

Anatomie des Lymphsystems

Während das Blutgefäßsystem von Arterien und Venen einen geschlossenen Kreislauf darstellt, der durch die Pumpfunktion des Herzens betrieben wird, ist das Lymphgefäßsystem, das aus initialen Lymphgefäßen, Präkollektoren, Kollektoren, Ductus thoracicus, Ductus lymphaticus dexter, Ductus thoracicus sinister und zahlreichen Lymphknoten besteht, ein Halbkreislauf. Die initialen Lymphgefäße, die auch Lymphkapillaren genannt werden, beginnen blindsackartig oder als fingerförmige Röhren im Interstitium. Bei einem Durchmesser von 0,05 mm sind sie als Kapillarnetz mit einer Maschenweite von 0,5 mm in der gesamten Haut verteilt. Diese klappenlosen Lymphkapillare werden durch ein Fasernetz aus Ankerfilamenten im umgebenden Gewebe fixiert und gleichzeitig offen gehalten. Eine Druckerhöhung und damit Ausdehnung des Interstitiums, wie sie z. B. bei einem Ödem entsteht, führt durch Zug an den Ankerfilamenten zur Öffnung der überlappend aufliegenden Endothelzellen der initialen Lymphgefäße. Die von Castenholz erstmals beschriebenen Überlappungszonen der Endothelzellen bilden durch Dehnung und Zug an den Ankerfilamenten interzelluläre Öffnungen, die als Lymphpforten die Aufnahme der Prälymphe in das Lumen der initialen Lymphgefäße ermöglichen.

Die Lymphpforten können bis zu 6 µm groß werden, ihre Anzahl schätzt Herpertz auf bis zu 10 000 pro mm³ Haut.

Die duale Aufgabe des Lymphsystems, nämlich die Abwehr schädlicher Stoffe (immunologische Funktion) und der Abtransport makromolekularer Substanzen aus dem Interstitium (Drainagefunktion) nimmt ihren Beginn durch die Filtration der dem Blut entstammenden primären Lymphe, die im Ruhezustand bis zu 10 Liter pro Tag beträgt. In 24 Stunden werden 2–3 Liter Lymphe täglich in den Blutkreislauf zurückgeführt. Die Aufnahme beträgt jedoch ein Vielfaches.

Dieser lymphatischen Transportkapazitätsreserve ist zu verdanken, dass Ödembildung bei Erkrankungen durch Anstieg des Lymphzeitvolumens als Ausdruck der Sicherheitsventilfunktion vermieden werden bzw. schnell zum Abfluss kommen. Wenn die Prälymphe durch die flatterventilartigen Zellrandüberlappungen der Lymphpforten aufgenommen ist und die in ihr transportierten lymphpflichtigen Substanzen in das Lumen eingebracht hat, wird sie durch wechselnde interstitielle Drucke sowie muskuläre Aktivitäten und Bewegungen, aber auch durch die Eigenkontraktion des durch die Klappen begrenzten Lymphangions zentralwärts Weitergetrieben.

Zu den lymphpflichtigen Substanzen werden gezählt:

- *Große Proteinmoleküle*
- *Proteingebundene Hormone*
- *Viren*
- *Bakterien*
- *Tumorzellen.*

Die Lymphe wird nun den Präkollektoren, in die die Lymphkapillaren münden, zugeführt. Präkollektoren sind klappentragende, von bindegewebiger Faser umgebende und mit elastischen Fasern und Muskelzellen versorgte einschichtige endotheliale Gefäße, die teilweise Klappenbesatz haben und Lymphe zu den tiefer gelegenen Kollektoren leiten. Präkollektoren befinden sich unterhalb des Koriums, senkrecht in der Subkutis in die Tiefe ziehend als Verbindung zu den waagrecht zur Muskelfaszie verlaufenden Kollektoren. Sie entleeren kutane Areale von bis zu 3 cm Durchmesser. Die parafaszial verlaufenden Kollektoren bilden als Lymphsammelgefäße mit einem Durchmesser von einem halben Millimeter die wichtigsten Transportelemente des Lymphgefäßsystems.

Als klappentragendes Gefäß mit einer Intima, Media und Adventitia zur Eigenkontraktion fähig, transportieren sie die Lymphe zentralwärts. Von Bedeutung ist hierbei, dass Kollektoren durch zahlreiche Klappen physiologisch als Lymphangiome mit einer Länge von 3 bis 15 mm verstanden werden können. Die einzelnen Lymphangiome sind kontraktionsfähig und führen im Sinne eines „lymphologischen Herzens“ pulsierende Kontraktionen mit einer Frequenz von 2 bis 4 pro Minute aus. Diese Frequenz kann bis zum Vierfachen erhöht werden, so dass Lymphtransportkapazität und Lymphzeitvolumen dann ebenfalls ansteigen.

Während die Lymphgefäße selber mit einer Strömungsgeschwindigkeit von bis zu 80 cm pro Minute Lymphe zentralwärts treiben, wird in den immunologischen Elementen des Lymphgefäßsystems, den Lymphknoten, die Durchflutung deutlich verlangsamt. Hier kann die Passage bis zu 30 Minuten dauern. Das immunologische Filter- und Abwehrorgan „Lymphknoten“ ist bis zu 600 mal am Menschen vorhanden.

