldzame, vaak chronische aandoening betekent dat mensen in veel gevallen frequent contact hebben met (verschillende) zorgverleners gedurende een langere periode. Medisch specialisten en huisartsen hebben daarbij hun eigen rol en mensen met een zeldzame aandoening hebben behoeften die bij iedere zorgverlener anders kunnen zijn.<sup>7</sup> Een van de behoeften, van zowel patiënt als huisarts, is dat de huisarts bekend is met de betreffende aandoening. Deze huisartsenbrochure voorziet in die behoefte.

In de eerste plaats is deze brochure dus geschreven voor huisartsen die in hun praktijk te maken hebben met iemand met primair lymfoedeem. De informatie kan echter ook gebruikt worden door andere zorgverleners. In de brochure is de relevante informatie gebundeld en worden expliciete aandachtspunten voor de huisarts aangegeven. De inhoud richt zich met name op de fase nádat de diagnose is gesteld.

De brochure is met zorg samengesteld op basis van de actuele informatie vanuit medisch-wetenschappelijke literatuur, expert opinion en in samenwerking met een medisch adviseur (zie *Verantwoording*). Bij de in primair lymfoedeem gespecialiseerde centra is de meest recente stand van zaken bekend (zie *Consultatie en verwijzing*). Neem bij twijfel en/of patiënt-gerelateerde vragen contact op met de behandelaar of de regievoerend arts.

## Totstandkoming

---

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen het Nederlands Netwerk voor Lymfoedeem en Lipoedeem (NLNet), de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG). Deze brochure maakt deel uit van een reeks huisartsenbrochures. Deze zijn te raadplegen/downloaden via [www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten](http://www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten) en de VSOP-websites [www.vsop.nl](http://www.vsop.nl) en [www.zichtopzeldzaam.nl/documenten](http://www.zichtopzeldzaam.nl/documenten).

### **Nederlands Netwerk voor Lymfoedeem en Lipoedeem (NLNet)**

NLNet behartigt de belangen van patiënten met primair lymfoedeem en zet zich in voor informatieverstrekking en lotgenotencontact. Voor meer informatie zie *Verantwoording* en [www.lymfoedeem.nl](http://www.lymfoedeem.nl).

### **De Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)**

De VSOP ondersteunt ongeveer 70 patiëntenorganisaties - voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter - en werkt met hen samen aan betere zorg voor en preventie van deze aandoeningen. Voor meer informatie zie *Verantwoording* en [www.vsop.nl](http://www.vsop.nl).

### **Het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)**

Het Nederlands Huisartsen Genootschap is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Voor meer informatie zie *Verantwoording* en [www.nhg.org](http://www.nhg.org).

Deze brochure is mede tot stand gekomen dankzij de financiële bijdrage van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars.

Soest, september 2016

# Primair lymfoedeem

Lymfoedeem is een aandoening waarbij het lymfesysteem niet goed functioneert in een of meer gebieden van het lichaam.<sup>5</sup> Bij secundair lymfoedeem wordt het ontstaan van lymfoedeem voorafgegaan door een andere aandoening (bijvoorbeeld een infectie) of behandeling (zoals bestraling bij mammacarcinoom). Primair lymfoedeem is een zeldzame, chronische aandoening die ontstaat als gevolg van een genetische predispositie waarbij het lymfesysteem niet normaal ontwikkelt of functioneert met een gestoorde lymfafvoer als resultaat.<sup>3</sup> De afgelopen jaren zijn er steeds meer genmutaties gevonden die verband houden met het ontstaan van primair lymfoedeem.

Bij patiënten met primair lymfoedeem ontstaan de eerste klachten in de meeste gevallen tussen het 15<sup>e</sup> en 35<sup>e</sup> levensjaar. Het begin is meestal sluipend met een progressief beloop. In de meeste gevallen zijn alleen de benen aangedaan. Klachten die met lymfoedeem gepaard gaan, zijn zwelling, stuwingsgevoel, moeheid en tinteling. Mensen met primair lymfoedeem hebben meer kans op terugkerende infecties. De aandoening heeft een aanzienlijke, levenslange impact op het fysieke en psychische functioneren. In de eindstadia kan de aandoening gepaard gaan met grote morbiditeit en verlies van kwaliteit van leven.

Er bestaat geen genezende behandeling voor lymfoedeem. De behandeling is zowel gericht op de vermindering van klachten als op het voorkómen van verergering en vereist een multidisciplinaire aanpak. In de meeste gevallen is een dermatoloog de hoofdbehandelaar. De behandeling bestaat uit een ontstuwingsfase en een onderhoudsfase. De ontstuwingsfase is erop gericht de hoeveelheid vocht te reduceren. Geschikte methoden hiervoor zijn onder andere: zwachtelen, lymfetaping en manuele lymfedrainage. Een dermatoloog, huidtherapeut of oedeemfysiotherapeut voert de behandeling uit. Daarnaast kan de patiënt, door zelfmanagement, een belangrijke bijdrage leveren aan het onder controle houden van het lymfoedeem en het voorkómen van achteruitgang of complicaties. Zelfmanagement bestaat onder andere uit het doen van oefeningen, goede huidverzorging en het monitoren van het effect van de behandeling. Patiënten krijgen hierover voorlichting van de betrokken zorgverleners uit het multidisciplinair team. De patiënt kan ook een cursus 'zelfmanagement voor patiënten met lymfoedeem' volgen. De tweede fase, de onderhoudsfase, bestaat uit het stabiel houden van de situatie, door regelmatige controle bij de betrokken zorgverleners en zelfmanagement. De huisarts kan bij de (levenslange) behandeling van lymfoedeem een actieve, adviserende en ondersteunende rol spelen. Daarnaast zal de huisarts vaak het eerste aanspreekpunt zijn voor de patiënt bij (dreigende) complicaties, zoals erysipelas. Laagdrempelig en snel behandelen met antibiotica bij een (dreigende) infectie kan een toename van lymfoedeem voorkomen.

## ENKELE FEITEN

### *Vóórkomen*

- **Prevalentie** Onder de 20 jaar bedraagt de prevalentie 1,15 op 100.000.<sup>33</sup> Er zijn geen exacte gegevens bekend over de totale prevalentie van primair lymfoedeem. Schattingen lopen uiteen van 1 op 6.000 tot 1 op 10.000 mensen. Geschat wordt dat een huisarts met een normpraktijk die dertig jaar werkt, gemiddeld één patiënt met primair lymfoedeem ziet in zijn praktijk.
- **Leeftijd** Primair lymfoedeem komt in alle leeftijdsgroepen voor. In de meeste gevallen ontstaan de eerste klachten tussen het 15<sup>e</sup> en 35<sup>e</sup> levensjaar.
- **Geslachtsverdeling** Primair lymfoedeem komt drie keer vaker voor bij vrouwen dan bij mannen.<sup>16</sup>

### *Erfelijkheid en etiologie*

- **Erfelijkheid** Naar schatting heeft 6-10% van de mensen met primair lymfoedeem een erfelijke vorm.<sup>16</sup> Bij slechts 10% van de patiënten met congenitaal lymfoedeem is een genetische oorzaak aantoonbaar.<sup>1</sup> Meestal is er sprake van autosomaal dominante overerving met verminderde penetrantie, variabele expressie en variabele leeftijd van ontstaan. In de afgelopen jaren zijn meerdere genen ontdekt die betrokken kunnen zijn bij het ontstaan van lymfoedeem.
- **Etiologie** Primair lymfoedeem wordt veroorzaakt door een ontwikkelings- of functiestoornis van het lymfestelsel. Dit kan onder andere het gevolg zijn van aplasie, hypoplasie, of hyperplasie van lymfevatjes, of door onderontwikkeling

van de lymfekleppen. Hierdoor functioneert het lymfestelsel onvoldoende en schieten de opname- en transportmogelijkheden van lymfe tekort. Lymfoedeem ontstaat door ophoping van vocht in het interstitium. Ondanks de afwijkingen aan het lymfestelsel is het mogelijk dat pas na een (relatief klein) trauma de reservecapaciteit onvoldoende blijkt en er voor het eerst klachten van lymfoedeem ontstaan.

