

# Lymphödem: Was ist bewährt – was ist neu?

A. Miller

POLIKUM Friedenau, Berlin

▲ In der Geschichte finden sich immer wieder Beschreibungen von Ödemen und den Beschwerden, die sie mit sich bringen. Die Ursache für die Schwellungen herauszufinden und darauf aufbauend eine Therapie zu entwickeln, bleibt bis heute eine Herausforderung. Während es bei der Entstehung des primären Lymphödems in den vergangenen Jahren interessante Entdeckungen gab, wird die Anzahl der Patienten mit sekundären Lymphödem immer größer. Die Therapie passt sich zunehmend den pathophysiologischen und ökonomischen Veränderungen an.

## Ursachen

Lymphödeme entstehen primär auf dem Boden einer angeborenen morphologischen Störung oder sekundär als Folge von Erkrankungen oder deren Behandlung. Im gesunden Lymphsystem werden die Aufnahme und der Transport der lymphpflichtigen Last durch den hydrostatischen Druck und Pumpmechanismen der initialen Lymphgefäße gesteuert, in den Lymphkollektoren und dem Ductus thoracicus über eine Kontraktion der Lymphangione. Unterstützend wirken Muskel- und Gelenkpumpen, die arterielle Pulsation sowie thorakale und intraabdomenielle Druckschwankungen.

In der frühen Embryonalentwicklung wird die Bildung des Lymphgefäßsystems nach Expression von Vascular Endothelial Growth Factor Receptor 3 (VEGFR-3) und Lymphatic Vessel Endothelial Hyaluronan Receptor-1 (LYVE-1) aus den Endothelzellen der anterioren Kardinalvene initiiert. Störungen dieses Ablaufes und der weiteren Entwicklungskaskade führen zu primären Lymphödem. Es wird vermutet, dass 1-3% der primären Lymphödeme infolge erblicher Ursachen entstehen, 97-99% treten sporadisch auf.

Beim Typ I Nonne-Milroy (Elephantiasis congenita hereditaria) wird eine Kombination mit einer inaktivierenden Mutation von VEGFR-3 vermutet. Sie führt zu aplastischen Lymphkollektoren, Präkollektoren und Lymphkapillaren. Klinisch bestehen bereits bei Geburt oder in der frühen Kindheit Lymphödeme der unteren Extremitäten. Zusätzlich kommen auch Ödeme der oberen Extremität mit Chylothorax, chylösem Aszites und Perikarderguss vor.

Untersuchungen von Patienten mit dem Typ II Meige (familiäres nicht kongenitales Lymphödem praecox) zeigten eine Mutation des FOXC2-Gens. Die resultierende Hypoplasie der Lymphgefäße führt erst während oder nach der Pubertät zu Lymphödem der unteren, selten der oberen Extremität.

FOXC2-Gen-Mutationen wurden auch bei Syndromen mit Lymphödem, wie Lymphödem-Distichiasis-Syndrom, Lymphödem-Ptosis-Syndrom und Yellow-nail-Syndrom, nachgewiesen.

Sekundäre Lymphödeme sind zum Beispiel Folgen von Entzündungen (meist Erysipelen) und Filariasis, sie können posttraumatisch und iatrogen entstehen. Malignome oder Filiae führen zu Stenosen und Verschlüssen von Lymphbahnen oder Lymphknoten. Seltener ist das artifizielle, vom Patienten selbst induzierte Lymphödem. In der täglichen Praxis werden zunehmend Lymphödeme



Abb. 1: Primäres Lymphödem des linken Beines.

# 19. Bonner Venentage

im Rahmen von Systemerkrankungen, wie Diabetes mellitus mit Polyneuropathie, Adipositas und Inaktivität, beobachtet. Durch mangelnde Bewegung, eingeschränkter nervaler Versorgung und erhöhter lymphpflichtiger Last ist der Lymphtransport nicht ausreichend und führt zu peripheren Ödemen.

## Diagnostik

Die Mehrzahl der Lymphödeme kann klinisch durch Anamnese und Befund diagnostiziert werden. Bei unklaren Befunden und versicherungsrechtlichen Fragen wird in der Funktionslymphszintigraphie die Leistungsfähigkeit und Anatomie (keine Feindarstellung) des Systems an den Extremitäten wiedergegeben. Dabei ist auf vergleichbare Belastung/Bewegung während der Untersuchung und auf eine Schwächungskorrektur wegen der unterschiedlichen Körperform vor einer vergleichenden Bewertung zu achten.

