

# Zeitschrift für Gefäßmedizin

Bildgebende Diagnostik • Gefäßbiologie • Gefäßchirurgie •  
Hämostaseologie • Konservative und endovaskuläre Therapie •  
Lymphologie • Neurologie • Phlebologie

**Lymphödem: Grundlagen zur  
Abklärung und Therapie //  
Lymphedema. Basics for  
clarification and therapy**

Ure C

*Zeitschrift für Gefäßmedizin 2023;*

*20 (3), 5-11*

Homepage:

[www.kup.at/gefaessmedizin](http://www.kup.at/gefaessmedizin)

Online-Datenbank  
mit Autoren-  
und Stichwortsuche

**Offizielles Organ der  
Österreichischen Gesellschaft  
für Phlebologie und  
dermatologische Angiologie**



**Offizielles Organ des Österreichischen  
Verbandes für Gefäßmedizin**



**Offizielles Organ der  
Österreichischen Gesellschaft für  
Internistische Angiologie (ÖGIA)**



Indexed in EMBASE/COMPENDEX/GEOBASE/SCOPUS

## Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files der Zeitschrift für Gefäßmedizin und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

## Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe der Zeitschrift für Gefäßmedizin. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

## Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

## Das e-Journal

### Zeitschrift für Gefäßmedizin

- ✓ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✓ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✓ ist jederzeit abrufbar
- ✓ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✓ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✓ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✓ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

# Lymphödem: Grundlagen zur Abklärung und Therapie

C. Ure

**Kurzfassung:** Die komplexe physikalische Entstauungstherapie (KPE) ist die kausale, nebenwirkungsfreie Therapie des Lymphödems, sofern die Kontraindikationen beachtet und eventuelle Komorbiditäten abgeklärt und mitbehandelt werden. Bei konsequenter und fachlich kompetenter stadiengerechter Anwendung erreicht man damit einen optimalen Therapieerfolg.

Die Summe der genannten Therapiemöglichkeiten, in der geeigneten Dosierung und konsequent durchgeführt, vermeidet nicht nur Komplikationen und Spätschäden, sondern ermöglicht durch die Langzeitwirkung eine deutliche Steigerung der Lebensqualität für die Patienten. Auch die modernen, hochwertigen Materialien der Kompressionsbehandlung tragen zum Erfolg der Therapie bei.

**Schlüsselwörter:** Lymphödem, hereditär, primär, sekundär, lymphpflichtige Last, Tributargebiet, Lymphangion, Ödem, Starling-Hypothese, Glykokalyx, chylöser Erguss, KPE, VEGFR3, PIK3CA, CLOVES, KTS, Hennekamm, Distichiasis, Lymphszintigraphie, ICG.

**Abstract: Lymphedema. Basics for clarification and therapy.** Complex physical decongestion therapy (CDT) is the causal therapy for lymphedema without side-effects, provided that the contraindications are observed and any comorbidities are clarified and treated. With a consistent and correct application appropriate to the stage, best therapeutic success can be achieved.

The sum of the different therapeutic options, carried out consistently and in the appropriate dosage, does not only avoid complications and long-term damage, but also enables a significant increase in the quality of life for the patient due to the long-term effect. The modern, high-quality materials used in compression treatment also contribute to the success of the therapy. **Z Gefäßmed 2023; 20 (3): 5–11.**

**Key words:** lymphoedema, inherited, primary, secondary, lymphatic load, tributary area, lymphangion, Starling equation, glycoocalix, chylous reflux, CDT, VEGFR3, PIK3CA, CLOVES, Klippel-Trenaunay, Hennekamm, distichiasis, lymphoscintigraphy, ICG

## ■ Definition

Das Lymphödem unterscheidet sich grundsätzlich von eiweißarmen sogenannten „Ödemen“, die lediglich Symptom einer zugrundeliegenden Erkrankung sind. Mit der erfolgreichen Behandlung der Grundkrankheit bilden sich diese Ödeme wieder vollständig zurück. Das „Lymphödem“ dagegen als chronische entzündliche Erkrankung des Interstitiums schreitet selbständig fort und führt zur Zunahme von Bindegewebe (Fibrose, Sklerose), von Fettgewebe, sowie zu einer veränderten Zusammensetzung der extrazellulären Matrix (Elastin, Kollagen, Hyaluronan und andere). Die Transportkapazität der Lymphgefäße ist zu niedrig, um die anfallende „lymphpflichtige Last“ aufzunehmen. Dadurch sammelt sich eiweißreiche Flüssigkeit im Interstitium an, welche für die beim Lymphödem typischen fibrosklerotischen Umbauprozesse verantwortlich ist. Dies führt zu den typischen Veränderungen der betroffenen kutanen und subkutanen Gewebsstrukturen und es kommt zum Fortschreiten des Prozesses mit einem sich verschlimmernden chronischen Krankheitsbild.

Lymphödeme können fast überall am Körper auftreten; am häufigsten werden sie an den unteren Extremitäten (ca. 70 %), den oberen Extremitäten (ca. 20 %), aber auch an Kopf und Genitale als sichtbare und tastbare asymmetrische Schwellungen beobachtet.