Lymphknoten prägen das immunologische Gedächtnis in dem die zuführenden Lymphgefäße (Vas afferens) Lymphe in die Sinus des Lymphknotens ergießt und filtert, im Lymphfollikel Lymphozyten gebildet werden und diese wiederum Kontakt zur Lymphe finden. Werden Lymphknoten dem Lymphgefäßsystem entnommen, so wie es bei tumor-chirurgischen Eingriffen der Fall ist, kommt es zur Behinderung des Abflusses und nachfolgend zur Ödembildung.

Eine lymphostatische Insuffizienz kann jedoch nicht nur durch die Schädigung der Lymphknoten, sondern auch durch Schädigung der Lymphgefäße selbst verursacht sein. Zu unterscheiden ist zwischen primären Schädigungen, sekundären Schädigungen und funktionellen Schädigungen.

Zu den primären Schädigungen zählen:

- *Lymphgefäßhypoplasien*
- *Lymphangiektasien*
- *Primäre Lymphknotenfibrosen.*

Zu den sekundären Schädigungen zählen Veränderungen, die durch

- *Traumata*
- *Bestrahlungen*
- *Operationen*
- *Infekte*
- *Entzündungen*
- *Parasiten*
- *Tumoren entstehen.*

Unter funktionellen Schädigungen des Lymphgefäßsystems subsumiert man:

- *Fehlfunktion der Muskelpumpe*
- *murale Insuffizienzen mit Ausbildung perilymphvaskulärer Proteinfibrosen oder*
- *Lymphgefäßgerinnseln*
- *Kompression von Lymphgefäßen, z. B. durch Adipositas permagna*
- *artifizielle Ödeme*
- *komprimierende Kleidung.*

Was immer Ursache der Lymphostase ist, klinisch erscheint das Lymphödem grundsätzlich als eiweißreiches Ödem mit einer schmerzlosen Dellbarkeit als Ausdruck des interstitiellen proteinreichen Ödems. Die Dellbarkeit lässt wegen der Einlagerung von Proteinen im Verlaufe der Chronizität nach. Proteinfibrosen stehen dann für den Endpunkt einer chronischen Lymphostase.

Die Auflösung einer Lymphostase erfolgt therapeutisch durch komplexe Entstauungstherapien. Hierbei unterstützend wirkt die Ausbildung von Umgehungskreisläufen, wie z. B. dem cephalen Bündel am Arm, die Aktivierung lympho-lymphatischer Anastomosen oder die Umleitung des Arrestes über benachbarte lymphatische Wasserscheiden und gelegentlich nachgewiesener lymphovenöser Anastomosen.

Diagnostik

Die Anamnese spielt also eine wesentliche Rolle in der Lymphologie und sollte diesen Stellenwert auch bei späteren therapeutischen Überlegungen beibehalten. Bei sekundären Lymphödemen nach Operationen, Infekten, Traumata oder Tumoren ist eine weiterführende apparative Diagnostik bei klarem klinischen Bild nicht indiziert. Während sekundäre Schädigungen an den unteren Extremitäten nicht selten beidseits auftreten, was sich aus den anatomischen Verhältnissen im Bereich der Cisterna chyli bzw. als Zustand nach Lymphadenektomien bei gynäkologischen oder urologischen Tumoren ergeben kann, bilden sich sekundäre Ödeme im Bereich der Arme häufig anamnestisch begründbar nur einseitig aus. Generell sind sekundäre Verlaufsformen zu 86 %, primäre Lymphödeme zu 14 % zu erwarten. Bei primären Lymphödemen ist die Familienanamnese hilfreich. Hypoplastische Veränderungen an Lymphgefäßen treten an den Beinen deutlich häufiger als an den Armen auf.

Anamnese

Zur speziellen Ödemanamnese ist es unerlässlich, einen internistischen Befund von Schilddrüse, Niere und Herz zu erheben. Die radiologischen Befunde zu Venen und Arterien sind Bestandteil der Anamnese.

Klinische Diagnostik und Differentialdiagnostik

Die klinische Untersuchung soll Auskunft geben über Ausdehnung und Stadium des Ödems. Die Dellbarkeit, eine Schmerzhaftigkeit und besonders die Elastizität der Haut sind wichtige klinische Untersuchungsmerkmale. Von Kaposi zuerst und von Stemmer erneut beschrieben wurde ein klinisches Zeichen, das als Kaposi-Stemmer positives Zeichen dann vorliegt, wenn die Haut über dem Rücken der zweiten Zehe nicht mehr als Falte mit den Fingern abzuheben ist.

Dieses für die Zehen beschriebene Zeichen lässt sich natürlich vom geübten Untersucher auch an jeder anderen Körperstelle problemlos nachweisen und bestätigt im positiven Fall das Vorliegen eines peripheren Lymphödems. Besonders beim Verdacht auf Armlymphödem sollte in Folge von Axilla-Ausräumung auch an der Thoraxwand beidseits sowie in der Rückenpartie beidseits untersucht werden und durch Bestätigung des Kaposi-Stemmer-Zeichens das Vorliegen von Ödemen diagnostiziert werden. Die Ödemmessung kann mittels einfacher Umfangsmessung oder aufwendiger, als absolute Volumenmessung nach Kuhnke, mit einem Perometer nach Fischbach oder einem Ödemgradmesser nach Herpertz vorgenommen werden. Eine neue Methode der dreidimensionalen Messung findet sich zur Zeit für Lymphödeme in der klinischen Evaluation. Die klinische Diagnostik wird nach der Inspektion und körperlichen Untersuchung besonders Hautveränderungen, wie Papillomatose, Fisteln, Ekzeme, Lymphzysten, aber auch phlebologische Krankheitsbilder und radiologisch bedingte Hautveränderungen dokumentieren. Die Labordiagnostik hilft bei Lymphödemen nicht weiter. Lediglich bei Verdacht auf eine intestinale Lymphangiodyplasie ist Labordiagnostik zum Nachweis einer Hypoproteinämie und Hypokalzämie dringend geboten. Internistische Krankheitsbilder von Schilddrüse, Herz und Nieren müssen bei Ödemen natürlich grundsätzlich bedacht werden.