### Varianten

Vroeger werd primair lymfoedeem in drie categorieën ingedeeld, naar leeftijd van ontstaan: congenitaal, praecox (manifestatie vóór het 35<sup>e</sup> jaar) en tarda. Door ontwikkelingen in klinische fenotypering en identificatie van genetische oorzaken van enkele van deze aandoeningen is een aangepast classificatiesysteem<sup>3</sup> ontwikkeld (zie *Bijlage 1*):

- **Syndromen** Er zijn veel syndromen waarbij lymfoedeem voorkomt. De meest voorkomende zijn het syndroom van Turner, Noonan syndroom en Prader-Willi syndroom.
- **Systemische of viscerale betrokkenheid** Deze patiënten hebben uitgebreide ontwikkelingsstoornissen in het lymfesysteem die niet beperkt blijven tot de periferie. Lymfatische dysfunctie kan zich onder andere presenteren met hydrops foetalis, pericardiale en pleurale effusie, chylus thorax, ascites en pulmonale en intestinale lymfangiectasiën. Daarbij is er een onderscheid in:
  - *Multisegmentaire lymfatische dysplasie met systemische betrokkenheid (MLDSI)* Dit kan geassocieerd zijn met hemifaciale zwelling en conjunctivaal oedeem. Er is een normale intelligentie.
  - *Gegeneraliseerde lymfatische dysplasie (GLD, onder andere CCBE1 gen)* Deze patiënten hebben een meer uniform, uitgebreid patroon van lymfoedeem waarbij alle segmenten van het lichaam zijn aangedaan. Het Hennekam syndroom is een vorm van gegeneraliseerde lymfatische dysplasie, dat ook wel lymfoedeem-lymfangiëctasie-mentale retardatie syndroom wordt genoemd. Symptomen zijn lymfoedeem in het gelaat, de extremiteiten en genitaliën, inwendige verwijding van lymfevaten en mentale retardatie.
- **Verstoorde groei van het lymfesysteem waarbij mogelijk afwijkingen aan huid en bloedvaten optreden** Onder deze categorie vallen meerdere aandoeningen waaronder Proteus, WILD syndroom (Warts Immunodeficiency Lymphedema and Dysplasia) en congenitaal multisegmentair lymfoedeem.
- **Congenitaal** Hieronder vallen onder andere:
  - *Ziekte van Milroy* Er is sprake van symmetrisch oedeem aan onderbenen en voeten, enkel- of dubbelzijdig. Andere kenmerken zijn hydrocèle bij jongens, uitgezette vaten,

cellulitis en typische ski-jump nagels. Deze aandoening wordt veroorzaakt door een *FLT4 (VEGFR3)* genmutatie.

- *Milroy-like lymfoedeem* Klinische kenmerken komen overeen met de ziekte van Milroy. Het betreft hier mogelijk een mutatie van *VEGFC*.
- *MCLMR syndroom* Dit is een verzamelnaam voor twee aandoeningen: microcefalie-lymfoedeem-chorioretinale dysplasie (MLCRD) en chorioretinale dysplasie-microcefalie-mentale retardatie (CDMMR).
- **Late onset lymfoedeem (LOL)** Bij LOL gaat het om aandoeningen waarbij de oedeemgerelateerde klachten zich pas na het eerste levensjaar manifesteren. Deze aandoeningen hebben niet-congenitaal lymfoedeem aan de ledematen als gemeenschappelijke kenmerk. Het betreft onder andere:
  - *Ziekte van Meige* Dit is waarschijnlijk het meest voorkomende subtype van primair lymfoedeem. Hierbij ontstaat lymfoedeem in de onderste extremiteiten, meestal tot aan de knie. De klachten ontstaan doorgaans tijdens de adolescentie.
  - *Lymfoedeem-distichiasis syndroom* Kenmerkend voor deze aandoening is de extra rij wimpers (distichiasis). Het lymfoedeem betreft meestal de benen. Lymfoedeem ontwikkelt zich meestal rond de puberteit (*FOXC2 gen*).
  - *Emberger syndroom* Primair lymfoedeem met myelodysplasie en/of acute myeloïde leukemie. Lymfoedeem van de onderste extremiteiten mogelijk met genitaal lymfoedeem, met of zonder congenitale doofheid. Deze aandoening is zeer zeldzaam (*GATA 2* deficiëntie).

### Beloop

Primair lymfoedeem is een chronische, vaak progressief verlopende aandoening. Het beloop kent verschillende stadia volgens de International Society of Lymphology-indeling<sup>29</sup>:

1. Vroege opeenhoping van interstitieel vocht, dat verdwijnt na het hoog leggen van de extremiteit. De hoeveelheid oedeem varieert, het oedeem kan pitting zijn.
2. Pitting oedeem dat zelden verdwijnt met hoog leggen van arm of been. In de late fase van dit stadium: non-pitting oedeem is duidelijk aanwezig door fibrosevorming in het oedeem.
3. Vooral non-pitting lymfoedeem en soms lymfostatische elephantiasis. Vaak zijn hierbij aan de voeten epidermale verschijnselen, zoals acanthosis, papillomatosis, verrucosis. In de subcutis treedt proliferatie van vetweefsel op. In de late stadia van lymfoedeem is er een karakteristiek beeld van non-pitting oedeem met vetvorming, fibrose en interstitiële inflammatie. Meerdere factoren zijn van invloed op het beloop. Immobiliteit en overgewicht hebben een ongunstig effect.

## Diagnose

- **Klinische diagnose** Bij primair lymfoedeem presenteert de patiënt zich meestal in eerste instantie met klachten bij de huisarts. Bij een vermoeden van lymfoedeem kan de huisarts de patiënt naar een dermatoloog verwijzen. De dermatoloog stelt de diagnose meestal op basis van de klachten, zorgvuldige (familie-) anamnese en lichamelijk onderzoek (zie [Bijlage 1](#)). De test van Godet en het teken van Stemmer kunnen helpen bij het stellen van de diagnose lymfoedeem.
  - *Test van Godet* Deze test laat zien of er sprake is van pitting of non-pitting oedeem. De test is positief als na het drukken op de zwelling een putje in de huid staat dat na enkele tellen weer verdwijnt.
  - *Teken van Stemmer* De arts probeert de huidplooi tussen de tweede en derde teen op te pakken. Als dit door verdikking van de huid niet lukt, is er sprake van een positief teken van Stemmer. Bij lymfoedeem in de arm en hand onderzoekt de arts de aanwezigheid van het teken van Stemmer aan de basis van de 2<sup>e</sup> en 3<sup>e</sup> vinger.Bij twijfel over de diagnose is aanvullende diagnostiek geïndiceerd, zoals lymfescintigrafie, duplex onderzoek of MRI.
- **Genetische diagnose** Na het stellen van de diagnose bespreekt de dermatoloog met de patiënt de mogelijkheid en waarschijnlijkheid of onderzoek van een genetische oorzaak van de aandoening zinvol is. Hiervoor kan de

dermatoloog de patiënt verwijzen naar een klinisch geneticus in een UMC of naar het expertisecentrum voor lymfo-vasculaire geneeskunde (zie [Consultatie en verwijzing](#)).

## Differentiaal diagnose

- *Lipoedeem* wordt nog al eens verward met lymfoedeem. Bij lipoedeem is er een stoornis in de aanmaak van vetweefsel. Het komt vrijwel uitsluitend bij vrouwen voor. Daarnaast is het mogelijk dat de afvoer van vocht via de lymfevaten in tweede instantie niet optimaal is. Een verminderde mobiliteit en het wisselend optreden van afvoerproblemen spelen hierbij een rol.
- *Overgewicht* Bij overgewicht ontstaat er een toegenomen belasting van het lymfesysteem door een overmatig vochtaanbod ('verhoogde preload'). In principe zijn de lymfevaten wel normaal, maar door overbelasting ontstaat oedeem. Als deze conditie zeer lang bestaat, kunnen lymfevaten in tweede instantie beschadigd raken.
- *Dependency oedeem* Beweging is essentieel voor de functie van lymfevaten. Langdurig zitten kan onder normale omstandigheden al tot enige oedeemvorming leiden. Ook hier is sprake van oedeem door overbelasting en niet zozeer van een aangeboren lymfefunctie stoornis.

## SYMPTOMEN

---

### **Algemeen**

Er bestaat grote variatie in de onderliggende oorzaak, de locatie en de ernst van het lymfoedeem. Genoemde symptomen komen daarom in meer of mindere mate voor, afhankelijk van de specifieke aandoening.

- **Vroege symptomen** zijn passagière zwelling, stuwend gevoel, pijn, tintelingen, gevoel van een zware extremiteit en functiebeperking.
- **Zwaar en vermoeid gevoel** Dit is kenmerkend voor een verstoorde lymfhuishouding, zonder dat zwelling zichtbaar hoeft te zijn. Op celniveau zijn er vaak al wel veranderingen.
- **Zwelling** Dit kan een gevoel van stuwing veroorzaken. Oedeem kan pitting of non-pitting zijn. Non-pitting oedeem treedt op in een later stadium van lymfoedeem door verharding van het subcutane weefsel.
- **Schommelingen per dag** De verandering in de hoeveelheid oedeem beschrijven mensen als een gevoel van wormpjes die onder de huid bewegen.<sup>16</sup>
- **Pijn** Lymfoedeem kan pijnlijk zijn als de zwelling snel is ontstaan. De grote druk op de weefsels die nog niet voldoende kunnen meegeven, kan pijnlijk aanvoelen. Door het lymfoedeem neemt het gewicht van een extremiteit toe. Dit extra gewicht zorgt voor overbelasting en pijnlijke gewrichten, met name van schouder of heup.

