

# Diagnostik und Therapie des primären Lymphödems – UIP-Consensus 2013

R. J. Damstra, Department of Dermatology, Phlebology and Lympho-Vascular-Medicine, Hospital Nij Smellinghe, Drachten, Niederlande

## ▲ Hintergrund

Die Therapie von chronischen Extremitätenödemen und insbesondere von primären Lymphödemem bleibt eine Herausforderung für Patienten und Ärzte weltweit. Die Internationale Vereinigung für Phlebologie (UIP) lud 2009 ein multidisziplinäres Expertengremium zu einem Treffen ein, um einen Konsensus über die Behandlung von Patienten mit primärem Lymphödem zu entwickeln. 2013 wurde das Konsensdokument aktualisiert (1). Empfehlungen sind darin gemäß ihrer wissenschaftlichen Evidenz bewertet (2), um mehr evidenzbasierte Medizin beim Thema Lymphödem zu fördern. Das UIP-Dokument zielt nicht darauf ab, individuelle, lokale oder nationale medizinische Vereinigungen mit speziellen Empfehlungen zu überlasten, da diese nicht praktikabel an Orten sein könnten, an denen es keinen Zugang zur empfohlenen Technologie gibt.

## Definition des primären Lymphödems

Das Lymphödem wird derzeit definiert als extern (extrinsisch) oder intern (intrinsisch) bedingte Manifestation einer Lymphsysteminsuffizienz und eines gestörten Lymphtransportes (3). Bei Patienten mit einem sekundären Lymphödem kann ein spezifischer externer Auslöser (Filariasis, vorangehende Operation, Bestrahlung, Karzinom, Infektion oder Entzündung, Trauma etc.) identifiziert werden, von dem man annimmt, dass er sich auf ein mutmaßlich vorher normal funktionierendes Lymphsystem auswirkt.

Die zukünftige Diagnose und Klassifikation eines primären Lymphödems wird wahrscheinlich durch die Pathophysiologie oder genetische Grundlage der zugrundeliegenden Erkrankung bestimmt werden (4), die die gegenwärtigen Klassifikationen wie kongenital/praecox/tarda unnötig macht (5). Die klinische Ausprägung beim Spektrum der primären Lymphödeme ist sehr variabel, die Phänotypen variieren je nach Alter des Auftretens, Lokalisation des Ödems, Vererbungsmuster, assoziierten Merkmalen und genetischen Ursachen. Verschiedene Vererbungsmuster wurden entdeckt, und es existieren zahlreiche assoziierte Anomalien. Momentan sind mehr als acht genetische Defekte bekannt, die ein Lymphödem verursachen. Obwohl die Anzahl der vererbten Typen zunimmt, entsteht die Mehrheit der Fälle beim primären Lymphödem sporadisch.

## Lymphödemiagnose

Die Diagnose eines Lymphödems kann zurzeit mithilfe von (Familien-) Anamnese und phänotypischen Gruppen gestellt werden. Ein Lymphödem bei Kindern ist meist primärer Herkunft. Als Teil des Diagnoseverfahrens, besonders bei einer später auftretenden Schwellung, sollten systemische Ödemursachen (z.B. Herzinsuffizienz, Hypoproteinämie, pulmonale/venöse Hypertension, Hypothyreose, lymphatische Obstruktion durch Krebs, zyklisches Ödem) ausgeschlossen werden. Bei unbekannter Ödemursache kann eine Lymphszintigraphie durchgeführt werden, aber alleine ist sie ungenügend für eine vollständige Diagnose.

Eine klinische Evaluation ist ohne eine Dokumentation des Lymphödemstadiums unvollständig (6):

**Stadium 1:** Frühzeitige Anreicherung von Flüssigkeit mit relativ hohem Proteingehalt (z.B. im Vergleich zum „venösen“ Ödem), welche beim Anheben der Extremität abläuft. Es ist evtl. möglich, Dellen einzudrücken. Später in Stadium 2 kann Dellbarkeit auftreten oder nicht, da übermäßiges Fett und eine Fibrose hinzukommen.

**Stadium 2:** Anheben der Extremität reicht selten aus, um die Gewebeswellung zu reduzieren, und die Dellbarkeit ist manifest. Beginn eines nicht dellbaren Ödems.

**Stadium 3:** Meist nicht dellbares Ödem, umfasst lymphostatische Elephantiasis, bei welcher Dellbarkeit fehlen kann. Es können sich trophische Hautveränderungen entwickelt haben wie Akanthose, weitere Fettablagerung und Fibrose und eventuell Papillomatose cutis lymphostatica.

Die WHO-Leitlinien für die internationale Klassifikation von Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit sowie Fragen zur Lebensqualität können als Referenz für diesen komplexen Zustand der sozialen, emotionalen und physischen Behinderung verwendet werden (7).

## Behandlung

Die Therapie des Lymphödems besteht aus zwei Phasen: der initialen Entödematisierungsphase und der Erhaltungsphase. Beide Phasen haben ihre spezifischen Behandlungsoptionen. Da es sich beim Lymphödem um eine chronische Erkrankung handelt, basiert die Behandlung auf einem Modell zur Therapie chronischer Erkrankungen. Die Einbeziehung des Patienten in die Behandlung ist essenziell, besonders für die Therapie zuhause. Die Patienten sollten dazu angehalten werden, die

Eigenheiten der Erkrankung kennenzulernen und sollten fachgerecht angeleitet werden, wie sie aktiv in die Selbstbehandlung, Selbstkompression, Gewichtskontrolle, Übungen und Eigenwirksamkeit eingebunden werden können. Die Rolle des medizinischen Fachpersonals sollte mehr darin bestehen anzuleiten als selbst aktiv zu behandeln.