Wenn innere Organe befallen sind, findet man chylöse Ergüsse (Chylothorax, Chyloperikard, Chylaskos, lymphostatische Enteropathie).

Lymphödeme sind in der Regel langsamen fortschreitend und schmerzlos, können aber bei rascher Progredienz in Form von sekundären malignen Lymphödem (bedingt durch

Primärtumor oder Metastase) stärkste Schmerzen verursachen (Abb. 1).

## ■ Epidemiologie

Das primäre Lymphödem ist die Folge einer genetischen Prädisposition, welche über die Keimbahn vererbt (hereditär), oder als spontan auftretende Genmutation (sporadisch) zu verschiedenen Zeitpunkten klinisch manifest werden kann.

Durch die Erforschung humangenetischer Grundlagen konnten in den letzten Jahren Genmutationen entdeckt werden, die mit Lymphödem vergesellschaftet sind.



**Abbildung 1:** Benignes Beinlymphödem nach kurativer Therapie eines malignen Melanoms.

Eingelangt am 11.06.2023, angenommen am 12.06.2023

**Korrespondenzadresse:** Prim. Dr. Christian Ure, Lymphklinik Wolfsberg, Landeskrankenanstalten-Betriebsgesellschaft KABEG, LKH Wolfsberg, A-9400 Wolfsberg, Paul Hackhoferstraße 9, E-Mail: christian.ure@kabeg.at



**Abbildung 2:** Primäres kongenitales Beinlymphödem (Nonne-Milroy-Syndrom; [OMIM #153100]).

Primäre Lymphödeme werden durch Keimbahnmutationen verursacht. Sie können in isolierter Form auftreten oder auch syndromal bei Lymphödem-Distichiasis-Syndrom, Leung-Syndrom, Emberger-Syndrom, Noonan-Syndrom oder beim Hennekam-Syndrom und sind autosomal-dominant oder autosomal-rezessiv erblich.

Eine zentrale Rolle bei der Pathogenese des primären Lymphödems spielt dabei VEGFR3 (Vascular Endothelial Growth Factor Receptor 3). Dieser wird in den Endothelzellen der Lymphgefäße exprimiert und vermittelt die Wirkung von Wachstumsfaktoren VEGF A-D.

Auch Mutationen in Genen des PIK3/AKT/m-TOR-Signalwegs (PIK3CA sowie AKT1) gehen mit Lymphödem im Rahmen sporadisch auftretender Syndrome mit regionalem Überwuchs einher, wie dem CLOVES-Syndrom und dem KTS (Klippel-Trénaunay-Syndrom). Die Inzidenz des primären Lymphödems bei Geburt beträgt etwa 1:6000 und die Prävalenz bei < 20-Jährigen liegt bei ca. 1:87.000 (Abb. 2).

Die Häufigkeit des sekundären Lymphödems ist weltweit sehr unterschiedlich. So kommt es in subtropischen Regionen mit geringer Gesundheitsversorgung durch Parasitenbefall (Filariose) zu nahezu endemischer Häufung, im Gegensatz zu den Industriestaaten mit hohen Hygienestandards, wo als häufigste Ursache das Malignom und dessen (kurative) Behandlung zu nennen ist. Die Inzidenz des sekundären Lymphödems wird hier in den Industrieländern mit 0,2–2 % angegeben, Frauen sind deutlich häufiger betroffen als Männer ( $w : m = 4,5 : 1$ ).

### ■ Kombinationsformen von Lymphödem

Nicht selten sind Gefäßerkrankungen (chronische venöse Insuffizienz) nicht nur Ursache für die Entstehung eines Lymphödems (Phlebolympfödem), sondern bei der Kombination



**Abbildung 3:** Adipositas-assoziiertes sekundäres Beinlymphödem rechts Stadium III, links Stadium II.

dieser Erkrankungen besteht auch häufig ein Ulcus cruris venosum, welches das Krankheitsbild verschlimmert.

Eine weitere häufige Kombinationsform ist das Adipositas-assoziierte Lymphödem. Außerdem können ödemrelevante Erkrankungen (kardial, renal etc.) Lymphödeme negativ beeinflussen (Abb. 3).

### ■ Anatomie, Physiologie, Pathophysiologie

Zum besseren Verständnis der Krankheitsentstehung soll hier auf die Anatomie, Physiologie und Pathophysiologie eingegangen werden. Zudem sind Kenntnisse in Anatomie und besonders in der Pathophysiologie des Lymphödems die Voraussetzung für eine erfolgreiche Diagnose und Therapie dieser Erkrankung.