Zur Basisdiagnostik gehört unverändert der Ausschluss venöser, kardialer und maligner Erkrankungen. Neu sind In-vivo-Darstellungen des Lymphflusses mit Indocyaningrün. Hier könnten erstmals Aussagen zur Wirkungsweise verschiedener Grifftechniken möglich sein. Geräte zur Bestimmung des Wassergehaltes in der Epidermis und Dermis werden derzeit getestet und zeigen an Armen von Patientinnen nach Behandlung von Mammakarzinomen präklinische Ödeme.

## Therapie

Die Therapie und das Management von Patienten mit Lymphödemem unterliegen in den letzten Jahren einem erheblichen Wandel. Beginnend mit wenigen lymphologischen Spezialkliniken ist die Behandlung gut ambulant möglich.

Am Anfang der Therapie steht die Phase-1-Behandlung mit der Entstauung und abschließender Kompressionsversorgung. Sie beinhaltet tägliche Manuelle Lymphdrainage, lymphologische Kompressionsbandagierung, Bewegung in der Kompression, Einüben von Atemtechniken und den Umgang mit dem Ödem im Alltag. War das früher eine Domäne der Kliniken, so gibt es heute spezialisierte Praxen, die diese Phase ambulant anbieten. Neu ist die verstärkte Miteinbeziehung des Patienten. Einfache Grundgriffe der Manuellen Lymphdrainage sollten erlernt und damit eigenständig eine zentrale Entstauung angeregt werden.

Nach der Entstauung folgt die Phase-2- oder Erhaltungstherapie. Der Zustand wird durch gute Kompressionsbestrumpfung gehalten. Adjuvant wird Manuelle Lymphdrainage angewendet. Die Frequenz sollte flexibel und entsprechend dem aktuellen Ödem variiert werden. Oft sind im Winter bei kühleren Temperaturen weniger Behandlungen erforderlich.

Die Kompressionstherapie hat sich als wichtigste physikalische Basistherapie bewährt und weiter verbessert. Flachgestricktes Kompressionsmaterial ist in unterschiedlichen Formen sehr individuell anzupassen. Nahtlose Handschuhe und Zehenkappen erhöhen den Tragekomfort und damit die Compliance. Kombinationen aus Kniestrümpfen und Caprihosen oder Schenkelstrümpfen und Radlerhose haben sich im Alltag bewährt. Laterale Anhebungen bei Knie- und Schenkelstrümpfen passen sich anatomischen Gegebenheiten gut an. Die individuelle Anwendung von flach- und rundgestricktem Material ist in der Diskussion. Apparative Kompressionsgeräte sind im Einzelfall eine adjuvante Therapieoption. Formen, Anzahl der Kammern und Druckeinstellung machen eine individuelle Anwendung möglich.

Neue Erkenntnisse gibt es bei operativen Behandlungen. Bei fettiger Degeneration des Gewebes chronischer Lymphödeme ist die Liposuktion eine Therapieoption. Zu bedenken ist die lebenslang erforderliche konstante Kompressionstherapie. Lymphknoten- und Lymphgefäßtransplantationen sind bei frühzeitiger Operation nach lokal begrenzter Lymphabflussstörung erfolgversprechend, werden aber nur in wenigen Zentren angeboten.

Der Heilmittelkatalog sieht für gesetzlich versicherte Patienten in Deutschland eine begrenzte Anzahl an Verordnungen vor. Für Patienten mit chronischen Lymphödemem besteht die Möglichkeit, bei der Krankenkasse einen Antrag auf Langzeitgenehmigung für die Manuelle Lymphdrainage zu stellen. Bei Zustimmung wird die Regressfähigkeit für einen begrenzten Zeitraum ausgesetzt. Die Anforderungen und Reaktionen der gesetzlichen Krankenkassen sind bundesweit sehr unterschiedlich.

Die Behandlung des Lymphsystems durch Manuelle Lymphdrainage und apparative Kompression ist fester Bestandteil des Leistungssportes. Erkenntnisse zur schnelleren Rehabilitation nach Belastung gesunder Sportler sollten verstärkt Eingang finden in die Unterstützung der Rekonvaleszenz von Patienten.

In der Lymphologie wurden in den vergangenen Jahren viele neue Erkenntnisse gewonnen und im Alltag umgesetzt. Fehlende wissenschaftliche Studien und unzureichende Ausbildung in der Lymphologie begrenzen die Ausschöpfung des Potenzials dieses interessanten interdisziplinären Gebietes.

---

### Korrespondenzadresse

Dr. med. Anya Miller  
POLIKUM Friedenau  
Rubensstraße 119  
12157 Berlin  
E-Mail: miller@dglymph.de