Differentialdiagnosentabelle

Zu Lipohyperplasia dolorosa (Lipödem) und Lymphödem.

Nuklearmedizinische Diagnostik

Weiterführende Diagnostik zur einmaligen Bestimmung der vorhandenen Schädigung sollte durch eine Funktionslymphszintigraphie vom Nuklearmediziner vorgenommen werden. Hierzu wird eine radioaktiv markierte Substanz nach subkutaner Injektion in das Interstitium des Vorfußes unter funktionellen Bedingungen auf einem Laufbandergometer in ihrem Abtransport mit einer Gammakamera gemessen.

Im Vergleich mit Normalwerten kann der Up-take Auskunft bezüglich einer Störung der Transportzeit geben. Hiermit sind also funktionelle und dynamische Aussagen möglich. Die Ursache des Ödems wird durch diese nuklearmedizinische Untersuchung nicht geklärt. Ohne eine solche Untersuchung lässt sich allerdings über die Dynamik der Ödementwicklung und den Verlauf unter Therapie keine profunde und prognostisch relevante Aussage treffen. Dies sei insbesondere für die Befunde der primären Lymphödeme an den Extremitäten angemerkt. Auch wenn eingewendet werden kann, dass doch nur selten eine beidseitige primäre Schädigung vorliegt, so ist es für einen Patienten von großer Bedeutung, ob die durch möglicherweise Minimaltraumen ausgelöste Ödematisierung einer Extremität progredient sein wird und ob die zweite Extremität ebenfalls betroffen ist oder nicht.

Radiologische Diagnostik

Obsolet sind direkte Lymphangiographien Diese Methode, welche 1955 von J. B. Kinmonth in die Routinediagnostik eingeführt wurde, ist heute ersetzt durch indirekte Lymphangiographien. Durch die indirekte Lymphangiographie, die mit einem wasserhaltigen Kontrastmittel durchgeführt wird, kann bis 20 Minuten nach interstitieller Injektion der physiologische Abtransport radiologisch dargestellt werden.

Die gemeinsame Anwendung beider bildgebenden Verfahren ist z. B. dann sinnvoll, wenn eine präoperative Aussage zur Prognose möglicher Schädigung durch Operationen oder zur Einschätzung einer postoperativen Schädigung Stellung genommen werden soll. Beide Methoden sind für den Patienten ungefährlich.

In der Sentinel-Node-Chirurgie, bei z. B. Melanom- oder Mammakarzinom-Chirurgie spielen sowohl der Patent-Blautest als auch die indirekte Lymphangiographie mit radioaktiv markiertem Kontrastmittel zunehmend eine Rolle.

Phlebologische Diagnostik

Alle in der Phlebologie angewandten Verfahren sind unter differentialdiagnostischen Überlegungen in der Lymphologie zu verwenden. Neben der Duplexsonographie stehen die Dopplersonographie, die Lichtreflexionsrheographie, die Phlebodynamometrie und die Phlebographie zur Verfügung. Mit der von Marshall beschriebene Weichteilsonographie wird ein neues Diagnostikum in die Lymphologie eingeführt, dessen endgültiger Stellenwert noch in der wissenschaftlichen Diskussion steht. Brenner fordert, dass sich das Lymphödem im Ultraschallbild durch Veränderungen sowohl der Dermis wie auch der Subkutis darstellt.

In der Dermis finden sich dabei jeweils im Vergleich zur gesunden Situation

- eine generelle Verdickung,
- eine homogen herabgesetzte Echogenität.

In der Subkutis finden sich jeweils in Vergleich zur gesunden Situation

- eine generelle Verdickung,
- echoarme bis echolose Spalten, die unabhängig vom venösen System auftreten

und mit zunehmender Tiefe größer werden und

- im Zentrum zumindest einiger Spalträume echoreiche Strukturen.

Die Veränderungen der Dermis müssen von anderen Veränderungen abgegrenzt werden. So findet sich ein linearer Zusammenhang zwischen der Echogenität, gemessen als Verhältnis der oberflächlichen zur tiefen Dermis, und dem Alter, wobei die generelle Echogenität mit dem Alter zunimmt. Des Weiteren finden sich zirkadiane Veränderungen, zumeist in Abhängigkeit von der jeweiligen Lage des zu untersuchenden Körperteils. Wie aber Wratten et al. zeigen konnten, treten die sonographisch fassbaren Veränderungen beim Lymphödem bereits sehr frühzeitig auf, noch bevor es zu mit freiem Auge sichtbaren Veränderungen kommt. Kardiale und vermutlich auch renale Ödeme unterscheiden sich hinsichtlich homogener Echogenität, und venöse Ödeme sind aufgrund der diagnostischen Kriterien der Venen unterscheidbar. Hinzu kommt, dass kardiale und renale Ödeme als Manifestationen des Grundleidens stets symmetrisch auftreten.

Auch die Abgrenzung gegenüber der Lipohyperplasia dolorosa mit ihrem charakteristischen bienenwabenartigen Muster und der generellen Zunahme der Echogenität, die im Fettgewebe einen schneegestöberartigen Eindruck macht, und dem reinen Phlebödem, das keine spezifischen Veränderungen der Subkutis, sehr wohl aber die typischen pathologischen Veränderungen der Venen selbst zeigt, ist möglich.

