



LGD Alliance Europe

Lymphangiomatosis und Gorham's Krankheit



Die LGD Alliance Europe hilft bei der Verbreitung von Wissen und unterstützt Patienten, ihre Familien und Ärzte, um die Versorgung der Patienten zu verbessern.

patients@lgda.eu
www.lgda.eu

WAS IST LYMPHANGIOMATOSE?

Lymphangiomatose besteht aus den Worten:

- lymph: Lymphe
- angi: Gefäß
- oma: Tumor (gutartig)
- tosis: Krankheitszustand

Es handelt sich also um einen Krankheitszustand mit Wucherungen in den Lymphgefäßen.

Lymphgefäße befinden sich in fast jedem Teil unseres Körpers. Deshalb kann Lymphangiomatose überall im Körper auftreten. Am häufigsten findet man sie aber in den Knochen und in der Lunge.

Die Tumoren werden durch eine krankhafte Vergrößerung und Vermehrung der Lymphgefäße hervorgerufen.

Lymphangiomatose wird auch Generalisierte lymphomatische Anomalie (GLA) genannt.

GLA hat viele Gemeinsamkeiten mit GSD. Bei 75% aller Patienten mit GLA sind die Knochen betroffen. Dies könnte bedeuten, dass GLA und GSD eher als Teile eines Krankheitsspektrums betrachtet werden sollten, und nicht als separate Krankheitsbilder.

WAS IST DIE GORHAM KRANKHEIT?

Die Gorham Krankheit ist eine seltene Krankheit, bei der der Knochen aufgelöst und durch Lymphgewebe ersetzt wird. Diese Krankheit wird auch Verschwindende-Knochen-Krankheit oder Massive Osteolyse genannt.

- Osteo: Knochen
- Lysis: Auflösung, verschwinden

Die Gorham Krankheit wird auch als Gorham Stout Syndrom bezeichnet.

Es wird vermutet, dass die Krankheit auf Grund der Wucherung von Lymphgefäßen in den Knochen eng verwandt mit der Lymphangiomatose ist.

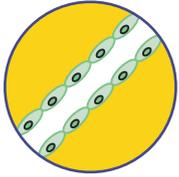
Die Lymphgefäße vermehren sich übermäßig und befallen den nächstliegenden Knochen, mit der Folge, dass dieser aufgelöst und durch dieses Gewebe ersetzt wird.

KAPOSIFORM LYMPHANGIOMATOSE

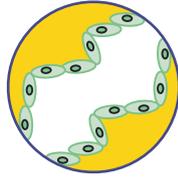
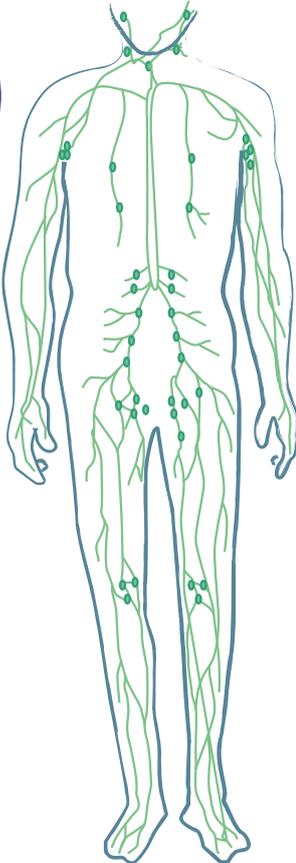
Kaposiform Lymphangiomatose ist eine bestimmte Form von GLA bei der krankhaft veränderte spindelförmige Lymphgefäßzellen auftreten. Verglichen mit anderen Patienten, die an Generalisierter Lymphgefäßanomalie (GDA) leiden, gibt sehr wenige Information über langfristige Krankheitsverläufe.

Patienten mit KLA haben eine schlechtere Prognose, insbesondere sobald die Lunge betroffen ist.