### **Afwijkingen aan de huid**

- **Fibrosering** Bij progressie van het lymfoedeem treedt fibrosering op waarbij de huid dikker wordt en de natuurlijke elasticiteit verloren gaat. In de eindfase van het fibroseringsproces spreekt men van elephantiasis.
- **Papilomatosis** Dit is de ontwikkeling van benigne wratachtige woekeringen van de huid. Deze kunnen ontstaan in een gevorderd stadium van het lymfoedeem, vooral op plaatsen waar voedingsstoffen het moeilijkst kunnen komen zoals schenen en tenen.
- **Infecties** Door het verminderd functioneren van het lymfestelsel en daarbij een afgenomen functie van het immuunsysteem bestaat een verhoogd risico op huidinfecties zoals erysipelas. Hiervoor hoeft geen duidelijke porte d'entrée aanwezig te zijn. Infecties kunnen een negatief effect hebben op het functioneren van het reeds beschadigde lymfestelsel.
- **Tinea** Vooral voeten zijn vatbaar voor schimmelinfecties. Tinea intertriginosum kan voorkomen op plaatsen waar de huid weinig aan de lucht wordt blootgesteld. Bij genitaal oedeem komt tinea inguinalis vaak voor.
- **Lekkage van lymfevocht** Door te veel druk van binnenuit kan lekkage van lymfevocht door de huid ontstaan. Dit komt vooral - maar niet uitsluitend - voor bij maligne lymfoedeem.

- **Lymfangiosaroom** (Stewart-Treves syndroom) Dit is een zeldzame vorm van huidkanker en kan ontstaan bij langdurig onbehandeld lymfoedeem. Het uit zich door woekering van lymfe- en bloedvaatjes in de huid.

### **Orthopedische complicaties**

- **Gewrichten** Deze kunnen pijnlijk en stijf zijn door het oedeem.
- **Lichaamshouding en evenwichtsgevoel** Dit kan afwijken als de zwelling eenzijdig voorkomt.
- **Verminderde spierkracht** Door lymfoedeem en daarmee samenhangende functievermindering van een arm of been, kan de spierkracht afnemen. Ook het looppatroon kan veranderen door lymfoedeem. Als hierdoor de spierpompfunctie van de voet- en kuitspieren vermindert, ontstaat mogelijk veneuze hypertensie. Dit geeft dan weer een grotere belasting op het lymfestelsel en kan uiteindelijk leiden tot lymfostatische artropathie.

### **Overige afwijkingen**

- **Slecht zien** Oedeem van de oogleden kan het zicht bemoeilijken.
- **Distichiasis** (dubbele rij wimpers) Dit kan irritatie en beschadiging van de cornea veroorzaken.
- **Gele verkleuring van nagels** Dit is een kenmerkend symptoom van het Yellow Nail syndroom. De geel gekleurde nagel is daarbij verdikt en stopt met groeien.
- **Ski-jump nagels** Bij dit typische symptoom van de ziekte van Milroy zien de nageluiteinden er uit alsof het skischansen zijn.
- **Buikpijn en diarree** Deze klachten kunnen een uiting zijn van intestinale lymfangiectasieën.
- **Syndromale kenmerken** Wanneer lymfoedeem onderdeel is van een syndroom, dan zijn er mogelijk ook bijhorende dysmorphe kenmerken. Voorbeelden hiervan zijn: laag gepositioneerde oren, hypertelorisme, ptosis, webbing van de nek en afwijkingen aan de tanden. Daarnaast kan er ook sprake zijn van een ontwikkelingsachterstand.

### **Psychosociale aspecten**

- **Acceptatie** Na het stellen van de diagnose, maar zeker ook tijdens het verdere verloop van de ziekte, is aandacht voor psychosociale en maatschappelijke gevolgen van primair lymfoedeem belangrijk. Na het vernemen van de diagnose kan de patiënt boos, verdrietig of wanhopig zijn. Het vertrouwen in het functioneren van het eigen lichaam kan verminderd zijn. De patiënt kan zich ongemakkelijk voelen of zich schamen door de uiterlijke veranderingen die het gevolg zijn van het lymfoedeem. Daarnaast zal de patiënt met een plotseling veranderd toekomstbeeld moeten leren omgaan. Steeds weer is aanpassing nodig, ook in

emotioneel opzicht, zeker als de fysieke mogelijkheden achteruitgaan.

- **Kwaliteit van leven** Lymfoedeem heeft grote invloed op de kwaliteit van leven van de patiënt, zowel op fysiek als op psychisch vlak, als op het gebied van maatschappelijke participatie.<sup>19</sup>
- **Gedrag van kinderen** Het besef anders te zijn dan anderen is voor kinderen vaak moeilijk te verwerken. Daarbij kunnen de lichamelijke verschijnselen kinderen beperken in het meekomen met de groep bij lichamelijke activiteiten. Ook kunnen kinderen door hun aandoening gepest worden. Sommige kinderen zullen hierdoor sociale situaties vermijden.
- **Adolescenten** De puberteit, waarin pubers zich bewust worden van hun lichaam en hun seksualiteit ontdekken, kan een extra lastige periode zijn. Daarbij bestaat het risico op (toegenomen) gevoelens van onzekerheid over de toekomst en negatieve maatschappelijke effecten door het leven met lymfoedeem. Dit is ook een periode waarin pubers zich kunnen verzetten tegen het hebben van een chronische aandoening en zich eventueel aan de therapie onttrekken.



### Algemeen

- **Behandeling** Er bestaat geen genezende behandeling voor primair lymfoedeem. De behandeling is zowel gericht op het verminderen van de gevolgen van lymfoedeem als het voorkómen van verergering. Dit vereist een multidisciplinaire benadering.
- **Zorgcoördinatie** De coördinatie van de zorg vindt bij voorkeur plaats in een multidisciplinair team op het gebied van lymfoedeem. De dermatoloog is in de meeste gevallen de hoofdbehandelaar en regievoerend arts. Verder bestaat het team meestal uit een chirurg, een oedeemtherapeut (huidtherapeut of oedeemfysiotherapeut) en een fysiotherapeut. Wanneer er sprake is van een ernstige vorm van lymfoedeem, kan de dermatoloog in overleg met de patiënt een intensief programma van drie weken in het Nederlands Expertisecentrum voor lymfo-vasculaire geneeskunde (ECL) overwegen (zie [Consultatie en verwijzing](#)).
- **Voorlichting** Lymfoedeem grijpt sterk in op het psychosociale functioneren van een patiënt. Preventie en voorlichting vormen daarom essentiële aspecten bij de begeleiding van patiënten met lymfoedeem. Belangrijke aspecten hierbij zijn herkenning van vroege symptomen van lymfoedeem, advies over hulpmiddelen, huidverzorging, lichaamsgewicht en de balans tussen belasting en belastbaarheid.<sup>5</sup> Het multidisciplinair team voorziet in deze voorlichting.
- **Oedeemtherapeut** Het is wenselijk om een goede huidtherapeut of oedeemfysiotherapeut in de eigen omgeving te hebben. Op de website van de betreffende beroepsverenigingen staan adressen van therapeuten (zie [Consultatie en verwijzing](#)).
- **Bewegen en belasten** De patiënt kan bewegen en belasten op geleide van het eigen welbevinden. Bij klachten van subjectief lymfoedeem kan rust verbetering geven.
- **Kinderen en jongvolwassenen** De behandeling voor kinderen en jongvolwassenen is in principe dezelfde als voor volwassenen, rekening houdend met de leeftijd en ontwikkelingsfase van het kind.<sup>16</sup> Het aantal therapeutische elastische kousen per jaar kan bijvoorbeeld afwijkend zijn, door de groei van een kind.

### Behandeling

De behandeling van lymfoedeem bestaat uit een ontstuwingsfase en een onderhoudsfase (zie [Bijlage 3](#)).

De ontstuwingsfase (initiële fase) heeft tot doel:

- verminderen van het lymfoedeem;
- herstellen van de functie van een extremiteit;
- wegnemen van klachten;
- bijbrengen van kennis en vaardigheden (zelfmanagement).

Daarna verschuift de verantwoordelijkheid geleidelijk naar

de (ouders van de) patiënt.

De onderhoudsfase heeft tot doel:

- continueren van de behandeling;
- behouden van de behaalde resultaten;
- voorkomen van progressie en complicaties.

### Ontstuwingsfase

Deze fase duurt zolang er volumevermindering van het lymfoedeem verwacht kan worden (meestal 6-12 weken) en eindigt wanneer de patiënt therapeutisch elastische kousen gaat dragen. Behandeldoelen zijn, naast de volumevermindering, het verbeteren van het houdings- en bewegingsapparaat, gewichtsbehoud of -reductie en het aanleren van vaardigheden of kennis om zelf een goed resultaat te behouden. Deze fase bestaat uit meerdere onderdelen.