Klinik

In der Klinik werden primäre Lymphödeme, sekundäre Lymphödeme, idiopathische Lymphödeme von einer Gruppe der sonstigen Ödeme unterschieden. Typisches klinisches Zeichen für eine lymphostatische Schwellung ist das Ödem der Zehen respektive Finger selbst. Geschwollene Finger oder Zehen gibt es als klinisches Zeichen ausschließlich nur bei Lymphödemem.

Primäres Lymphödem

Primäre Lymphödeme entstehen durch Fehlanlagen von Lymphgefäßen oder Lymphknoten. Nicht selten wird das Ödem erst durch Mikrotraumen initiiert. Hier genügt im ungünstigsten Falle das Auslösen einer Stauchung oder eines Blutergusses, um die Transportkapazität über die Möglichkeiten des hypoplastisch angelegten Systems hinaus zu beanspruchen. Dellbarkeit und lokalisierte Schwellung nach solchen Mikrotraumen, die auch z. B. durch Insektenstiche hervorgerufen werden können, sollten Anlass sein für eine sorgfältige lymphologische Untersuchung und den Nachweis des Ausmaßes der Schädigung am Lymphgefäßsystem. Anamnestisch und klinisch ist zu unterscheiden zwischen einem Lymphoedema praecox mit dem Auftreten einer Schädigung bis zum 35. Lebensjahr und einem Lymphoedema tardum jenseits des 35. Lebensjahres. Primäre Lymphödeme können jederzeit manifest werden, sie sind an den Beinen häufiger als an den Armen zu finden.

Sekundäres Lymphödem

Sekundäre Lymphödeme gehen immer mit einer positiven Anamnese hinsichtlich einer Schädigung am Lymphorgan einher. Besonders häufig sind sekundäre Lymphödeme nach Brustkrebsoperationen und entsprechender chirurgischer Sanierung der Achselhöhle zum Staging der Tumorerkrankung. Die lymphologische Erkrankung tritt bei bis zu 30 % der Patientinnen auf.

So wurden 1989 48 000 Patientinnen mit Brustkrebs operiert und 17 000 entwickelten ein sekundäres Lymphödem. Auch nach gynäkologischen Tumoren im kleinen Becken oder nach urologischen Eingriffen z. B. bei Hodenkarzinomen oder Prostatakarzinomen sind sekundäre Bein- und Genitallymphödeme bei bis zu 25 % der Operierten beschrieben worden. Neben den postoperativen und postradiogenen Lymphödemem zählen zu den sekundären Schädigungen auch die posttraumatischen, postinfektiösen, postentzündlichen sowie die malignen Lymphödeme. Parasitär bedingte Lymphödeme durch Filariosis, die den Begriff der Elephantiasis begründeten, sind aufgrund der infektiologischen Genese in Europa nur im Zusammenhang nach Urlaubsreisen in entsprechend betroffenen Ländern zu diagnostizieren. Nicht zu unterschätzen ist auch das artifizielle Lymphödem nach Selbstschädigung, wie z. B. durch kontinuierliches Beklopfen der Weichteile.

Ausschließlich Filariosis-erkrankte Patienten können mit Anthelminthika wie Diethylcarbamazin oder Ivermectin und Albendazol von ihrer Erkrankung geheilt werden.

Sonstige

Während idiopathische Lymphödeme zu den seltenen, nach aufwendiger internistischer Ausschlussuntersuchung resultierenden Ödemformen gehören sollten, erfordert die Gruppe der Phlebödeme und Lipödeme (Lipohyperplasia dolorosa) jedoch besondere dermatologische Aufmerksamkeit. Phlebödeme als Ausdruck einer Transportinsuffizienz bei bestehender Varikosis oder den daraus resultierenden phlebologischen Krankheitsbildern und der venösen Hypertension findet man sehr häufig. Die Symptome des Spannungsgefühls, der Schwere, des Berstungsschmerzes, aber auch nur des Anschwellens der Extremitäten im Verlauf des Tages, werden von nahezu allen phlebologischen Patienten beschrieben. Wenn zusätzlich zu diesen phlebologischen Symptomen Entzündungen oder Hautveränderungen im Bereich der unteren Extremitäten im Sinne der Dermatolipofasziosklerose bis hin zum Ulkus auftreten, so ist die Beschreibung des Krankheitsbildes als Phleb-Lymphödem berechtigt.

Die Beschreibung von Lipödemem geht zurück auf Allen und Hines, die 1940 das Krankheitsbild verstärkter Wassereinlagerung in das Fettgewebe an den unteren Extremitäten publizierten. Lipödeme gehören zu den häufigsten Fehldiagnosen bei der Beurteilung von Extremitätenschwellungen. Nach Herpertz ist ein Lipödem eine „Lipohypertrophie“, da es sich immer aus einer schmerzlosen symmetrischen Fettgewebsvergrößerung an den Extremitäten zu Ungunsten des Körperstammes entwickelt. Nach Cornely handelt es sich jedoch um eine „Lipohyperplasia dolorosa“, da nicht das Zellvolumen gesteigert, sondern die Zellzahl vermehrt ist. Die symmetrische Fettverteilungsstörung kann sowohl an den Armen als auch an den Beinen ausgeprägt sein. Im eigenen Krankengut finden sich bei 60 % der Lipohyperplasia dolorosa-Patienten eine Veränderung auch an den Armen. Lipohyperplasia dolorosa entwickelt sich nahezu ausschließlich bei Frauen, der Beginn der klinischen Veränderung liegt in der Pubertät und ist in aller Regel bis zum 27. Lebensjahr beendet.