#### Aufbau des Lymphgefäßsystems

Das Lymphgefäßsystem ist ein dem Venensystem parallel geschaltetes Drainagesystem und besteht aus unterschiedlich aufgebauten Gefäßabschnitten und zwischengeschalteten Lymphknoten. Im Gegensatz zum (arterio-venösen) Blutkreislauf ist das Lymphgefäßsystem als Halbkreislauf zu bezeichnen, welcher in der Peripherie mit den initialen Lymphgefäßen (Lymphkapillaren, Lymphsinus) beginnt und im Venenwinkel hinter dem Schlüsselbein in den venösen Blutkreislauf mündet.

Dem Lymphgefäßsystem vorgeschaltet sind sogenannte prälymphatische Kanäle, die keine Endothelzellauskleidung besitzen und sich in Interzellularräumen des lockeren Bindegewebes befinden (Tab. 1).

Das Lymphgefäßsystem beginnt mit einem subkutanen dichten Kapillarnetz der Haut und ist in zwei Schichten, mit einem feinmaschigen englumigen und einem grobmaschigen, breiten

**Tabelle 1:** Einteilung des Lymphödems nach der Ursache lymphovaskulärer und lymphonodulärer Erkrankungen

Primäres Lymphödem	Sekundäres Lymphödem
Lymphgefäß-Aplasie/Atresie Lymphgefäß-Hypoplasie Lymphgefäß-Hyperplasie Lymphknoten-Fibrose Lymphknoten-Agenesie	<p>„Sekundär benignes Lymphödem“: Nach kurativer onkologischer Therapie (St.p. Lymphadenektomie, Radiatio).</p> <p>„Sekundär malignes Lymphödem“: Bei aktivem Malignom (Abflussbehinderung durch Primum, Metastase, <i>Lymphangiosis carcinomatosa</i>)</p> <p>„Sekundär chronisches Lymphödem“: Nach nicht-onkologischen Schädigungen des Lymphtransports (Venenentnahme zur Bypass-Operation, posttraumatisch, postinfektiös, artifiziell, Spätstadium der CVI)</p>

polygonalen Netz ausgestattet. Dieses klappenlose Lymphkapillarnetz ist durchgehend mit unterschiedlicher Dichte unter dem *Stratum papillare* (Grenzschicht der Haut) über das ganze Hautareal ausgebreitet und liegt dem Blutkapillarnetz eng an. Wenn auch der Lymphfluss dem geringsten Widerstand folgend, in die ihm unmittelbar angeschlossenen Präkolektoren abfließt, ist die Lymphe doch auch horizontal in alle Richtungen mobilisierbar. Dies wird im Falle einer Lymphabflussstörung im Rahmen der Entstauungstherapie bei der manuellen Lymphdrainage genutzt.

Die Lymphkapillaren haben einen um ein Vielfaches größeren Durchmesser als Blutkapillaren, jedoch ist der Aufbau der Lymphkapillaren dem der Blutkapillaren ähnlich. Die sich überlappenden flachen Endothelzellen der Lymphkapillaren sind einschichtig angeordnet, von einem retikulären Faserfilz umgeben und mit Ankerfasern in der Matrix des Bindegewebes verankert. Diese steuern die Öffnung der Interzellularfugen und ermöglichen so die Aufnahme von Gewebsflüssigkeit sowie von korpuskularen Elementen (Zelldetritus, Makromoleküle, Bakterien). Dieses initiale Lymphgefäßnetz, das oft fingerförmige Ausstülpungen aufweist, hat somit die Funktion der Lymphaufnahme in das Lymphgefäßsystem.

Die Präkolektoren sammeln die Lymphe der Lymphkapillaren aus umschriebenen Arealen. Sie bestehen neben den Endothelzellen aus einer „*Membrana accessoria*“, kollagenen Fasern und einzelnen Muskelzellen. Sie haben vereinzelt Lymphgefäßklappen ausgebildet, die in Abständen von einigen Millimetern angeordnet sind. Dies ermöglicht den Transport der Lymphflüssigkeit in Richtung der Lymphkolektoren. Die Kolektoren besitzen bereits einen mehrschichtigen Wandaufbau gleich dem Blutgefäßnetz und haben ähnlich den Venen taschenförmige Gefäßklappen ausgebildet. Glatte Muskelzellen in den Wänden der Lymphkolektoren ermöglichen eine Kontraktion und bewerkstelligen so einen aktiven Lymphtransport. Der Abschnitt eines Lymphkolektors zwischen zwei Klappen wird als „Lymphangion“ bezeichnet (wegen der Eigenpulsation auch „Lymphherz“). Durch wechselnde Kontraktion und Dilatation dieser Lymphangione wird die Lymphe paternosterförmig zentripetal befördert. Weitere unterstützende Transportmechanismen für den Lymphtransport sind die Muskelpumpe

der Extremitäten, die Arterienpulsationen der naheliegenden Arterien (besonders bei subfaszialen Lymphkolektoren) und die Atmung, indem bei Inspiration ein Sog auf die Lymphstämme ausgeübt wird.

Topographisch und organbezogen sind die Lymphkolektoren sehr variabel angelegt. Während sie zentral hin an Kaliber zunehmen, nimmt ihre Anzahl deutlich ab. Im Laufe des Transportes werden diese Lymphkolektoren durch Lymphknoten (als Filterstationen) unterbrochen.