- **Complexe fysieke ontstuwings therapie** Alle methoden hebben tot doel het lymfoedeem te reduceren. HBO-opgeleide huidtherapeuten en (gespecialiseerde) oedeemfysiotherapeuten, met een aanvullende opleiding lymfoedeem, voeren onderstaande behandelingen uit. Een adequaat geschoolde deskundige die (in)direct bij de behandeling betrokken is, met kennis en kunde op het gebied van lymfoedeem, meet de verbanden en kousen aan. Dit kan een erkende bandagist zijn, een huidtherapeut, een oedeemfysiotherapeut of dermatoloog.
  - **Zwachtelen** Over het algemeen start de ontstuwingsfase met zwachtelen. Bij ambulante compressietherapie is de patiënt in staat het betreffende lichaamsdeel te gebruiken en gaat de voorkeur uit naar korterekwachtels. Bij niet-ambulante compressietherapie zit of ligt de patiënt meestal in bed en zijn lange-rekwachtels geïndiceerd.
  - **Niet-elastische verbanden** In geval van hardnekkig, of sterk wisselend lymfoedeem bestaat de mogelijkheid om voor de nacht niet-elastische verbanden te gebruiken. De patiënt kan het verband door middel van klittenband zelf goed aan doen.
  - **Intermitterende pneumatische (mechanische) compressietherapie (IPC)** Dit vormt een effectieve ondersteuning van manuele lymfedrainage (zie [Beleid, Ontstuwingsfase](#)). Een pomp met een luchtgevulde meerkamermanchet oefent druk uit waardoor lymfevocht uit een oedeemgebied wordt afgevoerd. Deze methode is met name geïndiceerd bij immobiele patiënten.
  - **Lymfetaping** De therapeut plakt een zeer rekbare katoenen tape met elastische vezels volgens bepaalde patronen op en rond de plaats van het lymfoedeem. Door de tape verlaagt de druk iets in de lymfevatjes die onder de tape liggen. Het doel is om door het drukverschil de lymfe-afvoer te bevorderen. Het is op deze manier ook

mogelijk om oedeem te behandelen op plaatsen in het lichaam waar compressietherapie niet of nauwelijks mogelijk is. Lymfetaping is een aanvulling op de manuele lymfedrainage. In het bijzonder voor (kleine) kinderen kan lymfetape een belangrijke verbetering van de kwaliteit van leven betekenen, omdat ze zich vrij kunnen blijven bewegen terwijl het lymfoedeem afneemt.

- **Manuele lymfedrainage (MLD)** Met behulp van speciale massagetechnieken worden de lymfebanen gestimuleerd om het vocht beter af te voeren. Bij patiënten met bepaalde gendefecten is hier overigens geen effect van te verwachten.
- **Fascie release technieken** Om de onderlinge verschuifbaarheid van weefsels te verbeteren, kan de therapeut voor deze methode kiezen, waardoor de functie verbetert en daarmee de natuurlijke lymfe-afvloed.
- **Therapeutisch elastische kous (TEK)** Hiermee besluit elke lymfoedeembehandeling. Er zijn diverse soorten kousen. Therapeuten gebruiken vlakbreikousen bij de behandeling van lymfoedeem, omdat dit type kous de beste pasvorm en drukverdeling geeft. Alle therapeutisch elastische kousen voor been, arm, genitaliën, hoofd-hals en borst-thorax worden op maat gemaakt. De dermatoloog of therapeut zal elke keer opnieuw de kous aanmeten om kleine omtrekveranderingen in de nieuwe kous te laten verwerken. Kousen hebben een verschillende mate van elasticiteit en geven daardoor een eigen, specifieke druk. Afhankelijk van het stadium, de locatie en het soort lymfoedeem kan deze druk variëren (zie [Bijlage 2](#)). In principe blijft de patiënt de therapeutisch elastische kous levenslang dragen, om de bereikte oedeemreductie te behouden.
- **Oedeemmeting** Het vergelijken van regelmatig uitgevoerde volumemetingen van het oedeemgebied geeft een objectief beeld van het effect van de therapie. Dit kan op verschillende manieren, onder andere met behulp van een meetlint, een perometer of een waterverplaatsing methode. Verschillende personen binnen het behandelteam kunnen de meting uitvoeren, mits zij deze metingen gestandaardiseerd uitvoeren. Bij zwelling in gebieden waar volumetrie niet mogelijk is, kan de dermatoloog, oedeemfysiotherapeut of huidtherapeut met behulp van palpatie en de test van Godet een indruk krijgen van het oedeem.
- **Oefentherapie** Met ademhalingsoefeningen en oefentherapie kan de patiënt de functie van het houdings- en bewegingsapparaat en de lymfe-afvloed verbeteren. Het is belangrijk dat de patiënt een goede balans vindt tussen belastbaarheid en belasting. Aanvankelijk kan de

patiënt onder begeleiding van een fysiotherapeut, die gespecialiseerd is in het behandelen van lymfoedeem, bekijken welke oefeningen en welke mate van inspanning haalbaar zijn. Na goede instructie kan de patiënt de oefeningen eventueel ook thuis uitvoeren.

- **Huid-, nagel- en voetverzorging** Het is van groot belang om de huid en nagels in goede conditie te houden ter voorkoming van infecties. Eventueel kan een ervaren podotherapeut of pedicure hierbij helpen.
- **Zelfmanagement** Patiënten kunnen zelf een actieve bijdrage leveren aan de behandeling en het onder controle houden of voorkómen van lymfoedeem. Door het doen van oefeningen, een goede huidverzorging en het monitoren van het effect van de behandeling, blijft de patiënt langer zelfstandig en is minder afhankelijk van een behandelaar. De patiënt kan eventueel een cursus 'Zelfmanagement voor patiënten met lymfoedeem' volgen (zie [Consultatie en verwijzing](#)).
- **Medicatie** Bij (primair) lymfoedeem is medicatie niet geïndiceerd.<sup>5</sup>
- **Medium-chain-triglyceride dieet (MCT)** kan helpen bij intestinale lymfangiectasiën.<sup>3</sup> Dit is een dieet waarin de triglyceriden, samengesteld uit vetzuren met lange koolstofketens, geheel of gedeeltelijk vervangen worden door triglyceriden bestaande uit vetzuren met middellange koolstofketens. Een diëtist begeleidt de patiënt hierbij. Verwijzing hiervoor vindt plaats via de tweede- of derdelijn.
- **Chirurgische behandeling** Wanneer adequate, optimale niet-operatieve behandeling onvoldoende resultaat biedt, kan de dermatoloog de mogelijkheid van lymfechirurgie zoals lymfoveneuze shunts en lipolymfosuctie met de patiënt bespreken.

### Onderhoudsfase

Er wordt in deze fase geen volumevermindering meer verwacht. In een stabiele onderhoudsfase bestaat de behandeling in de meeste gevallen uit het dragen van een therapeutisch elastische kous. De dermatoloog, oedeemfysiotherapeut of huidtherapeut controleert de kous regelmatig en vervangt deze zo nodig en doet de klinimetrie (metingen). Juist in deze fase is zelfmanagement van groot belang. De patiënt streeft hierbij naar goede huidverzorging, (het behoud van) een gezond gewicht en voldoende beweging. In deze fase is er meestal geen actieve rol voor een paramedicus nodig. Wanneer er een verergering van het lymfoedeem optreedt, bijvoorbeeld door een insectenbeet, een wondje of wondroos, dan is het noodzakelijk dat de patiënt voor behandeling naar de huisarts of dermatoloog gaat.