Seltene Fälle der Entstehung von Lipohyperplasia dolorosa jenseits des 27. Lebensjahres sind gelegentlich auf Hormonbehandlungen zurückzuführen.

Die Diagnose „Lipohyperplasia dolorosa“ bedarf des Nachweises

- *der symmetrischen Fettverteilungsstörung an den Extremitäten zu Ungunsten des Körperstammes*
- *der diätetischen Resistenz aufgrund der genetischen Dysproportion*
- *der Schmerzhaftigkeit*
- *der erhöhten Gefäßfragilität.*

Die Patientinnen klagen, dass eine Veränderung der Dysproportion durch Diät oder Sport unmöglich ist, dass selbst leichtes Touchieren zu Hämatomen führt, und dass die betroffenen Extremitäten dauerhaft schmerzhaft sind. Der Grad der Schmerzhaftigkeit scheint mit dem Grad der lymphologischen Transportinsuffizienz, die sich dynamisch verschlechtert, zu korrelieren.

Nach Marsch ist pathophysiologisch bedeutsam, dass das an den Extremitäten bei Lipödem vorhandene Fett sehr gut durchblutet ist, es entsteht eine entsprechend große Menge an Lymphe, die auf ein normalkalibriges Lymphgefäßsystem trifft. Nur in fluoreszenzmikroangiographischen Untersuchungen konnten bisher Lymphgefäßveränderungen bei diesen Patientinnen festgestellt werden Welche pathophysiologische Relevanz diese Befunde haben, steht zurzeit noch zur Debatte.

Die strukturelle Drainageschwäche bedingt eine dynamische Insuffizienz, deren Klinik nur durch physikalische Maßnahmen der komplexen Entstauungstherapie oder operative Maßnahmen behandelt werden kann. Die ventromedialen oder dorsolateralen Kollektorenbündel der Beine sind ebenso wie die basilären und cephalen Lymphbündel der Arme in der Lage, noch physiologische Transportkapazitäten dauerhaft zu gewährleisten. Die anhaltende Hochvolumen-situation der Extremitäten bei Patientinnen mit Lipohyperplasia dolorosa führt jedoch zu einer dramatischen Verschlechterung des Krankheitsbildes jenseits des 50. Lebensjahres, gelegentlich jedoch selten, zur Ausbildung eines Lympholipödems.

Schon Allen und Hines wiesen darauf hin, dass (Lipohyperplasia dolorosa) Lipödem häufig mit Adipositas vergesellschaftet ist. Ob pathophysiologische Zusammenhänge bestehen, ist seit 1940 unklar. Auch andere Kombinationen von Lipohyperplasia dolorosa mit Phlebödemen, Lymphödemen und Lymph-Phlebödemen sind möglich.

Es gilt also besonders zu beachten, dass Lipohyperplasia dolorosa und Lymphödeme voneinander zu unterscheiden sind. Während bei Lymphödemen eine Vorfußschwellung unter Einbeziehung der Zehen mit einem Kaposi-Stemmer positiven Zeichen beweisend ist, gilt für Lipödeme, dass Hände respektive Füße immer schlank sind. Eine Lymphostase im Bereich der Phalangen wird bei reiner Lipohyperplasia dolorosa nicht beschrieben.

LVF-Klassifikation nach Kasseroller

Zu den dermatologischen Stigmata der Lymphologie zählen nicht nur die klinischen Zeichen der Dellbarkeit und das Kaposi-Stemmer positive Zeichen, sondern auch Veränderungen, die sich der dermatologisch geschulten Palpation schnell erschließen.

Im Besonderen ist hier die Fibrose des subkutanen Gewebes zu erwähnen. Sie stellt besonders beim Thoraxwandödem nach Mammakarzinom-Operation mit axillärer Dissektion ein Frühzeichen und eine Indikation zur manuellen Lymphdrainage dar.

Die alte Stadieneinteilung von Lymphödemen wurde von Földi beschrieben.

Stadium I inzipient

Stadium II spontanreversibel

Stadium III reversibel

Stadium IV irreversibel

Ergänzend zu diesen Einteilungen existiert die LVF-Klassifikation nach Kasseroller, die eine noch klarere Differenzierung der verschiedenen Lymphödeme erlaubt.

Wenn diese Hautveränderungen im Komplikationen Genitalbereich auftreten, werden sie im Stadium der irreversiblen Lymphödemstauung kann es zu Papillomatosen häufig mit anderen papillomatösen kommen. Wenn diese Hautveränderungen im Genitalbereich auftreten, Wucherungen, wie z. B. Condylomata werden sie häufig mit anderen papillomatösen Wucherungen, wie z. B. Condylomata accuminata verwechselt. accuminata verwechselt. Hier hilft die histologische Klärung.

Lymphzysten sind mit Lymphflüssigkeit gefüllte Aussackungen der Lymphkapillaren an der Haut. Sie sind Ausdruck einer zentralwärts gelegenen Stauung, die in der Regel Endergebnis einer operativen Sanierung bei Tumorerkrankung ist. Lymphzysten können sich durch dauerhafte Öffnung an die Oberfläche zu Lymphfisteln wandeln. Rezidivierende Erysipele können einerseits zu Lymphödem führen, andererseits begünstigt ein Lymphödem das Auftreten von Erysipelen. Häufigste Eintrittspforte sind Onychomykose, Dermatomykosen und Interdigitalmykosen, welche bei Lymphödem-Patienten bis zu dreimal häufiger vorkommen sollen als in der gesunden Population. Studien hierzu stehen jedoch aus. Die lokale lymphostatisch bedingte Immunschwäche führt jedoch zur Ausbreitung von Streptokokken und Staphylokokken im Bereich der Lymphgefäße. Die klinischen Zeichen der flächenhaften Rötung, Fieber, Schwellung, Schmerzen, Überwärmung sind dermatologisch eindeutig und werden in erster Linie antibiotisch behandelt.