### Lymphknotenstationen

Die Lymphknoten (beim Menschen insgesamt ca. 600) sind in Gruppen oder Ketten angeordnet und als lymphatische Organe Bestandteil des Immunsystems. Form, Zahl und Größe der Lymphknoten sind sehr variabel. Die Lymphknoten sind von einer bindegewebigen Kapsel umgeben, die auch einzelne glatte Muskelfasern enthält. Neben lymphatischem Gewebe besteht der Lymphknoten aus einem inneren Gerüst von Bindegewebszellen, fibroblastischen Retikulumzellen und Lymphsinus. Die Lymphflüssigkeit erreicht den Lymphknoten über afferente Lymphkolektoren, die in die Lymphknoten-kapsel münden. Nach Durchströmung des Marginal-, Intermediär- und Terminalsinus verlässt die Lymphe den Knoten im Hilusbereich über die zahlenmäßig geringeren efferenten Lymphgefäße.

Neben der mechanischen und immunologischen „Filterung“ der Lymphe findet im Lymphknoten durch beträchtlichen Wasserentzug auch eine Konzentration der Lymphflüssigkeit statt.

### Lymphstämme

Die immer weiter an Kaliber zunehmenden, zentral gelegenen Lymphgefäße werden als Lymphstämme bezeichnet.

*Truncus lumbalis* und *Truncus intestinalis* münden in die *Cisterna chyli*. Der aus der *Cisterna chyli* abgehende *Ductus thoracicus* sammelt so die Lymphe aus den inneren Organen des Abdomens, aus den unteren Extremitäten sowie aus den beiden unteren Rumpfquadranten und in seinem weiteren Verlauf werden Lymphgefäßkolektoren aus Lunge, Herz und Mediastinum sowie aus dem linken oberen Rumpfquadranten, dem linken Arm und dem linken Kopf-/Halsbereich aufgenommen. Der kaliberschwächere *Ductus lymphaticus dexter* sammelt die Lymphe des oberen rechten Rumpfquadranten, des rechten Armes und der rechten Hals- und Kopfregion. Beide Lymphstämme münden an der jeweiligen Seite im Venenwinkel (*Angulus venosus*) in das Venensystem ein.

Die Extremitäten verfügen über ein oberflächliches und ein tiefes Lymphgefäßsystem. Während die epifaszialen Lymphgefäße die Lymphe der Haut, des Unterhautbindegewebes und Fettgewebes drainieren, erfolgt die Entsorgung der Muskulatur und Gelenke über das subfasziale System. Zahlreiche, die Faszie perforierende Lymphgefäße verbinden beide Systeme und ermöglichen so einen Flüssigkeitsaustausch. Oberflächliches und tiefes Lymphgefäßsystem münden jeweils in die regionalen Lymphknoten. Diese auch als Primärlymphknoten bezeichneten Lymphknoten sind einem umschriebenen Drainagegebiet (Tributargebiet) angeschlossen.

### Tributargebiet

Tributargebiete sind durch lymphatische Wasserscheiden (lymphgefäßarme Interterritorialzonen) voneinander getrennt. Diese lymphatischen Wasserscheiden teilen den Körper in 4 Quadranten: den oberen linken und oberen rechten, sowie den unteren linken und unteren rechten Quadranten. Aus einem Tributargebiet in das andere kann die Lymphe über diese Wasserscheiden praktisch nur über das initiale Lymphgefäßnetz gelangen. So ist das Tributargebiet der regionären (primären) Lymphknoten der Axilla der obere gleichseitige Rumpfquadrant und der gleichseitige Arm, wogegen dem Tributargebiet der regionären (primären) Lymphknoten der Leiste der untere, gleichseitige Rumpfquadrant, das gleichseitige Bein und das Genitale zugerechnet ist.

Komplexer ist die Topographie der Lymphgefäße der inneren Organe; sie zu beschreiben, würde den Rahmen dieses Artikels überschreiten (und ist auch für die praktische Entstauungstherapie nicht relevant).

### Physiologie – Pathophysiologie

Für den Stoffwechselfaustausch zwischen Blutendstrombahn (Mikrozirkulation) und Interstitium sind Vorgänge wie Diffusion, Osmose, und – da die Kapillarwand wie eine semi-permeable Membran wirkt – Ultrafiltration und Reabsorption notwendig. Die dafür verantwortlichen Steuerungskräfte sind der Blutkapillar- und Gewebsdruck sowie der kolloidosmotische Druck im Blutgefäßsystem (kapillarer Bereich) und in der Gewebsflüssigkeit (Starling'sches Gleichgewicht).