LYMPHSYSTEM

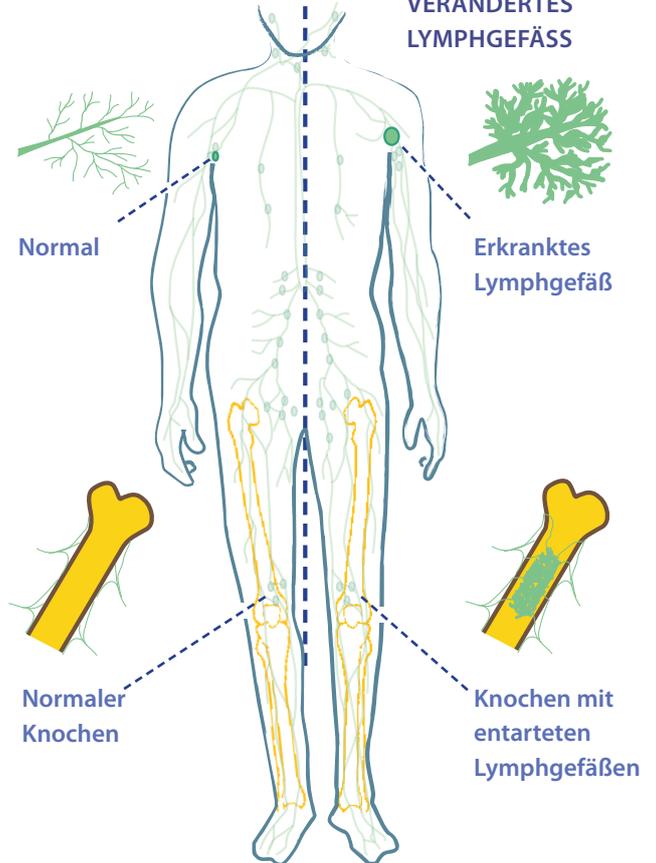


Normales
Lymphgefäß



Krankhaft
verändertes
Lymphgefäß

NORMAL





Lymphatische Fehlbildung in Nacken, Schulter und Rücken. Druck in der Fehlbildung verursacht manchmal das Reißen kleiner Blutgefäße in der Haut.



Lymphatische Fehlbildung in einem Bein.



Lymphatische Fehlbildungen in Knochen können sie schwächen. Der Rücken kann sich verformen, sobald Wirbel betroffen sind.

WER BEKOMMT DIESE KRANKHEIT?

Die Krankheit befällt Männer und Frauen aller Erdteile und wird nicht durch Vererbung weitergegeben. Sie kann in jedem Alter auftreten, aber am meisten verbreitet ist sie unter Kindern und jungen Erwachsenen. Erste Anzeichen und Symptome zeigen sich normalerweise vor dem 20. Lebensjahr. Außerdem wird die Krankheit bei Erwachsenen oft nicht richtig diagnostiziert.

WIE VERBREIT IST DIESE KRANKHEIT?

Auf Grund ihres seltenen Auftretens und häufiger Fehldiagnosen ist nicht bekannt, wie viele Menschen betroffen sind. Schätzungsweise werden jedes Jahr 10 -30 Patienten mit GLA oder GSD in der EU geboren.

WAS SIND DIE SYMPTOME?

Frühe Symptome der Krankheit sind pfeifende Atemgeräusche, Husten und Atemnot.

Die Schmerzen, die das Auflösen der Knochen begleiten, werden bei jüngeren Kindern oft mit "Wachstumsschmerzen" erklärt. Wenn die Knochen betroffen sind, kann das erste Symptom der Krankheit ein krankheitsbedingter Knochenbruch sein.

DIAGNOSE

Es ist ziemlich schwierig, die richtige Diagnose zu stellen und so kommt es häufig zu Fehldiagnosen. Es ist eine seltene Krankheit mit ähnlichen Symptomen, wie sie bei anderer häufigeren Krankheiten, wie Asthma oder Osteoporose, vorkommen.

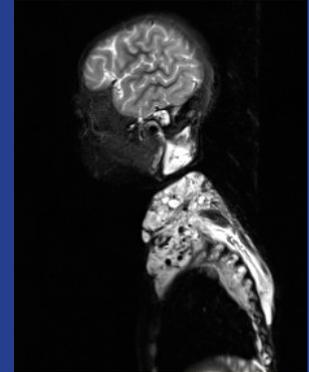
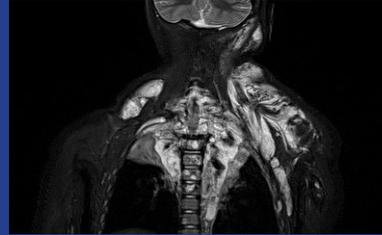
Invasion

Diese Krankheit ist gutartig. Allerdings infiltrieren die entarteten Lymphgefäße aggressiv das benachbarte Gewebe, den Knochen oder die Organe, was zu deren Auflösung und Ersatz durch dieses Gewebe führt.

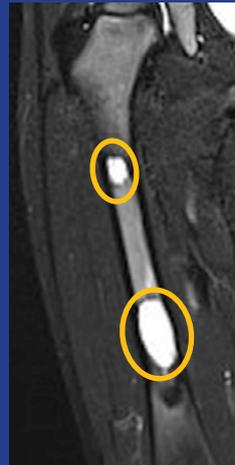
Diagnosewerkzeuge

Während Röntgenbilder, CT, MRT, Ultraschall, Lymphangiographie, Knochenszintigraphie und Bronchoskopie eine Rolle bei der Identifizierung dieser Krankheit spielen können, bleibt die Biopsie das entscheidende diagnostische Mittel. Eine Biopsie (kleine Gewebeprobe) kann durchgeführt werden, um die Diagnose zu bestätigen und nach spezifischen Markern zu suchen, um die individuell richtige Behandlungsmethode zu finden.

