

5. Nürnberger Symposium für Lymphologie und Phlebologie

Das Lymphödem – Entstehung und Verlauf

Dr. Ulrich Eberlein

Praxis für Gefäßmedizin – Venenkompetenzzentrum

96450 Coburg



Ein **Lymphödem** entsteht bei einem gestörten Gleichgewicht zwischen:

⇒ **Flüssigkeitsaustritt** aus den Blutkapillaren ins Interstitium und

⇒ **Flüssigkeitsabtransport** über die Kapillaren des Blutgefäßsystems und Lymphgefäßsystems

Definition Lymphödem

S2k Leitlinie AWMF 05/17:

Das Lymphödem ist eine **chronische, entzündliche Erkrankung des Interstitiums** als Folge von **primärer oder sekundärer Schädigung des Lymphdrainage-systems** mit konsekutiver Vermehrung und Veränderung der interstitiellen **Gewebsflüssigkeit** und daraus resultierender **Alteration des Gewebes**.

Formen des Lymphödems

- **Primäres Lymphödem** (angeboren, 33%):
 - Hereditär (1-3%)
 - Sporadisch (97-99%)
- **Sekundäres Lymphödem** (erworben durch äußere Faktoren, 66%)

Primäres Lymphödem

- Genetisch bedingte Entwicklungsstörung der Lymphbahnen und/oder Lymphknoten
- Genetischer Defekt familiär vererbt (**hereditär**, 1-3%) oder durch **Spontanmutation** während der Embryonalentwicklung (97-99%)
- Häufig Mutationen im Gen für den Wachstumsfaktor VEGFR-3 (Lymphangiogenese) oder für den Transkriptionsfaktor FOXC2

Primäres Lymphödem - Daten

- Manifestation kongenital, in Jugend (z.B. Pubertät, Gravidität, L. praecox <35J) oder später (L.tardum >35 J) möglich
- Häufigkeit 0.05%, ca. 40.000
- Inzidenz 1:6000 Geburten
- Geschlecht m:w = 1:4,5
- Verteilung häufig Extremitäten (Beine)

Hereditäres Lymphödem

- Typ I Nonne Milroy (kongenital)

Manifestation bereits bei Geburt, meist untere Extremitäten

- Typ II Meige (praecox)

Manifestation während Pubertät, meist untere Extremitäten

- Lymphödem-Distichiasis-Syndrom

Manifestation meist späte Kindheit, Doppelreihe von Wimpern

Primäres Lymphödem - Ursache

Lymphgefäße

- Aplasie / Atresie
- Hypoplasie
- Hyperplasie / Dysplasie

Lymphknoten

- Lymphknotenfibrose
- Lymphknotenagenesie

Primäres Lymphödem

- Genetische Prädisposition (aktuell 9 Gene)
- Über Keimbahn vererbt (hereditär, familiär gehäuft) oder sporadisch auftretende Genmutation möglich
- Manifestation fetal, perinatal oder auch erst später möglich

Primäres Lymphödem

- Bestandteil komplexer Fehlbildungen (Klippel Trenaunay Syndrom, Turner Syndrom, Lymphödem Distichiasis Syndrom)
- OMIM (Online Mendelian Inheritance in Men) Datenbank

Sekundäres Lymphödem - Daten

- Manifestation durch äußere Ursache zu jedem Lebensalter möglich
- Häufigkeit 0,2 – 2%, um 1.500.000
- Inzidenz abhängig von Noxe
- Geschlecht geschlechtsunabhängig
- Verteilung Ort der Schädigung, am empfindlichsten Leistenregion

Sekundäres Lymphödem

- Nach Operationen
- Nach Bestrahlungen
- Nach Traumen
- Nach Entzündungen
- Nach Infektionen
- Chronisch venöse Insuffizienz St. II-III
- **Tumorerkrankung (malignes Lymphödem)**
- Filariasis (weltweit häufigste Ursache)
- Artifizuell (Selbstschädigung)