Neuere Erkenntnisse führen allerdings zu einer deutlichen Modifikation des „alten Modells des Starling'schen Gleichgewichts“ von 1886: Die Starling'sche Hypothese beschreibt ein Gleichgewicht zwischen Blutdruck der Blutkapillare (BKD) und dem onkotischen Sog (KOD<sub>p</sub>) der Plasmaproteine, wobei an der Blutkapillarwand insgesamt 4 Kräfte wirken: 1.) der vom arteriellem zum venösen Kapillarschenkel kontinuierlich sinkende Blutkapillardruck, 2.) der onkotische Sog der interstitiellen Proteine, 3.) der unter physiologischen Bedingungen in der Subkutis negative interstitielle Druck (ID) sowie 4.) als einzige Gegenkraft der kolloidosmotische Druck der Plasmaproteine.

Neue Forschungsergebnisse zeigen aber, dass der Stoffaustausch durch die Blutkapillarwand von weiteren Faktoren abhängig ist: Die Glykokalyx, die die Oberfläche der Blutendothelzellen bedeckt, hat wohl den wesentlichsten Einfluss auf die Permeabilität der Blutkapillare. Diese endotheliale Glykokalyx ist eine kohlenhydratreiche Schicht auf dem Endothel der Blutgefäße und befindet sich durch ständigen Auf- und Abbau in einem „fließenden Gleichgewicht“. Durch ihre Funktion als Barriere für Makromoleküle und Zellen wirkt sie wie ein Schutzschild zwischen Blutplasma und Endothelzellen, sodass Störungen der Glykokalyx unweigerlich zu einer Permeabilitätsstörung der Blutkapillare mit vermehrtem Flüssigkeitseinstrom ins Interstitium führen.

### Die „lymphpflichtigen Lasten“

Die Substanzen, die aus dem Interstitium nicht über das Blutgefäßsystem entsorgt werden können, werden nach M. Földi als „lymphpflichtig“ bezeichnet. Dazu zählen die



**Abbildung 4:** Tiefe Hautfalten, Kastenform, Lymphzysten, *Papillomatosis cutis lymphostatica*.

lymphpflichtige Eiweiß-, Wasser-, Fett- und Zelllast (Immunzellen, Tumorzellen, Schmutzpartikel, Zelldetritus, Bakterien u. v. m).

Ein suffizientes Lymphgefäßsystem ist in der Lage, die physiologisch anfallenden lymphpflichtigen Lasten aus dem Interstitium in die Blutbahn zurückzubefördern und die Zirkulation der Immunzellen zu gewährleisten.

Diese lymphpflichtige Flüssigkeitsmenge (Nettofiltrat pro Zeiteinheit = Lymphzeitvolumen) lässt sich durch die Formel nach „Landis und Pappenheimer“ berechnen. Täglich werden ca. 2 Liter Lymphe nach Passage der Lymphknoten mit „Reinigung“ und Konzentration dem Blutgefäßsystem im Venenwinkel wieder zurückgeführt.

Unter physiologischen Bedingungen ist das gesunde Lymphgefäßsystem sogar befähigt, die zehnfache Flüssigkeitsmenge des Lymphzeitvolumens zu transportieren (Sicherheitsventilfunktion) und hat somit eine wichtige „ödemprotektive“ Aufgabe.

Übersteigt die lymphpflichtige Flüssigkeitsmenge die Transportkapazität des gesunden Lymphgefäßsystems (Hochvolumeninsuffizienz), entsteht ein Ödem. Das Ödem wird durch Erweiterung des Interzellularraums in Folge eines vermehrten Flüssigkeitsgehaltes des Interstitiums als Schwellung sichtbar. Dieses „eiweißarme“ Ödem zeigt als „pitting edema“ auf Druck eine eindrückbare bleibende Dellenbildung.

Wird das Lymphgefäßsystem in seiner Transportkapazität so sehr beeinträchtigt, dass diese unter das physiologische Ruhe-lymphzeitvolumen gelangt, spricht man von einer mechanischen Insuffizienz der Lymphgefäße. Es entsteht ein „eiweißreiches“ Ödem im Interstitium – das klassische Lymphödem mit fehlender Dellbarkeit, zunehmend fibrosklerotischem Umbau und typischen Hautveränderungen (Abb. 4).

### ■ Klinische Stadien und Klassifizierung des Lymphödems

Bei der Diagnosestellung müssen je nach Ausprägung des Lymphödems verschiedene Stadien unterschieden werden, da dies für eine stadiengerechte Therapieplanung von großer Bedeutung ist

**Tabelle 2:** Klinische Stadien des Lymphödems

Stadium 0:	Latenzstadium, Subklinisches Stadium
Stadium I:	Spontan reversibel
Stadium II:	Spontan irreversibel
Stadium III:	Deformierendes Stadium

### Vier Stadien des Lymphödems

Beim Lymphödem unterscheidet man 4 Stadien (Tab. 2).

#### Stadium 0 – Latenz-/subklinisches Stadium

(Kein klinisch fassbares Lymphödem, aber pathologische Lymphszintigraphie)

In diesem Stadium ist klinisch noch keine Schwellung nachweisbar; die Transportkapazität der Lymphgefäße ist jedoch herabgesetzt. Es besteht zwischen lymphpflichtiger Last und Transportkapazität ein, wenn auch labiles Gleichgewicht. Die Lymphtransportstörung ist durch Lymphabfluss-Szintigraphie nachweisbar.

