

# Das massive lokalisierte Lymphödem – eine seltene vaskuläre Malformation

K. J. Williams<sup>1</sup>, M. N. Al-Sakka<sup>2</sup>, A. Alsafi<sup>3</sup>, A. H. Davies<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Academic Section of Vascular Surgery, Imperial College London, Charing Cross Hospital (4N13C), London, UK;

<sup>2</sup> Department of Pathology, Imperial College London, London, UK; <sup>3</sup> Department of Radiology, Imperial College London, London, UK

## ▲ Einleitung

Lymphatische Malformationen sind eine Untergruppe der angeborenen vaskulären Malformationen und werden durch einen Defekt der Lymphgefäßentwicklung während der Embryogenese hervorgerufen. Ein späterer Auslöser kann dazu führen, dass die Läsion proliferiert und somit in der seltenen Erkrankung massives lokalisiertes Lymphödem (MLL) resultiert. Charakterisiert wird es durch ein sekundäres Lymphödem aufgrund einer fokal gestörten Lymphdrainage bei extrem adipösen Patienten. Das MLL ist schwierig zu beschreiben, und es ist wahrscheinlich, dass die Inzidenz ansteigt.

## Fallpräsentation

Eine Patientin stellte sich mit einem großen Tumor am oberen medialen Teil ihres Oberschenkels vor (30 x 15 cm), der seit zwölf Monaten vorlag und an Größe zunahm. Die Patientin wies eine Adipositas (Body Mass Index 64 kg/m<sup>2</sup>) und Diabetes mellitus auf. Der Tumor war weich, in der Tiefe verbacken, ödematös und mit seröser Absonderung. Im kontrastmittelverstärkten CT zeigte sich eine fokale Schwellung der Weichteilgewebedichte, die aus dem Oberschenkel entsprang und oberflächlich zur tiefen Faszia verlief (Abb. 1). In der Inzisionsbiop-

Referat zu: Massive localised lymphoedema: a rare vascular malformation.

BMJ case reports 2013;2013.  
PubMed PMID: 23761611.

sie konnte nur lymphatisches Gewebe gefunden werden.

Der 1857 g schwere Tumor wurde in Vollnarkose entfernt. Intraoperativ fielen große Lymphgefäße auf. Histologisch stimmte die Läsion mit einem MLL überein.

## Diskussion

Lymphatische Malformationen gehören zu einem Spektrum an kongenitalen vaskulären Malformationen, die mit der Hamburger Klassifikation eingeteilt werden (4). Diese Klassifikation ist klinisch nützlich, da sie eine Vorhersage erlaubt über den klinischen Verlauf, das Ansprechen auf eine Therapie und das Risiko für ein Rezidiv.

Bei extratrunkulären Läsionen handelt es sich um Reste embryonalen Mesoderm-Gewebes, die das Potenzial behalten, als Antwort auf einen hormonellen oder traumatischen Stimulus zu proliferieren.

Trunkuläre Läsionen sind Ergebnis einer Entwicklungshemmung während der embryonalen Gefäßbildung und haben kein Potenzial mehr zu proliferieren.

Das massive lokalisierte Lymphödem ist eine seltene extratrunkulär lokalisierte lymphatische Malformation mit einem prämaligen Potenzial. Es tritt um das vierte Lebensjahrzehnt in der Bauch- oder



Abb. 1: CT-Angiographie des linken Beines.

Oberschenkelwand auf, kommt aber auch am Arm oder den äußeren Genitalien vor (1, 2, 5-8). Überwiegend sind Frauen betroffen (1,6:1), ein durchschnittlicher Patient wiegt 191 kg, und in 58% der Fälle befindet sich das MLL am Oberschenkel (2).

Es besteht ein signifikantes Risiko für eine Entartung in ein Sarkom, bei neun veröffentlichten MLL-Fällen in ein Angiosarkom, von denen fünf Patienten innerhalb von elf Monaten nach der Diagnose starben (9). Die Fälle zeigten sich meist nach extremem Gewichtsverlust oder lokaler Operation bzw. Trauma. Der natürliche Verlauf ist durch eine lange Ruhephase gefolgt von unkontrolliertem Wachstum charakterisiert.