Es gibt jedoch Berichte über Biopsien, die zu ernsthaften Komplikationen führten, wie zum Beispiel Austreten von Lymphflüssigkeit in das Brustfell. Bitte besprechen Sie dies mit Ihrem Arzt.



MRT-Bilder von lymphatischen Fehlbildungen in Nacken, Schulter und Rücken. Die meisten hellen Bereiche sind Lymphflüssigkeit. Das Gehirn ist auch hell, aber ist nicht beteiligt.



Links: MRT-Aufnahme eines Knochens mit lymphatischen Fehlbildungen.

Rechts: Röntgenbild des gleichen Knochens mit lymphatischen Fehlbildungen.

WELCHE BEHANDLUNGSMETHODEN GIBT ES?

Es gibt keinen Standardansatz für die Behandlung von Lymphangiomatose und der Gorham-Krankheit.

Die Behandlung zielt oft darauf ab, Symptome wie Erschöpfung und Immunsuppression zu reduzieren und zu lindern.

Die Entfernung von Tumoren ist oft nicht möglich, da die Lymphgefäße von Blutgefäßen umgeben sind. Medizinische Therapie, Diät, interventionelle Radiologie und Chirurgie sind mögliche Behandlungsmöglichkeiten. Ein multidisziplinärer Ansatz ist erforderlich.

Beispiele für medizinische Therapie:

- Sirolimus
- Bisphosphonate
- Vincristin (Chemo)
- Thalidomid

Diät (bei bestimmten Erkrankungskonstellationen):

- Total parenterale Ernährung (TPN)
- Fettarme und proteinreiche Ernährung

Interventionellen Radiologie:

- Sklerotherapie

Operationsmöglichkeiten:

- Drainage
- Knochenzement
- Transplantation



BRAUCHEN SIE EINE ZWEITE MEINUNG?

Manchmal haben Ärzte Schwierigkeiten, die richtige Diagnose zu stellen. Oder die Wahl der richtigen Behandlung ist schwierig, weil Ihr Arzt sich mit dieser Krankheit nicht auskennt. Dies ist im Falle einer extrem seltenen Erkrankung oft der Fall.

LGD Alliance Europe kann Ihnen helfen, mit Ärzten in ganz Europa in Kontakt zu treten, die Erfahrung mit Lymphangiomatose und Gorham-Krankheit haben.

GEMEINSCHAFT

Wenn Sie mit einer seltenen Krankheit konfrontiert werden, scheint es, als würde Sie niemand verstehen. Deshalb haben wir zwei Facebook-Gruppen: eine für (Eltern von minderjährigen) Patienten und eine für ihre Familie und andere. Darüber hinaus können wir Sie auch mit anderen Patienten und deren Familien zusammenbringen.

PATIENTENREGISTER

Ohne Patienten gäbe es keine Informationen und keine wissenschaftliche Forschung. Aus diesem Grund wurde ein internationales Patientenregister mit medizinischen Informationen, Familienanamnese und anderen wichtigen Daten eingerichtet. Wir hoffen, dass die gesammelten Informationen im Register zu einer besseren Diagnose und Behandlung der Patienten führen werden, um eine bessere Lebensqualität zu erreichen. Besuchen Sie www.lgdaregistry.org, um sich anzumelden. Wir helfen Ihnen gerne beim Ausfüllen des Registers.



KONTAKT

Bitte kontaktieren Sie uns mit Fragen oder Bitten um Unterstützung. Patienten können uns jederzeit per E-Mail erreichen: patients@lgda.eu

Weitere Informationen zur LGD Alliance Europe und ihren lokalen Partnern finden Sie auf unserer Website: www.lgda.eu

UNTERSTÜTZE UNS

Die lokalen Partner der LGD Alliance Europe sind eingetragene Wohlfahrtsverbände. Die lebenswichtige Unterstützung, die wir Patienten, ihren Familien und der wissenschaftlichen Forschung geben, wäre ohne unsere großzügigen Unterstützer nicht möglich. Finden Sie auf unserer Website heraus, wie Sie als Einzelperson, Vertrauensperson oder Organisation helfen können!

PARTNER

Die LGD Alliance Europe wird vor Ort vom Alfie Milne Trust in Großbritannien, der LGD Alliance Nederland und der LGD Alliance Belgien sowie mehreren Patientenanwälten in anderen EU-Ländern vertreten.

Darüber hinaus wird die Arbeit an Lymphangiomatose und Gorham-Krankheit mit anderen Organisationen wie HEVAS, CMTC-OVM, VSOP, RADIORG, Eurordis, der Europäischen Kommission für seltene Krankheiten und der LGD Alliance in den Vereinigten Staaten geteilt.