#### Stadium I – spontan reversibles Stadium

(Ödem mit weicher Konsistenz, Hochlagern reduziert die Schwellung)

Es besteht eine teigig weiche Schwellung und es lässt sich – wenn auch minimal ausgeprägt – eine Delle eindrücken. Das Stemmer'sche Hautfaltenzeichen ist negativ oder grenzwertig. Es kommt zur spontanen Rückbildung bei Schonung oder Hochlagerung.

#### Stadium II – spontan irreversibel

(Ödem mit sekundären Gewebeeränderungen, Hochlagern reduziert die Schwellung nicht)

Die klinisch deutlich sichtbare und tastbare Schwellung geht spontan nicht mehr zurück, ist zum Teil verhärtet und zeigt eine deutlich ausgeprägte Fibrosierung, ebenso ist das Stemmer'sche Zeichen eindeutig positiv. Die Ausprägung der Schwellung kann mehr oder minder stark sein. Komplikationen wie Pilzinfektionen und Erysipelinfekte können auftreten.

#### Stadium III

(früher abfällig als „Elefantiasis“ bezeichnet, deformierende harte Schwellung, zum Teil lobäre Form, mit typischen Hautveränderungen)

Die Schwellungen nehmen eine monströse Form mit ausgeprägten Hautveränderungen an, wie Hyperkeratose, Papillomatosis cutis lymphostatica, Lymphzysten und -fisteln.

### Diagnose

Ziel der Diagnostik ist die Feststellung der Ätiologie (primär, sekundär, Malignom, Trauma, u. a.), der Ausprägung (Stadium) des Lymphödems und eventuell bestehender Begleiterkrankungen.

Die Diagnose des Lymphödems wird in der Regel mithilfe der Basisdiagnostik gestellt. Dies gilt für Lymphödeme in einem fortgeschrittenen Stadium (ab Stadium II) und sofern keine relevanten Komorbiditäten vorliegen.

### Basisdiagnostik

Die 3 Säulen der Basisdiagnostik sind Anamnese, Inspektion und Palpation und sollen in dieser Reihenfolge durchgeführt werden.

### Erweiterte Diagnostik

Ist durch die Basisdiagnostik kein eindeutiger Befund möglich oder besteht der Verdacht auf relevante Begleiterkrankungen, so sind weitere diagnostische Schritte notwendig.

Die weiterführende Diagnostik ist indiziert bei Verdacht auf ein subklinisches Lymphödem, zur Differenzierung multifaktorieller Ödeme, zur Therapiekontrolle, zur Planung operativer Eingriffe, bei Beteiligung innerer Organe und für gutachterliche Fragestellungen.

Bei den bildgebenden Verfahren unterscheidet man die morphologische Diagnostik wie Nativröntgen, Sonographie, Computertomographie (CT) und Magnetresonanztomographie (MRI) von der funktionellen Diagnostik wie Funktionslymphszintigraphie und ICG „near infrared fluorescence“.

## ■ Therapie des Lymphödems

### Konservative Therapie

**Komplexe physikalische 2-Phasen-Entstauungstherapie (KPE)**  
Das Lymphödem ist ein chronisches behandlungsbedürftiges Krankheitsbild und kommt in jedem Lebensalter vor. Vor Erstellung eines Therapieplans muss das Lymphödem bezüglich Ätiologie (primäres, sekundäres, benignes oder malignes Lymphödem), bezüglich Ausprägung (Lymphödemstadium), sowie in Hinblick auf Kombinationsformen und Komorbidität abgeklärt sein.

Die Standardtherapie der Lymphödeme ist die Komplexe Physikalische Entstauungstherapie (KPE). Diese läuft in 2 Phasen ab und besteht aus 5 aufeinander abgestimmten Säulen:

- 1) Hautpflege und Hautsanierung
- 2) Manuelle Lymphdrainage (MLD) mit bei Bedarf additiven manuellen Techniken
- 3) Kompression mit mehrlagigen Wechselverbänden und/oder lymphologischer Kompressionsstrumpfversorgung
- 4) Entstauungsfördernde Bewegungstherapie, Sport
- 5) Schulung des Patienten zu Selbsttherapie („empowerment“)

In Phase I der Therapie (Entstauungsphase) erfolgt die Mobilisation der vermehrten interstitiellen Flüssigkeit mit dem Ziel der Gewebemöostase.

In der darauffolgenden Phase II (Erhaltungs/Optimierungsphase) soll der erreichte Therapieerfolg stabilisiert und konserviert werden. Hierfür ist das Selbstmanagement des Patienten unumgänglich.

Frequenz und Intensität der KPE wird abhängig vom klinischen Befund und Stadium des Lymphödems bestimmt und im Therapieverlauf an klinische Veränderungen angepasst.