## ERFELIJKHEIDSVORLICHTING EN ZWANGERSCHAP

- **Diagnostiek bij familieleden** Lymfoedeem bij kinderen is meestal genetisch bepaald. Een nauwkeurige familieanamnese is essentieel om overerving te constateren. De dermatoloog adviseert bij een vermoeden van een erfelijke vorm van lymfoedeem een uitgebreid familieonderzoek uit te voeren. De dermatoloog kan de patiënt hiervoor verwijzen naar een klinisch geneticus van een UMC of expertisecentrum.
- **Zelfbeschikkingsrecht** Elke patiënt heeft zelfbeschikkingsrecht. Daarom is de wens van de betrokkene om zich wel of niet genetisch te laten onderzoeken doorslaggevend.
- **Informeren familieleden** Gezien de Nederlandse privacywetgeving is het klinisch geneticus/consulenten niet toegestaan rechtstreeks familieleden te informeren over de gevonden mutatie. De patiënt kan alleen zelf met behulp van door de klinisch geneticus opgestelde familiebrieven zijn/haar familieleden informeren.
- **Kinderwens** Indien van toepassing, kan de behandelend dermatoloog of klinisch geneticus bij een kinderwens de ouders (opnieuw) informeren over het herhalingsrisico en over de mogelijkheden van prenatale diagnostiek.
- **Zwangerschap** Lymfoedeem vormt meestal geen contra-indicatie voor een zwangerschap. Wel is er een verhoogd risico op toename van lymfoedeem (en daarmee gepaard gaande risico's) tijdens de zwangerschap en rond de bevalling. Bij de meeste patiënten is er sprake van lymfoedeem in de benen. Dit verdient gedurende de hele zwangerschap, en het derde trimester in het bijzonder, extra aandacht. Het is van belang dat patiënte de verloskundige of gynaecoloog informeert over het lymfoedeem en ook de behandelaars van het lymfoedeem tijdig op de hoogte stelt van de zwangerschap. Naast het benadrukken van het belang van goed zelfmanagement kan de dermatoloog met de patiënte afspraken maken over controles en (het eventueel aanpassen van) de behandeling.
- Vraag na in hoeverre de patiënt en naasten de diagnose verwerkt en geaccepteerd hebben. Herhaal deze vraag regelmatig gedurende het behandelproces en op latere contactmomenten om na te gaan of, en hoe, het lukt om te kunnen omgaan met veranderingen, vooral wanneer er sprake is van achteruitgang.
- Vraag na welke afspraken met de patiënt zijn gemaakt over een taakverdeling tussen de behandelaars en over de zorgcoördinatie.
- Bespreek de verwachtingen van de patiënt ten aanzien van de huisarts. Hoe loopt de communicatie en wat kan de huisarts de patiënt bieden? Stel zo nodig verwachtingen bij.
- Vraag actief na bij de patiënt wie de hoofdbehandelaar is in het ziekenhuis.
- Pas, indien het hoofdbehandelaarschap is overgedragen, de contactgegevens aan. Vraag naar eventuele veranderingen in de afspraken met betrekking tot de taakverdeling.
- Vraag of een regievoerend arts is aangesteld. Bij sommige zeldzame aandoeningen heeft de patiënt een regievoerend arts, die de coördinatie en inhoudelijk overzicht heeft en proactief optreedt. Voor volwassenen kan het één van de verschillende specialisten zijn. Soms is de hoofdbehandelaar tevens regievoerend arts, maar niet altijd.
- Spreek het beleid af (en blijf dit afstemmen) met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts (en overige behandelend artsen); maak bij voorkeur gebruik van de [HASP-Richtlijn](#).<sup>2</sup>
- Geef aan dat u het eerste aanspreekpunt bent voor de patiënt, tenzij anders afgesproken met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts.
- Zorg ervoor dat de dienstdoende huisartsen (onder andere de huisartsenpost) via het beschikbare dossier bekend kunnen zijn met de patiënt en vooral met de speciale kenmerken en omstandigheden.
- Behandel/begeleid/verwijs bij medische klachten of problemen zonder specifieke ziektegebonden risico's, tenzij anders afgesproken met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts. Indien de relatie tussen de klachten en de aandoening onduidelijk is, neem contact op met hoofdbehandelaar/regievoerend arts.
- Zorg dat u kennis heeft van de effecten van de aandoening op andere klachten of behandelingen (zie [Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten](#)). Overleg bij twijfel met de behandelend arts.
- Let op de extra aandoening gebonden risico's en attendeer de patiënt daarop (zie [Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten](#)).

## AANDACHTSPUNTEN VOOR DE HUISARTS

### **Algemene aandachtspunten**

Uit een enquête onder huisartsen van mensen met zeldzame spierziekten komen aandachtspunten naar voren die ook gelden voor de huisartsenzorg bij mensen met een zeldzame aandoening als primair lymfoedeem.<sup>6,7</sup>

- Benader de patiënt op korte termijn actief, zodra de diagnose bekend is.
- Vraag zo nodig na hoe de aanpak van de huisarts in de fase voorafgaand aan de diagnosestelling door de patiënt is ervaren. Ga vervolgens na hoe die aanpak of de opstelling van de huisarts de arts-patiëntrelatie heeft beïnvloed.

### Specifieke aandachtspunten

- **Voorlichting** Verschillende zorgverleners uit het multidisciplinair team geven de patiënt gedurende het behandeltraject (opnieuw) informatie over de preventie en de behandeling van lymfoedeem. Het gefaseerd geven en herhalen van voorlichting heeft een gunstige invloed op de behandeling. Ga bij de patiënt na of er nog vragen zijn over de behandeling en geef zo nodig uitleg of overleg bij twijfel met de hoofdbehandelaar.
- **Subklinisch lymfoedeem** Er kunnen klachten bestaan, zonder dat er objectief sprake is van lymfoedeem. De huisarts kan de patiënt advies geven over factoren die mogelijk invloed hebben op het lymfoedeem. Door overgewicht of gebrek aan beweging, maar ook door overbelasting kunnen de klachten toenemen. Verwijs zo nodig al in een vroeg stadium naar een oedeemtherapeut voor individuele adviezen en voor instructie in zelfzorg.
- **Prikken, infuus aanleggen en bloeddrukmeting** Vermijd, bij voorkeur en zo lang er alternatieve gebieden zijn, prikken in oedeemgebied. Dermatologen raden het inbrengen van een infuus aan een aangedane zijde af, zeker als er ook nog medicatie in het infuus gaat. Dit kan verergering van de klachten, maar ook infecties veroorzaken. Andere acties met naalden in het oedeemgebied, zoals het zetten van tatoeages of acupunctuur, worden om dezelfde reden afgeraden. Meet de tensie bij voorkeur niet aan een aangedane arm. Aangezien bij primair lymfoedeem meestal de voeten/benen zijn aangedaan, zal dit in de praktijk niet vaak aan de orde zijn.
- **Obesitas** is een zeer belangrijke risicofactor voor lymfoedeem. Bespreek met de patiënt wat te doen om een gezond gewicht te houden of te krijgen (zie de [NHG-Standaard Obesitas](#)). Verwijs eventueel naar een diëtist.
- **Gebrek aan beweging** Dit is de tweede belangrijkste risicofactor bij lymfoedeem. Besteed hier in de preventie en bij de behandeling (blijvend) aandacht aan.
- **Brandwonden** Het door lymfoedeem aangedane lichaamsdeel is bijzonder infectiegevoelig. Vermijd het doorprikken van blaren in oedeemgebied. Behandeling bestaat uit koelen, verzorgen en verbinden van de brandwond.
- **Overige risicofactoren huidinfectie** Naast wondjes vormen eeltplekken, likdoorns en kloven in het door lymfoedeem aangedane lichaamsdeel een risico voor het ontstaan van een bacteriële huidinfectie. Geef, indien nodig, voorlichting over goede huid- en voetverzorging of verwijs de patiënt naar een ervaren podotherapeut of pedicure.
- **Erysipelas** Patiënten met lymfoedeem hebben een vergrote kans om erysipelas te krijgen. De verschijnselen kunnen echter subtiel zijn in het beginstadium; een

griepig gevoel of algehele malaise, zelfs met slechts vage tekenen of totale afwezigheid van de karakteristieke scherpbegrensdde rode verkleuring van het infectiegebied. Indien er sprake is van erysipelas kan de huisarts of therapeut met compressie starten, meestal door te zwachtelen. Behandel de erysipelas verder conform de [NHG-Standaard Bacteriële huidinfecties](#) of overleg met de behandelend dermatoloog. Goede behandeling van het lymfoedeem na een doorgemaakte erysipelas is van belang om recidivering te voorkomen.

- **Lymfangitis** Behalve erysipelas kan een bacteriële infectie ook optreden in de vorm van lymfangitis. Deze aandoening komt meestal voor in armen en benen. Symptomen zijn: koorts, hoofdpijn en gevoel van algehele malaise. De aangedane lymfevaten zijn hierbij gevoelig en er kunnen op de huid boven de ontstoken vaten warme, rode strepen zichtbaar zijn die tot in de oksel of liezen kunnen lopen. Behandel lymfangitis met antibiotica gericht op staphylococci en streptococci of overleg met de behandelend dermatoloog.
- **Antibiotica** Behandel infecties laagdrempelig met antibiotica, gezien de verhoogde kans op erysipelas en het risico op forse complicaties bij het (te) laat starten met behandelen van een infectie. Geef de patiënt eventueel preventief een antibioticumkuur mee.
- **Diarree en buikpijn** Patiënten met lymfoedeem die na het eten van vet voedsel buikpijn en diarree krijgen, hebben mogelijk intestinale lymfangiectasiën.<sup>3</sup> Overleg bij een vermoeden hiervan met de behandelend dermatoloog. De behandeling bestaat uit een dieet op basis van medium-chain-tryglicerides, waardoor de klachten verminderen.
- **Andere aandoening** Ook bij bekend lymfoedeem is een kritische evaluatie nodig wanneer er nieuwe klachten zijn, of wanneer het beloop van bestaande klachten verandert.
  - Sluit diepe veneuze trombose uit bij het optreden van een plotselinge, pijnlijke zwelling in been of arm.
  - Chronisch veneuze insufficiëntie met orthostatisch oedeem kan secundair aan het bestaande lymfoedeem ontstaan en een langzaam progressieve zwelling in de benen veroorzaken. Houd hier rekening mee en verricht zo nodig diagnostiek.
  - Cardiale problematiek, bijvoorbeeld decompensatio cordis, kan oedeem in de benen veroorzaken. Verricht uitgebreid lichamelijk onderzoek bij een vermoeden hiervan.
  - Een groeiende tumor kan door druk op het lymfeweefsel de lymfe-afvoer belemmeren. Dit veroorzaakt mogelijk een snel progressief en pijnlijk lymfoedeem. Wees bedacht op een eventuele tumor wanneer een patiënt komt met klachten die hierbij passen en verricht zo nodig onderzoek.

