

ØDEM (væskeophobning) ved PWS

*Af Linda M Gourash, Pittsburg,
USA, børnelæge, medlem af
PWS-USA kliniske fagråd*

*Oversat af Susanne Blichfeldt,
børnelæge, fagrådet i
Landsforeningen for PWS i DK*

Væskeophobning i kroppen ses ofte først som hævede ben. Ved PWS er dette et advarselstegn på, at dårlig vægtkontrol påvirker personens helbred.

Ødem, dvs. væskeophobning i kroppen hos personer med PWS, er oftest et signal om, at det ikke er muligt at trække vejret ordentligt på grund af overvægt. Fænomenet kaldes fedme-hypoventilation.

Ved overvægt udvikles vejrtrækningsbesvær under søvn og kan være uerkendt til stede i mange år uden andre tegn, end at ”noget er ikke helt godt”: dårlig vejrtrækning under søvn, træthed og hovedpine og måske dårligt humør i de vågne timer.

Selv om ødem ofte er et tidligt signal om, at der også er fedme-hypoventilation, er det ofte overset. Det kan være, fordi ødemet ofte ikke bemærkes hos en overvægtig person. En god måde at beskrive ødemet på, er den måde, det føles. Vævet under huden føles hårdt, og fastheden af underbenet og senere maven øges. Man kan sammenligne med, hvordan det føles at røre ved eller trykke med en

finger på underbenet sammenlignet med fx på armene.

Der er typisk en ret klar afgrænsning af, hvor højt op ødemet går til, det kan være til knæniveau, lyskeniveau eller måske højere op på kroppen.

Det kan være sværere at afgrænse hos børn, som imidlertid kan være ret belastede af væskeophobning (ødem) og dermed dårlig vejrtrækning, uden at man er klar over det.

I de tilfælde hvor der ikke behandles med vanddrivende medicin, svarer graden af ødem helt godt til graden af natlig hypoxi (for lavt indhold af ilt i blodet) på grund af for utilstrækkelig vejrtrækning. Opdager man en let grad af ødem op til knæene eller lårene, vil det være et tidligt tegn på samtidig påvirkning af hjerte og lunger. Disse personer vil oftest få målt normalt iltindhold i blodet i løbet af dagen, men iltmåling under aktivitet vil måske vise lavere værdier. I tilfælde hvor man finder ødem, vil natlig måling af ilt i blodet oftest vise temmelig lave værdier, sommetider hele natten, og også så personen ikke reagerer normalt ved apnø (vejrtrækningspause) under søvn.

At blive hurtig træt ved fysisk aktivitet kan skyldes ”fedme hypoventilation”, men det kan være svært at skelne fra manglende lyst til fysisk aktivitet! Nogle sover med ekstra puder for at holde hovedet højt, nogle har lange vejtrækningspauser under søvn, men ikke alle med ødem.

Hurtig vægtøgning, som ikke kan forklares ved, at der er spist meget, kan være førte tegn på ødem (dvs. den øgede vægt skyldes først og fremmest øget mængde væske i kroppen).

Komplikationer

Langvarigt ødem giver kronisk vævsbeskadigelse, specielt i nedre kropsdele, hvor væsken især samler sig. Det påvirker blodkredsløb og lymfekredsløb og kan give sår, blodpropper og betændelse i huden (som fx ”rosen”). Tiltag for at behandle den tilgrundliggende årsag til fedme-hypoventilation er nødvendigt for at hindre blivende skade på lymfe og blodkredsløb i benene. Der opstår uden tvivl lettere betændelse, hvis der ”pilles” i huden på benene, og der samtidigt er ødem.

Betændelse (cellulitis) i vævet hvor der er ødem

Tegn på betændelse kan være svært at se, hvis benene allerede er kronisk hævede og spændte, og huden føles hård og er misfarvet selv uden betændelse. Det er vigtigt dagligt at ”inspicere” benene og se efter ændringer på huden. Afgrænsede områder med betændelse, der opdages hurtigt, kan behandles med antibiotika

i tabletform, sværere tilfælde må behandles med indsprøjtning af antibiotika (i drop), især hvis der er tegn til almen sygdom med feber og almen utilpashed. Forebyggende behandling med antibiotika frarådes. Det kan medføre, at bakterier i huden bliver resistente (ufølsomme) for det givne antibiotikum.

Fortsat fysisk aktivitet og holde benet højt, når man sidder, er vigtigt. Betændelse og overfladiske blodpropper i huden er ingen hindring for at bevæge sig - tværtimod er det vigtigt. Personer, som af en eller anden grund ikke kan gå, må ofte behandles med blodfortyndende medicin for at hindre blodpropper.

Behandling af ødem

Direkte tryk på huden eller brug af støttestrømpe er af begrænset værdi, med mindre det er en del af en speciel behandling for lymfeødem. Nogle gange kan støttestrømper gøre ondt værre ved at beskadige vævet og hæmme væsken i at ”komme væk” fra benet, der er hævet. Genoptræning til det højeste mulige niveau af fysisk aktivitet er det vigtigste.