Die Diagnose des MLL bleibt für den Pathologen herausfordernd, da eine histologische Ähnlichkeit dieser Entität mit einem gut differenzierten Liposarkom besteht, und eine Fehldiagnose ist nicht ungewöhnlich (6). Die essenziellen morphologischen Eigenschaften sind die Erhaltung der normalen subkutanen Fettstruktur, die Abwesenheit von atypischen Lipozyten und der Mangel an zytologischen Atypien in den Bindegewebssepten zwischen den Fettläppchen (3, 10). Durch die genaue Aufnahme der Krankengeschichte und eine akkurate Untersuchung kann der Verdacht auf MLL gestellt werden, bestätigt werden kann er durch Biopsie, Bildgebung und

eine multidisziplinäre Diskussion. Die Therapie des Patienten ist abhängig von der Lokalisation, von den benachbarten Strukturen, vom Schwierigkeitsgrad des chirurgischen Eingriffs und dem erwarteten Effekt auf die Lebensqualität.

### Fazit

Das MLL ist eine seltene aber signifikante kongenitale vaskuläre Malformation. Eine extreme Adipositas prädisponiert zur Manifestation. MLL gehört zu einer Reihe von Malformationen, die nebeneinander bestehen können – und sollte als solche erforscht werden. Es existiert ein signifikantes Risiko für eine bösartige Entartung, und der chirurgischen Entfernung sollte therapeutisch der Vorzug geben werden.

#### Korrespondenzadresse

Katherine J. Williams  
Academic Section of Vascular Surgery  
Imperial College London  
Charing Cross Hospital (4N13C)  
Fulham Palace Road, London W6 8RF, UK  
E-Mail: k.williams@imperial.ac.uk



# Neuerscheinung



Aus dem Inhalt:

- Grundlagen, Kontraindikationen, Nebenwirkungen, Compliance
- Überblick aktueller Verbands- und Strumpfsysteme
- Intermittierende pneumatische Kompressionstherapie
- Kompressionstherapie bei verschiedenen Indikationen
- Praktische Hinweise (richtige Versorgung, Hautpflege, Verordnung etc.)

**Moderne Kompressionstherapie**  
**Ein praktischer Leitfaden**  
S. Reich-Schupke, M. Stücker (Hrsg.)  
Mit 80 farbigen Abbildungen  
und 24 Tabellen, 188 Seiten  
Viavital Verlag GmbH, Köln 2013

ISBN: 978-3-934371-50-7,  
Bestellnummer: 6830050  
Preis: 38,50 €



## viavital BESTELLCOUPON

**Ja,** hiermit bestelle ich  
zum Preis von 38,50 Euro  
(zzgl. Versandkosten)

Expl. „Moderne  
Kompressionstherapie“  
Best. Nr.: 6830050

Diese Bestellung kann innerhalb von 10 Tagen  
(Datum des Postvermerks) schriftlich widerrufen  
werden beim WPV Verlag GmbH, Belfortstraße 9,  
50668 Köln.

Datum, Unterschrift

Name, Vorname: \_\_\_\_\_

Straße, Nr. \_\_\_\_\_

PLZ, Ort: \_\_\_\_\_

**jetzt bestellen!**  
**Coupon ausfüllen**  
**und einsenden an:**

WPV Verlag GmbH  
Belfortstraße 9, 50668 Köln  
Tel. 0221/988301-00  
Fax 0221/988301-05

**Schneller gehts per**  
E-Mail: [info@wpv.de](mailto:info@wpv.de)

oder über

[www.der-niedergelassene-arzt.de](http://www.der-niedergelassene-arzt.de)

Mein Zahlungswunsch:

Bequem und bargeldlos

Geldinstitut: \_\_\_\_\_

BLZ: | | | | | | | | | |

Konto-Nr. \_\_\_\_\_

Nach Erhalt der Rechnung

Datum, Unterschrift