### **Psychosociale aandachtspunten**

- **Psychosociale ondersteuning** Lymfoedeem is een chronische aandoening waarmee de patiënt de rest van zijn leven moet omgaan. Dit is een acceptatieproces. Houd hier op contactmomenten rekening mee en breng het zo nodig ter sprake. Bied de nodige ondersteuning op psychosociaal vlak.
- **Seksualiteit** Gynaecologisch lymfoedeem, lymfoedeem in de genitaal regio en thoraxoedeem kan gevolgen hebben voor intieme relaties. Bied de patiënt de ruimte om dit te bespreken en verwijst de patiënt eventueel bij problemen op seksueel gebied naar een seksuoloog.
- **Pesten** Bij kinderen met lymfoedeem bestaat het risico dat ze hiermee gepest worden. Behalve oedeem aan armen en benen, kan er ook sprake zijn van lymfoedeem op andere plaatsen zoals het genitaal gebied. Met name voor pubers kan dit heel bezwaarlijk zijn en gevoelens van schaamte met zich meebrengen. Maak onderwerpen als schaamte en pesten bespreekbaar.
- **Belasting van mantelzorgers** Hoewel de behandeling van lymfoedeem bij kinderen overeenkomt met de behandeling bij volwassenen, zijn er meerdere factoren waardoor de

zorg voor van een (klein) kind met lymfoedeem een extra belasting vormt voor de verzorger(s).

- kleine kinderen begrijpen het belang van behandeling (nog) niet;
- zwachtels zitten niet prettig;
- door de beweeglijkheid blijven zwachtels minder goed gefixeerd;
- verzorgers hebben minder controle op hygiëne, kinderen komen meer in aanraking met vuil (bijvoorbeeld spelen in een zandbak);
- kinderen hebben een hoger risico op blessures;
- door de groei van kinderen hebben zij vaker nieuwe kousen nodig (verzekeringsaspecten).

Let op signalen die wijzen op een te grote belasting voor de ouders(s) en bespreek regelmatig hoe de zorg verloopt.

- **Lotgenotencontact** Via het Nederlands Netwerk voor Lymfoedeem en Lipoedeem (NLNet) kunnen patiënten in contact komen met lotgenoten (zie [Consultatie en verwijzing](#)). Vooral voor patiënten met weinig sociale steun kan dit het psychisch welbevinden vergroten. Wijs patiënten op het bestaan van deze patiëntenorganisatie en benadruk het belang ervan.

## CONSULTATIE EN VERWIJZING

- **Diagnostiek** In de meeste gevallen stelt een dermatoloog de diagnose. Om te achterhalen wat de onderliggende oorzaak is van het ontstaan van primair lymfoedeem, of voor het verrichten van erfelijkheidsonderzoek bij familieleden, kan de dermatoloog de patiënt voor genetisch onderzoek verwijzen naar het expertisecentrum voor lymfo-vasculaire geneeskunde voor een interdisciplinaire benadering met diagnostisch en therapeutisch advies of naar een klinisch geneticus verbonden aan een academisch ziekenhuis.
- **Behandeling en begeleiding** De dermatoloog kan in overleg met de patiënt eventueel een doorverwijzing naar een gespecialiseerd centrum overwegen. Zowel vanwege de concentratie van (goede) zorg, maar ook vanwege ruime ervaring en bekendheid met de ziekte, vinden patiënten een behandeling in een gespecialiseerd centrum meestal erg prettig.
  - **Expertisecentrum** In 2015 heeft de minister van VWS het Expertisecentrum voor lymfo-vasculaire geneeskunde (ECL) in ziekenhuis Nij Smellinghe in Drachten aangewezen als expertisecentrum voor primair lymfoedeem. Dit expertisecentrum werkt nauw samen met het UMC Groningen en het AMC. Sinds 2016 is het expertisecentrum namens Nederland onderdeel van een Europees netwerk (European Reference network rare systemic vascular diseases). In het Expertisecentrum komt een multidisciplinair team bestaande uit een dermatoloog, een chirurg, klinisch geneticus, kinderarts, gynaecoloog, uroloog, een oedeemtherapeut en een (kinder)fysiotherapeut gezamenlijk tot een diagnose en maakt een multidisciplinair behandelplan dat de regievoerend arts met de patiënt bespreekt. Naast interdisciplinaire spreekuren voor patiënten met lymfoedeem en lipoeedeem zijn er ook speciale kinderspreekuren. Dit centrum is ook gespecialiseerd in het verrichten van operaties bij mensen met lymfoedeem of voor chirurgische behandeling van lymfoedeem.
- **Belangenbehartiging**
  - **Patiëntenorganisatie NLNet** heeft tot doel, door middel van een onafhankelijk platform, kennis en ervaring met betrekking tot lymfologische aandoeningen ter beschikking te stellen aan (ouders van) patiënten, patiëntenorganisaties en hulpverleners. Door de aandacht te vestigen op deze aandoening kan de kwaliteit van leven verbeteren en de toegang tot goede zorg gemakkelijker worden.
  - **MEE** geeft voorlichting, advies en praktische ondersteuning aan mensen met een verstandelijke en/of lichamelijke handicap of een chronische ziekte. De ondersteuning is voor ouders met kinderen, maar ook voor volwassenen.

- **Ieder(in)** geeft, als koepelorganisatie van mensen met een lichamelijke handicap, verstandelijke beperking of chronische ziekte, informatie en ondersteuning.

### Relevante websites

#### Algemene informatie

- Expertisecentrum voor lymfo-vasculaire geneeskunde: [www.nijsmellinghe.nl/195/expertisecentrum-voor-lymfo-vasculaire-geneeskunde](http://www.nijsmellinghe.nl/195/expertisecentrum-voor-lymfo-vasculaire-geneeskunde)
- Stichting Lymfologie Centrum Nederland, met onder andere een docentenregister zelfmanagement: [www.slcn.nl](http://www.slcn.nl)
- Nederlands Netwerk voor Lymfoedeem en Lipoeedeem (NLNet): [www.lymfoedeem.nl](http://www.lymfoedeem.nl)
- International Lymphedema Framework: [www.lympho.org](http://www.lympho.org)
- Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venerologie: [www.nvdv.nl](http://www.nvdv.nl)
- European Reference network rare systemic vascular diseases: [www.ernvascular.eu](http://www.ernvascular.eu)
- MEE: [www.mee.nl](http://www.mee.nl)
- Ieder(in): [www.iederin.nl](http://www.iederin.nl)
- Objectieve informatie over erfelijkheid en erfelijke ziekten: [www.erfelijkheid.nl](http://www.erfelijkheid.nl)
- Website over zeldzame aandoeningen - onder regie van de VSOP- met korte beschrijvingen, relevante documentatie en adressen van patiëntenorganisaties: [www.zichtopzeldzaam.nl](http://www.zichtopzeldzaam.nl)

#### Therapeuten

- Nederlandse vereniging van huidtherapeuten (NVH): [www.huidtherapie.nl](http://www.huidtherapie.nl)
- Vereniging van manuele lymfedrainage ad modum Vodder (MLDV): [www.mldv.org](http://www.mldv.org)
- Nederlandse Vereniging van Fysiotherapeuten binnen de Lymfologie en Oncologie (NVFL): [www.nvfl.nl](http://www.nvfl.nl)

#### Achtergrondinformatie

- Voorlichtingsfolder lymfoedeem: [www.lymfoedeem.nl](http://www.lymfoedeem.nl)
- Folders over lymfoedeem en wondroos voor patiënten en de richtlijn lymfoedeem: [www.nvdv.nl](http://www.nvdv.nl)