At bevæge sig meget uden at tage vanddrivende medicin er meget effektivt til at fjerne ophobet væske og skabe en naturlig vandladning. Det betyder, at væske, der har samlet sig i kroppen, bliver ”flyttet” tilbage til kredsløbet og udskilt via nyrerne. Nogle gange kommer den øgede væskemængde først efter flere dages fysisk aktivitet ud med urinen, og man

registrerer et vægttab på op til 2 kg pr dag, dog oftest ca. ½ kg pr dag som det mest almindelige. Men det kan ske forsinket hos personer, som er mere syge (med store ødemer).

Udover at fjerne den ophobede væske kan fysisk aktivitet øge kroppens iltindhold og endda stoppe søvnapnø, som kan give ødem. Nogle gange behandles med CPAP eller BiPap for apnø, men behov for denne behandling kan somme tider ophøre, hvis ødemet forsvinder ved hjælp af et dagligt program med øget fysisk aktivitet (motion).

Illtilskud, specielt når det gives uden CPAP, kan være risikofyldt og påvirke vejtrækning i negativ retning samt nedsætte vejtrækningsdybde og frekvens, evt. over dage.

Overforbrug af ilt og vanddrivende medicin er de 2 farligste og hyppigste

fejl ved behandling af personer med fedme- hypoventilation og ødem.

Selv personer, som er hæmmet af deres overvægt og har lavt iltindhold i kroppen, må begynde at bevæge sig mere evt. bare nogle få skridt mere dagligt. Et gangstativ kan være meget nyttigt for en, der kun har kunnet sidde i lang tid.

Med støtte og opmuntring kan personer med PWS komme til at gå mere og mere hver dag, og målet er mindst 1 times gang daglig, evt. fordelt på 2 x ½ time (det gælder større børn og voksne). På den måde vil alle opleve en stor bedring, og ødemet vil svinde. Hvis benene har været meget hævede i årevis, vil en vis hævelse fortsat være der, da lymfesystemet er blevet skadet. Derfor er tidlig forebyggelse det bedste!

Specielt til lægen om ødem ved PWS

1. Trykmærker (pitting) ved ødem ved PWS er ofte ikke til stede, selv ved svært ødem.
2. Forandringer ved røntgen og hjertescanning er meget sene tegn ved ødem, først når personen er meget handicappet af ødem.
3. Slutstadiet ved fedme-hypoventilation er højresidigt hjertesvigt (pulmonal hypertension), sjældnere venstresidigt hjertesvigt. Lungeødem er sjældent en del af det kliniske billede selv ved svært ødem. Øget aktivitet er mere værdifuldt end vanddrivende medicin.
4. Vævsbetændelse: unormale blodprøver for infektion (celletal mm), feber, ubehag og smerte kan være sent optrædende. Antibiotika som tablet, evt. sammen med et svampemiddel kan være effektivt.

Susanne Blichfeldt har flg. kommentar til den amerikanske artikel:

Ødem ved PWS ses især ved overvægt, og det er vigtigt at være opmærksom på risikoen.

Artiklen er oversat direkte fra amerikansk (engelsk) med tilladelse fra forfatteren, og hun har bedt om, at vi ikke undlader noget af hendes tekst, som hun har skrevet efter konferencen i Rumænien. Her kom det frem, at mange voksne med PWS i mange lande har store problemer med ødem. Et problem som Linda Gourash kender meget til fra sit arbejde som læge i PWS krisecenteret i Pittsburg i USA, hvor hun har arbejdet i mange år. Her bliver svært overvægtige (vægt op til 200 kg) med PWS indlagt, og de har evt. også svære vejtrækningsproblemer på grund af overvægt.

Selv om mange med PWS i dag i Danmark ikke er overvægtige og slet ikke i så svær grad, som det nok oftere mødes i andre lande, inkl. USA, har artiklen dog flere vigtige budskaber også til os i DK.

Det allervigtigste, som ikke kan understreges nok, er at overvægt (også ved PWS!) er forbundet med øget sygelighed, og fysisk aktivitet er så vigtig: hvis man ikke bevæger sig, får man væskeophobning i kroppen, specielt benene, senere lungerne (væsken samler sig nedadtil), og behandlingen af dette er først og

fremmest fysisk aktivitet, altså at bevæge sig. Daglig gang (eller løb) er vigtigt. Brug af motionscykel og svømning kan også være godt, men fysisk aktivitet, hvor man bærer på sin egen krop som ved gang, må ikke underkendes og kan ikke erstattes af kortere svømmeture eller cykling på motionscykel. De andre aktiviteter kan være et vigtigt supplement til styrkelse af smidighed og kondition

Billeder af fødder og ben med ødem:



Umiddelbart mindre udtalt ødem hos en 19-årig, som dog havde ødem helt op til brystkassen.



Kronisk ødem hos en lidt ældre person med kronisk vævsskade.