Das Lymphödem im klinischen Stadium III ist gekennzeichnet durch massiv vermehrtes und alteriertes Bindegewebe, Haut-

**Tabelle 3:** Lymphödembehandlung ambulant möglich oder stationär nötig**Ambulant**

- Lymphödeme der Gliedmaßen im Stadium I und milden Stadium II
- Nach stationärer KPE zur Optimierung (Phase II) oder bei Reödematisierung

**Stationär**

- Ausgeprägte Lymphödeme der Gliedmaßen (Stadium II und III)
- Kopflymphödeme, Genitallymphödeme
- Chylothorax, Chylopericard, eiweißverlierende Enteropathie
- Chylarthros
- Säuglinge
- Lymphödeme mit schweren Begleiterkrankungen bzw. bei Multimorbidität
- Maligne Lymphödeme
- Lymph-(Chylus-) Zysten/-Fisteln
- Gehäufte Erysipelen in der Anamnese
- Transportprobleme (für täglich nötige Behandlung)

defekte mit Lymphzysten, Lymphfisteln, *Papillomatosis cutis* und anamnestisch häufig Erysipelen. In diesem Fall ist neben der intensiven Entstauungstherapie oft auch der prophylaktische Antibiotikaeinsatz nötig.

Eine Modifikation der Therapie erfolgt unter Berücksichtigung von Alter, Begleiterkrankungen, bei Multimorbidität, posttraumatischen und postoperativen Ödemen und beim malignen Lymphödem (Palliativsituation).

#### Kontraindikationen der Komplexen Physikalischen Entstauungstherapie (absolute, relative, generelle und lokale)

Absolute Kontraindikationen sind die schwere (dekompensierte) Herzinsuffizienz, die akute tiefe Beinvenenthrombose, das akute Erysipel und die pAVK im Stadium III/IV.

Relative Kontraindikationen sind das maligne Lymphödem, die PAVK-Stadien I/II (art. Verschlussdruck < 60 mmHg) und entzündliche Dermatosen.

Zusätzlich gibt es noch lokale Kontraindikationen (z. B. für die Behandlung am Hals bei Hyperthyreose, CSS [Carotis-Sinus-Syndrom], für die Behandlung am Bauch sind das Schwangerschaft, entzündliche Darmerkrankungen [Colitis ulcerosa, Mb. Crohn], das Bauchaortenaneurysma oder die Strahlenzystitis/Strahlenkolitis).

#### Operative Behandlung

Eine operative Therapie des Lymphödems kommt in Betracht, wenn trotz konsequenter leitliniengerechter konservativer Therapie ein hoher Leidensdruck oder eine Zunahme der sekundären Gewebeveränderungen vorliegt.

In jedem Fall sollte der erwachsene Patient vor der Entscheidung für eine Operation eine mindestens 6-monatige konsequente KPE erhalten haben.

Es stehen 3 verschiedene operative Methoden zur Verfügung: rekonstruktive, deviiierende und resezierende Verfahren.

Methode der ersten Wahl sind die rekonstruktiven mikrochirurgischen Verfahren mit dem Ziel der Wiederherstellung des unterbrochenen Lymphgefäßsystems (autogene Lymphgefäßtransplantation, Interposition autogener Venen) und de-

viierende Verfahren mit Ableitung in die Venen mittels LVA (Lymphovenöse Anastomose) oder der autogene Lymphknotentransfer.

Resezierende Verfahren werden mit dem Ziel der Reduktion der fibrosklerotischen Gewebsvermehrung als Liposuktion zur Volumenreduktion bei nicht durchführbarem oder erfolglosem rekonstruktivem bzw. deviiierendem Verfahren angewendet.

Geweberesektionen wie Dermolipektomie stellen lediglich eine komplementäre Maßnahme nach erfolgreicher Entstauungstherapie dar, wenn schlaffe Hautsäcke vorliegen, die bei der weiteren konservativen Therapie und Kompressionsversorgung hinderlich sind und daher abgetragen werden müssen.

#### Lymphödembehandlung ambulant oder stationär?

Die Entscheidung, ob die Behandlung des Lymphödems ambulant oder stationär durchgeführt werden soll, ist von mehreren Faktoren abhängig. Diese sind Ausprägungsstadium und Lokalisation des Lymphödems, vorhandene Begleiterkrankungen, Alter des Patienten, Entfernung zur nächsten Therapiemöglichkeit und andere. Dazu gibt es Empfehlungen der einzelnen Fachgesellschaften (Tab. 3).

#### Komplikationen bei Lymphödem

Das Lymphödem ist eine chronische, progrediente Erkrankung, führt daher unbehandelt zu einer Verschlimmerung mit gehäuften Komplikationen und beeinträchtigt deutlich die Lebensqualität der Betroffenen. Im fortgeschrittenen Stadium kommt es auch zur Arbeitsunfähigkeit und zur Invalidität.