- Informatie over zelfmanagement cursus 'Blijf lymfoedeem de baas':  
[www.lymfoedeem.nl/lymfoedeem/behandelingen/zelfmanagement/](http://www.lymfoedeem.nl/lymfoedeem/behandelingen/zelfmanagement/)
- **NHG-Standaarden**
  - NHG-Standaard Obesitas:  
[www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-obesitas](http://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-obesitas)
  - NHG-Standaard Bacteriële huidinfecties:  
[www.nhg.org/standaarden/samenvatting/bacteriele-huidinfecties](http://www.nhg.org/standaarden/samenvatting/bacteriele-huidinfecties)
- **Richtlijnen**
  - Richtlijn Lymfoedeem  
[www.lymfoedeem.nl/files/140501-definitieve-richtlijn-lymfoedeem.pdf](http://www.lymfoedeem.nl/files/140501-definitieve-richtlijn-lymfoedeem.pdf)
  - Patiëntenversie richtlijn Lymfoedeem  
[www.lymfoedeem.nl/files/richtlijnen-lymfoedeem-patientenversie-definitief-1-mei-2014.pdf](http://www.lymfoedeem.nl/files/richtlijnen-lymfoedeem-patientenversie-definitief-1-mei-2014.pdf)
  - Evidence-based richtlijn Erysipelas en cellulitis  
[www.nhg.org/sites/default/files/content/nhg\\_org/uploads/131130\\_richtlijn\\_erysipelas\\_en\\_cellulitis\\_definitief\\_1.pdf](http://www.nhg.org/sites/default/files/content/nhg_org/uploads/131130_richtlijn_erysipelas_en_cellulitis_definitief_1.pdf)
  - HASP-Richtlijn  
[www.nhg.org/themas/artikelen/richtlijn-informatie-uitwisseling-tussen-huisarts-en-specialist-bij-verwijzingen](http://www.nhg.org/themas/artikelen/richtlijn-informatie-uitwisseling-tussen-huisarts-en-specialist-bij-verwijzingen)

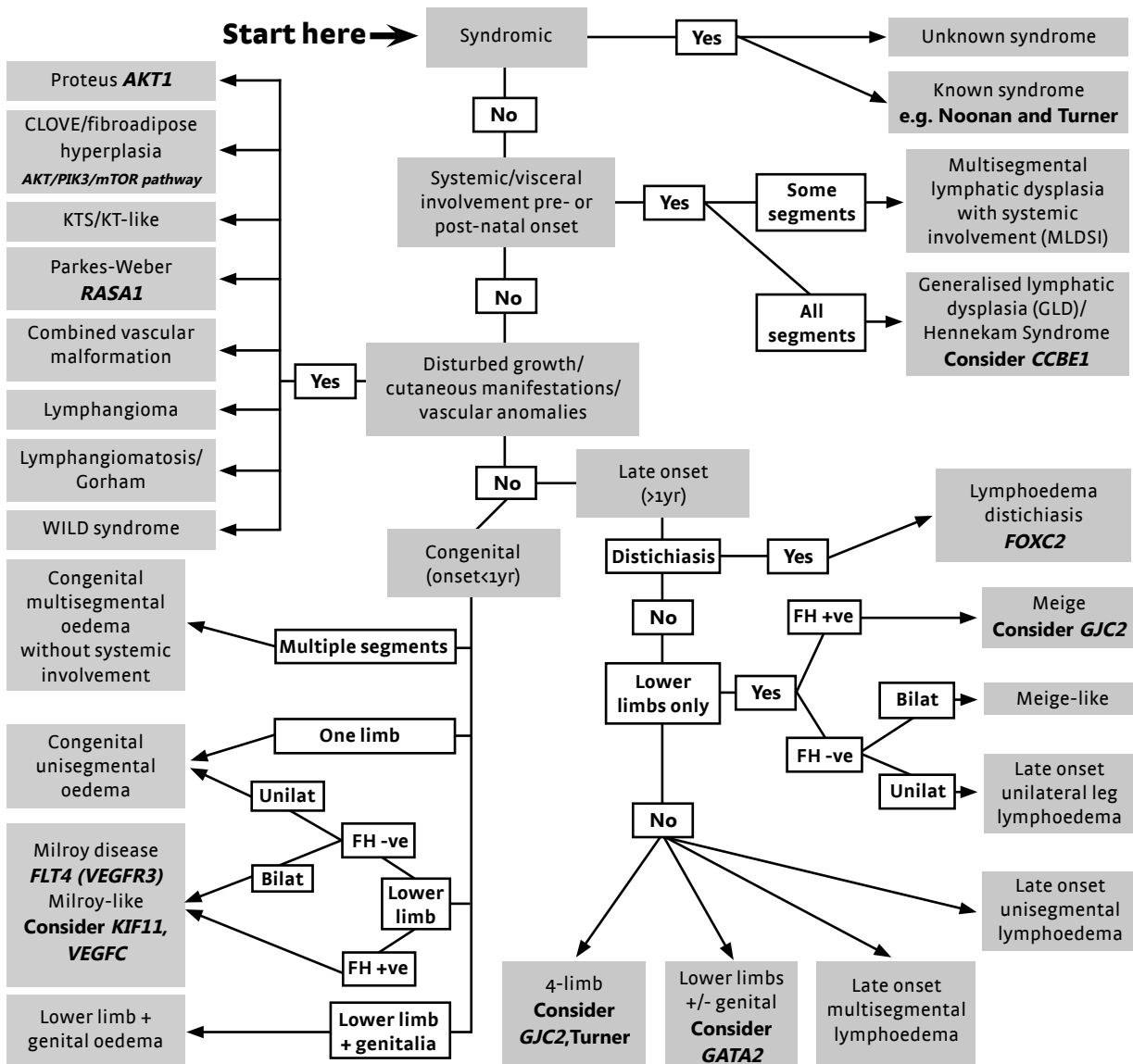
# Literatuurlijst

---

1. Bearda Bakker-Wensveen CAH, Van Duinen KF. Congenitale afwijkingen bij kinderen met lymfoedeem. *Oedeminus*. 2014 September; 3: 6-7.
2. Buiting C, Njoo K. Richtlijn informatie uitwisseling tussen Huisarts en Specialist bij verwijzing (HASP). 2008. Nederlands Huisartsen Genootschap.
3. Connell FC, Gordon K, Brice G, Keeley V, Jeffrey S, Mortimer PS, et al. The classification and diagnostic algorithm for primary lymphatic dysplasia: an update from 2010 to include molecular findings. *Clin Genet*. 2013; 84: 303-314.
4. Damstra RJ. Diagnostic and therapeutical aspects of lymphedema. Drachten; Stichting Lymfologie Centrum Nederland; 2009.
5. Damstra RJ, Mortimer PS. Diagnosis and therapy in children with lymphedema. *Phlebology*. 2008;23(6):276-86.
6. Eijssens EC. Rapport 'Spierziekten als zeldzame ziekten in de huisartsenpraktijk'. 2006.
7. Hendriks SA. Generieke zorgthema Huisartsgeneeskundige zorg. 2014. [www.zorgstandaarden.nl/wat-is-een-zeldzame-aandoening/generieke-zorgthemas](http://www.zorgstandaarden.nl/wat-is-een-zeldzame-aandoening/generieke-zorgthemas).
8. Gordon K, Spiden SL, Connell FC, Brice C, Cottrell S, Short J, et al. FLT4/VEGFR3 and Milroy disease; novel mutations a review of published variants and database update. *Hum Mutat*. 2012. DOI: 10.1002/humu.22223.
9. Joyce S, Gordon K, Brice C, Ostergaard P, Nagaraja R, Short J, et al. The lymphatic phenotype in Noonan and Cardiofaciocutaneous syndrome. *Eur J Hum Genet*. 2015: 1-7.
10. Ostergaard P, Simpson MA, Connell FC, Steward CG, Brice G, Woollard WJ, et al. Mutations in GATA2 cause primary lymphedema associated with a predisposition to acute myeloid leukemia (Emberger syndrome). *Nat Genet*. 2011. DOI: 10.1038/ng.923.
11. Ostergaard P, Simpson MA, Mendola A, Vasudevan P, Connell FC, Van Impel A, et al. Mutations in KIF11 Cause Autosomal-Dominant Microcephaly Variably Associated with Congenital Lymphedema and Chorioretinopathy. *Am J Hum Genet* (2012). DOI: 10.1016/j.ajhg.2011.12.018.
12. Ozyurta A, Sevinc E, Baykan A, Arslan D, Argun M, Pamukcu O, et al. Variable clinical presentation in primary lymphoedema: report of two cases. *Clin Dysmorphol*. 2014 (23): 83-87.
13. Smeltzer DM, Stickler GB, Schirger A. Primary lymphedema in children and adolescents: a follow-up study and review. *Pediatrics*. 1985. 76 (2):206-18.
14. Van Balkom IDC, Alers M, Allason J, Bellini C, Frank U, De Jong G, et al. Lymphedema-Lymphangiectasia-Mental Retardation (Hennekam) Syndrome: a review. *Am J Med Genet*. 2002. 112:412-421.
15. Van Steensel MAM, Damstra RJ, Heitink MV, Bladergroen RS, Veraart J, Steijlen PM, et al. Novel missense mutations in the FOXC2 gene alter transcriptional activity. *Hum Mutat*. 2009; 30: E1002-E1009.
16. Vinjé- Harrewijn A, Van Beek A, Haspels P. Omgaan met lymfoedeem. Bohn Stafleu & van Loghum; 2012.
17. Vreeburg M, Heitink MV, Damstra RJ, Moog U, Van Geel M, Van Steensel MAM. Lymphedema-distichiasis syndrome: a distinct type of primary lymphedema caused by mutations in the FOXC2 gene. *Int J Dermatol*. 2008. 47(1):52-55.
18. Yu H, Littlewood T, Bennett M. Akt. isoforms in vascular disease, *Vascul. Pharmacol.* (2015), <http://dx.doi.org/10.1016/j.vph/2015.03.003>.
19. Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie. Richtlijn Lymfoedeem. Utrecht: Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie; 2014.