Manuelle Lymphdrainage (MLD)

In der Therapie werden neben der manuellen Lymphdrainage (MLD) die intermittierend-apparative Kompression (IAK), die Kompression und Hautpflege benötigt. Eine medikamentöse Therapie bei Lymphödemen ist weiterhin nicht

möglich. Der 1932 von dem dänischen Philologen Dr. Emil Vodder vorgestellten manuellen Lymphdrainage wurde 1963 durch Dr. Asdonk der Weg in die Humanmedizin geöffnet. Die manuelle Entstauung des Interstitiums stellt die Basis

jeder weiteren Entwicklung der Therapie in die Lymphologie dar. Ziel der manuellen Lymphdrainage ist, durch „stehende Kreise“, „Pumpgriffe“, „Schöpfggriffe“ und „Drehgriffe“ Lymphangione zur verstärkten Kontraktion zu veranlassen und hierbei den Lymphabfluss zu beschleunigen. Grundsätzlich sind die Griffe vom Therapeuten in Richtung der Lymphströmung vom proximalen zum distalen Segment fortschreitend durchzuführen. Die sanften Griffe dürfen keine Schmerzen und Hautrötungen erzeugen, sie stellen keine Massage dar. Die Therapie beginnt immer mit der Entleerung der terminalen Ampulle, also an der medialen supraclaviculargrube beidseits. Nur so kann Lymphflüssigkeit von distal nach proximal nachströmen. Diese Vorgehensweise wird bei jeder Form lymphatischer Stauung am Körper angewendet. Kontraindikationen stellen Thrombosen im Ödemgebiet, dekompensierte Herzinsuffizienz und Carotissinus-Syndrom dar. Relative Kontraindikationen sind bakterielle und virale Entzündungen im Ödemgebiet sowie akute Kontaktekzeme. Hier sollte eine entsprechende dermatologische Therapie vorab stattfinden.

Intermittierende apparative Kompression (IAK)

Die intermittierend-apparative Kompression stellt keine Alternative sondern eine Ergänzung der manuellen Lymphdrainage dar. Die Anwendung erfolgt an den Extremitäten und neuerdings auch im Bereich des Bauches und Rumpfes durch die Anlage entsprechender pneumatisch betriebener Mehrkammer-Manschetten. Unter lymphologischen Gesichtspunkten ist die Anwendung von 6- bzw. 12-Kammersystemen zu empfehlen, da die Drainage so den sanftesten Verlauf gewährleistet. Aufgabe der intermittierend-apparativen Kompression ist es, durch Aufbau eines Druckes von distal nach proximal wellenförmige Entödematisierung im Bereich der Extremitäten zu erzielen.

Dies kann nur dann gelingen, wenn der Patient selber eine zentrale Entstauung im Bereich des Halses und des Stammes zeitgleich durchführt. Die Drucke der intermittierend-apparativen Kompression sollen dem klinischen Bild angepasst werden. Hierbei variieren die Empfehlungen zwischen 25 und 50 mmHg. Eine zeitliche Limitierung für die intermittierend-apparative Kompression gibt es nicht. Diese Methode stellt also in Zeiten knapper Ressourcen eine ernst zu nehmende additive Methode zur manuellen Lymphdrainage dar. Die umfangreichste Literatursammlung in der aktuellen Diskussion wurde von Eck [9] unter www.aik-info.de zusammengestellt.

Kompression

Manuelle Lymphdrainage oder intermittierend-apparative Kompression ohne eine anschließend durchgeführte Kompressionstherapie durch Bandagen oder Bestrumpfung ist nicht sinnvoll. Während die manuelle Lymphdrainage den Lymphabfluss verbessert, wird die suffizient angelegte Kompressionstherapie die Entödematisierung konservieren.

Komplexe Entstauungstherapie

In der akuten Entstauungsphase werden Bandagierungen vom Therapeuten angelegt. Neben Basismaterialien, die direkt auf der Haut aufliegen, werden Polsterungen und Kompressionsbinden verwendet. Kompressionsbinden werden im Bereich der Finger oder Zehen gewickelt, mit Kurz- und Langzugbinden werden die Extremitäten bandagiert. Nach Abschluss der akuten Bestrumpfung für die Extremität hergestellt. Entstauungsphase wird eine

In der Regel sind Kompressionsklassen II oder III ausreichend. Abhängig von den Formen der Extremitäten werden rund gestrickte oder flach gestrickte Waren benötigt. Bei starken Umfangsvierungen der Extremitäten, wie z. B. bei Lipödemen oder bei markanten Vorfußschwellungen mit Faltenbildung im Bereich des oberen Sprunggelenkes sind ausschließlich nur flach gestrickte Strümpfe in der Lage, die Passgenauigkeit zu erreichen.