Das ultimative Behandlungsziel ist die Verbesserung der physischen Eigenschaften der betroffenen Extremität oder Region ebenso wie der Lebensqualität (QoL), dazu gehört:

- bessere soziale Adaption und ein sozial sinnvolles Leben,
- bessere funktionelle Adaption mit physisch normaler Aktivität,
- bessere psychologische Adaption trotz einer psychologisch unakzeptablen körperlichen Deformierung.

### Entödematisierungsphase

Die initiale Behandlungsphase ist hauptsächlich konservativ und basiert auf der Komplexen Physikalischen Entstauungstherapie (KPE), die aus Kompressionstherapie (Bandagierung, Kompressionsstrümpfe, intermittierende pneumatische Kompression), Bewegungsübungen, Gewichtsreduktion/-kontrolle, Manueller Lymphdrainage (MLD), Hautpflege und Unterricht in Risikoreduktion besteht. Eine angemessene Behandlung subjektiver Beschwerden und eine psychosoziale Therapie sollten auch in das Therapieregime einbezogen werden. In späteren Lymphödemstadien mit einer nicht dellbaren Schwellung oder Papillomatose können chirurgische Eingriffe hilfreich sein. Besonders die zirkumferenzielle Aspirationslipektomie (CSAL oder Liposuktion), die beim sekundären Lymphödem gut bekannt ist (8, 9), kann auch beim primären Lymphödem effektiv sein (10).

Die Rolle der Exzisionschirurgie in späten Lymphödemstadien bleibt eine Entscheidung des multidisziplinären Behandlungsteams. Eine vollständige Integration in ein konservatives Therapieprogramm kann eine effektive Kontrolle des Zustandes bei Spätstadien des Lymphödems bewirken. Eine lebenslange Compliance und Überwachung der Kompressionstherapie ist notwendig. Eine operative rekonstruktive Behandlung in frühen Stadien des Lymphödems ist fraglich, da die konservative Therapie hier ebenso wirksam ist.

Der letzte Cochrane-Review über die pharmakologische Therapie des Lymphödems war nicht in der Lage, aufgrund der Heterogenität der Studiendesigns eine Metaanalyse durchzuführen. Als Konsequenz daraus zogen die Autoren keine Schlussfolgerungen über die Effektivität dieser Wirkstoffe bezüglich Reduktion von Extremitätenvolumen, Schmerz oder Beschwerden in lymphödematösen Extremitäten (11). Allerdings zeigten die meisten

Medikamente keinen positiven Effekt auf ein Lymphödem jeglicher Art.

### Erhaltungsphase

Die Erhaltungsphase nach der anfänglichen Entstauung sollte auf der Kombination basieren von Kompressionsbestrumpfung (z.B. rund- oder flachgestrickte Strümpfe abhängig vom Stadium und Ausmaß des Lymphödems), Selbstbehandlung (z.B. Kompressionsbandagen oder Klettverschlusssteile und/oder Selbstmassage), Hautpflege und Übungen, um die Lymphbildung weiter zu reduzieren, die Aufnahme von Flüssigkeit und ihrer Bestandteile aus dem Interstitium zu fördern und den Lymphtransport zu erhalten. Diese Phase benötigt lebenslange Mitarbeit (12). In dieser Phase ist die MLD nicht indiziert.

### Schlussfolgerung

Akkurate diagnostische Programme und Instrumente sowie eine gesteigerte Aufmerksamkeit auf frühe Lymphödemsymptome sind essenziell. Die Lymphödembehandlung wurde historisch in einer solitären und monodisziplinären Weise ausgeführt, die sich auf die medizinische Erkrankung und die Schwellung fokussierte. Wir schlagen einen übergreifenden Lymphödemservice vor, der auf dem Modell der Therapie chronischer Erkrankungen basiert. Die Verwendung der ICF-Klassifikation ist ein Vehikel, um die Bedürfnisse der Patienten zu bestimmen und zu erfüllen.

Meist ist ein multidisziplinäres Behandlungsprogramm in die Entödematisierungs- und in die Erhaltungsphase aufgeteilt und oft konservativ. Für die dazugehörigen, hochspezialisierten Eingriffe wie eine intensive Papillomtherapie oder Lymphödemoperationen wird zu einer Organisation mit einem Expertenzentrum geraten, um Erkenntnisse und Fertigkeiten zu konzentrieren. Solch ein Lymphödemservice bezieht eine Operation als kleine, aber wichtige therapeutische Option als letztes Mittel für Lymphödempatienten mit ein und ist vollständig in den Service integriert. In Prävention und einer frühzeitigen nichtoperativen Behandlungen besteht nach wie vor die Mehrheit der Therapien, welche gut ambulant durchgeführt werden können.

Literatur beim Autor.

Korrespondenzadresse  
R. J. Damstra, MD PhD.  
Department of Dermatology and Phlebology  
and Lympho-Vascular-Medicine  
Hospital Nij Smellinghe  
Compagnonsplein 1  
9202 NN Drachten  
Niederlande  
E-Mail: r.j.damstra@nijsmellinghe.nl