## Classificatie en diagnostisch algoritme voor primair lymfoedeem



Definition of terminology used in the classification pathway	
Definition	Meaning
Congenital onset	Onset of lymphoedema before the age of one year.
Cutaneous manifestations	Naevi/pigmentation variations (e.g. epidermal naevi)/vascular malformations.
Distichiasis	Presence of aberrant eyelashes arising from the meibornian glands.
Disturbed growth	Hypertrophy (overgrowth) and hypotrophy of bone or soft tissue resulting in altered length of a limb or body part.
KT/KT-like	Klippel - Trenaunay/ Klippel - Trenaunay-like syndrome.
Late onset	Swelling presenting after one year of age.

vervolg op pagina 16

Definition of terminology used in the classification pathway ( <i>vervolg</i> )	
Definition	Meaning
Prenatal onset	Detection of lymphatic abnormality in the prenatal period. Isolated pedal oedema is excluded from this definition as this may be a presentation of Milroy disease.
Segment	A region of the body affected by lymphoedema (i.e. face, conjunctiva, genitales, upper limbs, lower limbs - each constitute one body part). Multisegmental refers to more than one segment affected by lymphoedema. Bilateral lower limb swelling is not considered to be multisegmental lymphoedema.
Syndromic	A constellation of abnormalities, one of which is lymphoedema.
Systemic involvement	Systemic lymphatic problems persisting beyond the newborn period or manifesting at any age thereafter. This includes hydrops fetalis, chylous ascites, intestinal lymphangiectasia, pleural and pericardial effusions, and pulmonary lymphangiectasia.
Vascular anomalies	Include congenital vascular abnormalities.

*Bron: F.C. Connell et al. The classification and diagnostic algorithm for primary lymphatic dysplasia: an update from 2010 to include molecular findings.*

## Bijlage 2

Verschillende drukklassen van de elastische kous		
Drukklassse	Mm Hg	Effect
I	15-21 mmHg	<i>Licht effect op oppervlakkige afvoersysteem</i> Indicatie: - Preventief - Bij lichte vorm van veneus oedeem bij varices
II	23-32 mmHg	<i>Matig effect op oppervlakkig afvoersysteem</i> Indicatie: - Bij behandeling en/of operatie van varices - Bij chronisch veneuze insufficiëntie met licht en matig oedeem - Lymfoedeem van de arm
III	34-48 mmHg	<i>Doeltreffend effect op oppervlakkig en diepe afvoersysteem en de weefsels</i> Indicatie: - Uitgebreide varices met oedeem - Ernstige mate van chronisch veneuze insufficiëntie - Gering post-trombotisch syndroom - Matig lymfoedeem van het been - Ernstig lymfoedeem van de arm
IV	≥49 mmHg	<i>Versterkt effect op het diepe afvoersysteem en de weefsels</i> Indicatie: - Ernstig post-trombotisch syndroom - Ernstig lymfoedeem van de benen

Bron: Vinjé- Harrewijn A, Van Beek A, Haspels P. *Omgaan met lymfoedeem*. Bohn Stafleu & van Loghum; 2012.

## Bijlage 3

Samenvatting aanbevelingen conservatieve therapie					
Tussen de initiële behandel fase en de onderhoudsfase zit een overgangsfase die 3-8 weken kan duren.					
Therapeutische interventies	Secundaire preventie	Initiële behandel fase	O V E R G A N G S F A S E	Onderhoudsfase	
Manuele lymfedrainage	-	X (alleen obstructief)			Zelf masseren*
Zwachtelen	-	X			Zelf zwachtelen
Therapeutische elastische kousen	-	Volumeverval 5-10 %			X
Intermitterende pneumatische compressie-therapie (IPC)	-	In combinatie met andere modaliteiten			Alleen bij afwezigheid mobiliteit
Krachttraining/oefeningen	X	X			Zelf trainen
Mobiliseren weefsel/fascie release techniek	-	X			Zelf masseren
Gewichtscontrole/afvallen	X	X			X
Huidzorg	X	X (instructie)			Zelf huidzorg toepassen
Bewustwording	X (cursus)	X (instructie)			Zelf kennis bewustwording toepassen

\*In de onderhoudsfase dient gestreefd te worden geen MLD door een therapeut toe te passen.

Bron: Richtlijn Lymfoedeem. 2014. Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie (NVDV).



# Verantwoording

---

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen het Nederlands Netwerk voor Lymfoedeem en Lipoedeem (NLNet), de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG). Deze brochure maakt deel uit van een reeks informatiebrochures voor de huisarts over zeldzame aandoeningen. Huisartsenbrochures zijn te raadplegen via [www.nhg.org](http://www.nhg.org) en de VSOP-websites [www.zichtopzeldzaam.nl](http://www.zichtopzeldzaam.nl) en [www.vsop.nl](http://www.vsop.nl).

## **Nederlands Netwerk voor Lymfoedeem en Lipoedeem (NLNet)**

NLNet heeft tot doel, door middel van een onafhankelijk platform, kennis en ervaring met betrekking tot lymfologische aandoeningen ter beschikking te stellen aan (ouders van) patiënten, patiëntenorganisaties en hulpverleners. Door de aandacht te vestigen op deze aandoening kan de toegang tot goede zorg gemakkelijker worden en kan de kwaliteit van leven verbeteren.

## **Nederlands Netwerk voor Lymfoedeem en Lipoedeem**

Postbus 1030  
3860 BA NIJKERK  
E-mail: [info@lymfoedeem.nl](mailto:info@lymfoedeem.nl)  
[www.lymfoedeem.nl](http://www.lymfoedeem.nl)

## **Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)**

Binnen de VSOP werken ongeveer 70 patiëntenorganisaties - voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter - samen aan betere zorg en preventie voor deze aandoeningen door onder andere stimulering van genetisch en biomedisch onderzoek en bezinning op erfelijkheidsvraagstukken.

## **VSOP**

Koninginnelaan 23  
3762 DA SOEST  
Telefoon: 035 603 40 40  
E-mail: [vsop@vsop.nl](mailto:vsop@vsop.nl)  
[www.vsop.nl](http://www.vsop.nl)

## **Het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)**

Het Nederlands Huisartsen Genootschap is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Het NHG heeft als doel het bevorderen van een wetenschappelijk verantwoorde beroepsuitoefening door de huisarts. Door vertaling van wetenschap naar huisartsenpraktijk draagt het NHG bij aan professionalisering van de beroepsgroep. Kernactiviteiten van het NHG zijn het ontwikkelen van NHG-Standaarden en andere richtlijnen, scholing en het ontwikkelen van producten om de huisarts te ondersteunen in zijn praktijk, zoals patiëntenvoorlichting ([www.thuisarts.nl](http://www.thuisarts.nl)).

## **Nederlands Huisartsen Genootschap**

Postbus 3231  
3502 GE UTRECHT  
Telefoon: 030 282 35 00  
E-mail: [info@nhg.org](mailto:info@nhg.org)  
[www.nhg.org](http://www.nhg.org)

## **Redactie**

Mevrouw drs. M.A. Griffioen, arts/auteur VSOP  
Mevrouw drs. I. Roelofs, projectmedewerker VSOP  
Mevrouw drs. C.J.A. Verhoeff-Braat, patiëntenvertegenwoordiger NLNet  
Mevrouw drs. L. te Hennepe, wetenschappelijk medewerker Preventie & Patiëntenvoorlichting NHG  
Mevrouw dr. H. Woutersen-Koch, arts/wetenschappelijk medewerker Afdeling Richtlijnontwikkeling & Wetenschap en Implementatie NHG

Deze uitgave is tot stand gekomen met bijdragen en adviezen van:

De heer dr. R.J. Damstra, dermatoloog Nij Smellinghe Ziekenhuis, Drachten.

Namens NLNet gaven mevrouw C.J.A. Verhoeff-Braat, mevrouw L. Essink, mevrouw J.M. Gouweloos-Eggen en mevrouw A.M.H. Harrewijn commentaar vanuit het patiëntenperspectief.

Deze brochure is tot stand gekomen mede dankzij de financiële bijdrage van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars.

Soest, september 2016