Postoperatives Lymphödem

- Lymphknotenexstirpation (Leiste, Axilla, Hals)
- Lymphödem nach LK-Exstirpation Leiste>Axilla
- Gefäßoperationen (arteriell, venös)
- Venenentnahme für Herzbypass (ACVB)
- Knie-TEP
- Eingriffe im Beckenbereich (Prostata, Blase, weibliche Geschlechtsorgane)

Postoperatives Lymphödem

- Rotter Halstedt / Radiatio 50%
- Mod. Radikal Mastektomie mit Axillarevision (>10 LK)
 - Arm 25%
 - Rumpf 75%
- Axilläre Sentineltechnik 3-5%
- Pelvine Lymphadenektomie (>10LK) 10%
- Leistenlymphknotendissektion 50-75%
- Leiste Sentineltechnik 5-10%

Lymphödem - Adipositas

- induzierender und aggravierender Faktor
- in Industrienationen inzwischen häufigste Ursache für sekundäres Lymphödem v.a. der unteren Extremitäten
- Ursache in mechanischer Behinderung des Lymphtransportes durch Fettmassen

Stadieneinteilung des Lymphödems

- **Stadium 0**
Zufallsbefund, keine Schwellung, pathologisches Lymphszintigramm
- **Stadium I**
Ödem von weicher Konsistenz, auf Hochlagern und über Nacht deutlich rückläufig
- **Stadium II**
nur wenig eindrückbares, festes Ödem mit Gewebsveränderungen, Hochlagern ohne Wirkung, über Nacht keine Besserung
- **Stadium III**
harte Schwellung, verunstaltend bis immobilisierend, Hautveränderungen (Pachydermie, Papillomatose)

Lymphödem Stadieneinteilung (aus Weissleder / Schuchardt)