Hautpflege

Grundsätzlich gilt, dass unter Kompressionsbandagen und -strümpfen eine Xerosis cutis entstehen kann. Dies liegt auch an der Resorption des Hautfettes durch die Bandagenmaterialien. Da eine im pH-Wert und Fettgehalt veränderte Haut eine lokale Infektion bis hin zum Erysipel Vorschub leistet, gilt, dass zur Behandlung des Lymphödems eine exzellente Hautpflege gehört. Diese Hautpflege ist mit klassischen Dermatika, wie harnstoffhaltigen Externa oder Präparaten mit Acidum lacticum regelmäßig nach Ablegen der Kompression respektive der Kompressionsbestrumpfung durchzuführen. Darüber hinaus ist jede Form von Infektion an den betroffenen Extremitäten zu vermeiden. Dies gilt im Besonderen für die Vermeidung von Tinea interdigitalis, Dermatomykosen und Onychomykose. Gestaute Extremitäten bedürfen der besonderen dermatologischen Aufmerksamkeit.

Komplexe Entstauungstherapie (KPE)

Das Zusammenführen der verschiedenen Elemente: manuelle Lymphdrainage, Kompression und Hautpflege wird als komplexe Entstauungstherapie bezeichnet.

Operative Therapie

Obwohl die anatomische Situation des Lymphsystems mit Gefäßen und Lymphknoten schon lange bekannt ist, haben sich bislang keine suffizienten Operationsmethoden zur Rekonstruktion von Lymphgefäßen, zur Reimplantation von Lymphknoten oder zur Bypass-Chirurgie bei Lymphgefäßhypoplasien allgemein durchsetzen können. Von Baumeister werden Lymphgefäßtransplantationen z. B. bei Brustkrebspatientinnen mit sekundärem Armlymphödem nach Axilla-Dissektion durchgeführt.

Hierbei wird aus dem ventromedialen Kollektorenbündel des Oberschenkels ein passendes Präparat gewonnen und im Sinne einer Bypass-Chirurgie im Bereich der operierten Achselhöhle End-zu-End anastomosiert. Die Anbindungen erfolgen an das entsprechende basiläre Bündel des Oberarms bzw. dem medioklavikulären Anschluss der Lymphgefäße. Die Technik ist so exzellent, dass 0,2 mm große Lymphgefäße anastomosiert werden können. Auch nach 10 Jahren kann noch eine deutliche Reduktion des sekundären Armlymphödems mit einer Volumenminderung um mehr als 30 % beobachtet werden.

Brorson führt seit 1997 am sekundären Armlymphödem ohne pitting oedema unter sehr subtilen Bedingungen erfolgreich Liposuktionen in trockener Technik zur Verringerung der Umfangsvermehrung durch. Die Patientinnen müssen jedoch lebenslang weiter Kompressionen tragen.

Von Sattler und Cornely wurde die Liposuktion bei Lipohyperplasia dolorosa als kurative Methode vorgeschlagen. In aufwendigen präoperativen Untersuchungen mit Funktionslymphszintigraphien und indirekten Lymphangiographien wurde die Operabilität der Patientinnen überprüft und die Operationsmethode der lymphologischen Liposkulptur entwickelt.

Der Grundgedanke ist, bei lymphgefäßgesunden Patientinnen durch operative mikrokanuläre tumeszenzanästhesierte Liposkulptur, die strukturelle Drainageschwäche der Patientinnen mit Lipohyperplasia dolorosa durch Entfernung der Fettmassen positiv zu beeinflussen. Dies führt zu einer dramatischen Reduktion der Druckschmerzhaftigkeit bei allen Patientinnen. Die Notwendigkeit für manuelle Lymphdrainage und Kompression entfällt bei über 80 % der operierten Patientinnen.

Operationstechnisch wurden die Methoden der in der Ästhetik eingesetzten Liposuktion in die Lymphologie übertragen und besondere lymphschonende Zugangswege, Operationsverfahren und spezielle postoperative Strategien entwickelt, um die mikrokanuläre lymphologische Liposkulptur erfolgreich durchzuführen. Ausschließlich die Lipohyperplasia dolorosa stellt heute eine Indikation zur kurativem operativen Therapie in der Lymphologie dar. Bei der Lymphologischen Liposkulptur am sekundären Lymphödem kann keine Heilung erwartet werden. Hier ist Ziel, die maximale Reduzierung der Komplexen Entstauungstherapie um ca. 80 % sowie die Wiederherstellung der Symmetrie der Extremitäten.

Weitere dermato-chirurgische Maßnahmen

Selbstverständlich sind die beschriebenen Papillomatosen der dermato-chirurgischen Therapie zugänglich. Sie können, durch Fräsen, tangentielle Skalpellführungen, Dermatomy, Elektroschlingen oder Laser abgetragen werden. Die Heilung erfolgt ad secundum und verläuft in der Regel völlig problemlos. Lymphzysten können ebenfalls oberflächlich abgetragen werden. Operative Maßnahmen haben allerdings nur Sinn, wenn eine manuelle Lymphdrainage mit entstauender Funktion konsequent durchgeführt wird, da die chirurgische Sanierung der dermalen Veränderungen nicht causal ist. Bei tiefer im Gewebe sitzenden Veränderungen empfiehlt sich die genaue Gefäßdarstellung durch radiologische und duplexsonographische Methoden und die enge Zusammenarbeit mit interventionellen Angiologen. Lymphpatientinnen und -patienten sollten grundsätzlich unter perioperativer Antibiose operiert werden.