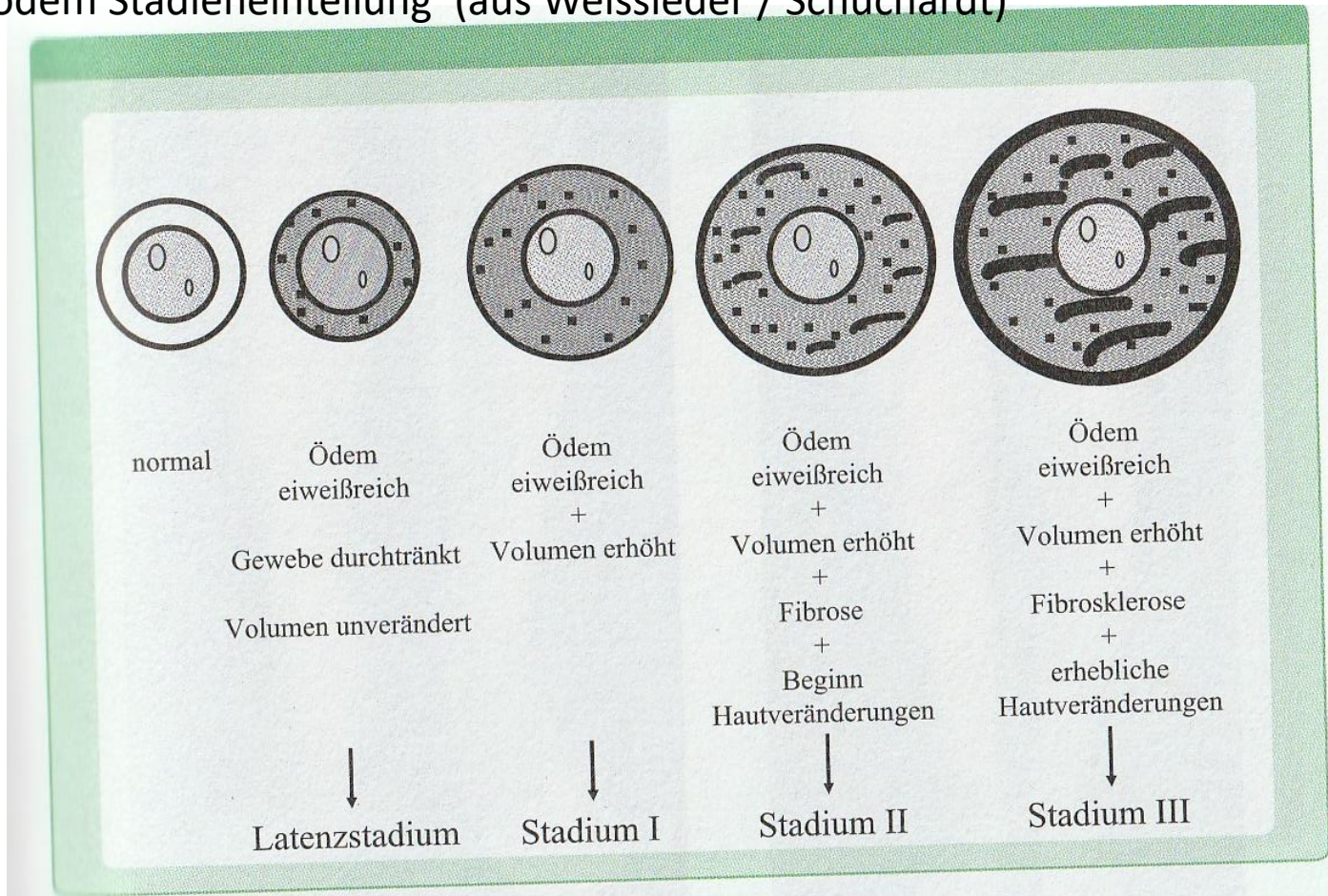


Abb. 3-10)

Phasen der Lymphödementwicklung am Beispiel des Unterschenkels. Volumenzunahme vorwiegend auf den epifaszialen Raum beschränkt. Die grobe Punktierung markiert die vermehrte Proteinanreicherung, die strichförmigen Strukturen die Fibrose. Der subfasziale Raum ist an der Volumenänderung weitgehend unbeteiligt.

Lymphödem - Verlauf

- Das Lymphödem ist ohne Therapie eine chronisch progrediente Erkrankung, die Stadien werden kontinuierlich durchschritten und der Schweregrad der Erkrankung schreitet weiter fort, was zu einer deutlich reduzierten Lebensqualität führt und mit einem hohen Risiko für Komplikationen behaftet ist.
- Ziel der Therapie muss deshalb sein, eine Chronifizierung und Progredienz zu verhindern

Lebensqualität bei Lymphödem

Reduktion der Lebensqualität durch:

- Schwellung bis zur Deformierung
- Rezidivierende Infektionen (Erysipel)
- Eingeschränkte Beweglichkeit, Schwäche, Steifigkeit der betroffenen Extremität
- Psychisch (Angst, Depression)

Erysipel

- aus völligem Wohlbefinden akut einsetzendes schweres Krankheitsgefühl mit hohem Fieber, teilweise auch Übelkeit und Erbrechen
- Erreger beta-hämolysierende Streptokokken
- Eintrittspforte ins Gewebe i.d.R. kleine Verletzungen (auch Interdigitalmykose)
- erhöhtes Rezidivrisiko

Angiosarkom (Stewart-Treves-Syndrom)

- Maligner Tumor aus dem Lymphgefäßgewebe bei lange bestehendem Lymphödem
- Hoch maligne
- Extrem selten

Malignes Lymphödem

- Sekundäres Lymphödem verursacht durch einen bösartigen Tumor in einem anderen Organ
- Abhängig vom Organ
- Nicht selten

Lymphödem

Proteinreiches interstitielles Ödem

Chronische Entzündung

Gewebeproliferation

Ohne Therapie Progredienz

Lymphödem

Primärprävention bei gefährdeten Personen v.a. durch Aufklärung über die Art und Frühsymptome der Erkrankung sowie Erteilen von Verhaltensregeln zur Lebensführung.

Sekundärprävention durch konsequente Therapie

Lymphödem

Eine nachhaltige Befundbesserung ist abhängig von der **Behandlungskette**

- Arzt
- Lymphtherapeut
- Sanitätshaus
- Patient