Aktuelle Heilmittelrichtlinien

Seit 01.07.2004 gelten neue Heilmittelrichtlinien. Sie regeln die Verordnung von manueller Lymphdrainage, Kompression und weiteren therapeutischen Maßnahmen zur Behandlung von Lymphödem. Der Verordner hat in Kenntnis der klinischen Symptomatik unter Berücksichtigung der Prognose die Möglichkeit, manuelle Lymphdrainagen mit einer Dauer von 30, 45 und 60 Minuten zu verordnen. Die Verordnung beinhaltet grundsätzlich die Kompression. Kompressionsmittel müssen jedoch zusätzlich verordnet werden. Entgegen den bisherigen Möglichkeiten gibt es keine Langfristverordnung mehr. Dies bedeutet, dass unabhängig von der Diagnose, also unabhängig davon, ob es sich bei dem Patienten um ein Krankheitsbild handelt, welches ein primäres, sekundäres oder z. B. phlebo-lymphologisches Ödem bedingt, der klinischen Symptomatik entsprechend verordnet werden muss. Diese Verordnungsweise nennt man „Verordnung im Regelfall“. Für prognostisch günstige Verläufe ist der Patient in die Gruppe Lymph I einzustufen.

Hier kann der Verordner bis zu 6 manuelle Lymphdrainagen inklusive Kompression verordnen. Die Behandlungsfrequenz muss zwei Mal pro Woche betragen. Eine weitere Verordnung bis zur Gesamtmenge von bis zu 12 manuellen Lymphdrainagen für diesen Regelfall ist möglich. Sollte das gewünschte Ergebnis dann noch nicht erzielt sein, besteht die Möglichkeit, den Patienten der Gruppe Lymph II zuzuordnen. In dieser Gruppe werden jedoch ausschließlich nur Lymphödeme behandelbar sein. Phlebödeme oder z. B. Lipohyperplasia dolorosa sind der Gruppe II und auch der später noch dargestellten Gruppe III nicht zuordnungsfähig. In der Gruppe Lymph II sind Verordnungsmengen bis maximal 30 Verordnungen möglich.

Für eine weitere Verordnung jenseits dieser Regelfallgrenzen gelten besondere Bedingungen, wie z. B. die Vorlage medizinischer Gutachten, die Abschätzung und genaue Angaben des weiteren prognostischen Verlaufes zur Bestimmung des Endpunkts der Therapie im Regelfall.

In die Gruppe Lymph III werden alle Patientinnen und Patienten aufgenommen, deren Lymphödem aufgrund einer tumor-chirurgischen Maßnahme entstanden ist. Die maximale Verordnungsmenge beträgt 50 Verordnungen pro Regelfall. Auf dem Verordnungsblatt dürfen nicht mehr als 10 manuelle Lymphdrainagen verordnet werden, sie beinhalten wie auch in den anderen Gruppen die Kompression. Auch hier gelten besondere enge Ausnahmen für die Verordnung außerhalb des Regelfalles. Ist der Regelfall beendet, weil das prognostische Ziel erreicht wurde, so tritt eine mindestens 12-wöchige Pause vor der Möglichkeit einer neuen Verordnung im Regelfall ein. Zielsetzung ist, die knappen Ressourcen sinnvoll zu verwalten, nicht überflüssige manuelle Lymphdrainagen zu verordnen und die Patienten zunehmend mehr an der Finanzierung ihrer Therapie zu beteiligen.

Lymphologische Weiterbildung

In Deutschland gibt es zwei wissenschaftliche lymphologische Gesellschaften, die Deutsche Gesellschaft für Lymphologie mit Sitz in Friedenweiler, die Gesellschaft Deutschsprachiger Lymphologen mit Sitz in Hinterzarten. Beide Gesellschaften sind gleichermaßen für Ärzte und Therapeuten offen. Der 2001 in Deutschland gegründete Berufsverband der Lymphologen e.V. mit Sitz in Düsseldorf (Email: berufsverband@lymphologen.de) ist ausschließlich nur für die Ärzteschaft geöffnet. Der Berufsverband der Lymphologen e.V. hat ein Ausbildungskonzept zur ärztlichen Weiterbildung entwickelt und vergibt nach erfolgreicher Prüfung ein qualifizierendes Zertifikat für Lymphologie. Bis zu Frühjahr 2005 wurden 205 Ärztinnen und Ärzte erfolgreich geschult.

Die Deutsche Gesellschaft für Dermatologie hat ein Sonderreferat Lymphologie eingerichtet, das von Dr. Manuel E. Cornely und Dr. Willi Jungkuntz betreut wird (Email: cornely@hautarzt-duesseldorf.de).

Lymphologie kommt im medizinischen Ausbildungskanon seit wenigen Jahren im Weiterbildungsbereich Dermatologie und in der Zusatzbezeichnung Phlebologie vor.

Der Berufsverband der Phlebologen hat dem Berufsverband der Lymphologen den Auftrag erteilt, ein besonderes lymphologisches Ausbildungsprogramm für Ärzte mit der Zusatzbezeichnung Phlebologie durchzuführen. Auf dieser Basis werden seit nunmehr zwei Jahren Ärzte qualifiziert in der Lymphologie ausgebildet. Das Ausbildungskonzept des Berufsverbandes der Lymphologen, welches mit den beiden wissenschaftlichen Gesellschaften inhaltlich detailliert abgesprochen ist, liegt der Bundesärztekammer zur Prüfung und ggf. Aufnahme in die Weiterbildungsordnung seit 2001 vor.

Die Ausbildungsrichtlinien des Berufsverbandes der Lymphologen wurden von der Österreichischen Ärztekammer schon zur Grundlage der lymphologischen Ausbildung zum Facharzt für Physikalische und Rehabilitative Medizin in Österreich gemacht.