Die häufigsten Komplikationen sind bakterielle Infektionen (Erysipel) und Pilzinfektionen, Veränderungen der Haut wie Hyperkeratosen, *Papillomatosis cutis lymphostatica*, Lymphzysten und Lymphfisteln, sodass diese Komplikationen nicht nur somatisch die Lebensqualität beeinträchtigen, sondern auch psychisch sehr belastend sind.

Ausgeprägte Lymphödeme (im deformierenden Stadium III) führen auch zu orthopädischen Begleiterkrankungen.

Eine seltene, aber prognostisch sehr ungünstige Komplikation ist die maligne Entartung bei jahrelang vorbestehendem Lymphödem, das Stewart-Treves-Syndrom (Lymph-Angiosarkom).

#### Zusammenfassung

Die komplexe physikalische Entstauungstherapie (KPE) ist die kausale, nebenwirkungsfreie Therapie des Lymphödems, sofern die Kontraindikationen beachtet und eventuelle Komorbiditäten abgeklärt und mitbehandelt werden. Bei konsequenter und fachlich kompetenter stadiengerechter Anwendung erreicht man damit einen optimalen Therapieerfolg.

Die Summe der genannten Therapiemöglichkeiten, in der geeigneten Dosierung und konsequent durchgeführt, vermeidet nicht nur Komplikationen und Spätschäden, sondern ermöglicht durch die Langzeitwirkung eine deutliche Steigerung der Lebensqualität für die Patienten. Auch die modernen, hochwertigen Materialien der Kompressionsbehandlung tragen zum Erfolg der Therapie bei.



## ■ Interessenkonflikt

Keiner.

Alle Abbildungen stammen aus der © Lymphklinik Wolfsberg.

### Weiterführende Literatur:

- Balboa-Beltran E, Fernández-Seara MJ, Pérez-Muñuzuri A, et al. A novel stop mutation in the vascular endothelial growth factor-C gene (VEGFC) results in Milroy-like disease. *J Med Genet* 2014; 51: 475–8.
- Bollinger A, Isenring G, Franzeck UK, Brunner U. Aplasia of superficial lymphatic capillaries in hereditary and connatal lymphedema (Milroy's disease). *Lymphology* 1983; 16: 27–30.
- Brauer WJ, Hamid H, Dudwiesus H, et al. Sonographische Lymphknoten-anatomie mit hochauflösendem Ultraschall. In-vitro-Untersuchung. *LymphForsch* 2002; 6: 10–6.
- Bringezu G, Schreiner O. Lehrbuch der Entstauungstherapie, Band 1: Theoretische Grundlagen, Beschreibung und Bewertung der Verfahren. Springer, Berlin-Heidelberg, 2000.
- Browse N, Burnand K, Mortimer P. Diseases of the lymphatics. *J R Soc Med* 2003; 96: 366.
- Ferrell RE, Baty CJ, Kimak MA, et al. GJC2 missense mutations cause human lymphedema. *Am J Hum Genet* 2010; 86: 943–8.
- Földi M, Földi E, Kubik S (Hrsg). Lehrbuch der Lymphologie für Mediziner, Masseur und Physiotherapeuten. 6. völlig überarb. Aufl. Elsevier, Urban und Fischer, München, 2005.
- Földi M, Földi E. Das Lymphödem, Vorbeugung und Behandlung, 7. Aufl. Urban und Fischer, München, 2010.
- Földi M, Strößenreuther R. Grundlagen der Manuellen Lymphdrainage. Gustav Fischer in Elsevier, Jena, 2007.
- Frick A, Wibecke B, Baumeister RGH. Histologische Befunde von Lymphgefäßen, gewonnen bei Lymphgefäßtransplantationen. *Lymphologica Jahresband* 1990, 1990: 106–8.
- Liu N, Wang C, Sun M. Noncontrast three-dimensional magnetic resonance imaging vs lymphoscintigraphy in the evaluation of lymph circulation disorders: A comparative study. *J Vasc Surg* 2005; 41: 69–75.
- Loose DA, Weber J. Angeborene Gefäßmissbildungen (Angiodysplasien). Interdisziplinäre Diagnostik und Therapie von Hämangiomen und Gefäßmalformationen. Verlag Nordland-druck GmbH, Lüneburg, 1997.
- Mattonet K, Wilting J, Jeltsch M. Die genetischen Ursachen des primären Lymphödems. In: Weissleder H, Schuchardt C (Hrsg). Erkrankungen des Lymphgefäßsystems. Viavital Verlag, Köln, 2015; 210–29.
- Moffatt CJ, Franks PJ, Doherty DC, et al. Lymphoedema: an underestimated health problem. *QJM* 2003; 96: 731–8.
- Neuhüttler S, Brenner E. Beitrag zur Epidemiologie des Lymphödems. *Phlebologie* 2003; 35: 181–7.
- Ostergaard P, Simpson MA, Connell FC, et al. Mutations in GATA2 cause primary lymphedema associated with a predisposition to acute myeloid leukemia (Emberger syndrome). *Nat Genet* 2011; 43: 929–31.
- Partsch H, Stoeberl C, Urbanek A, Wenzel-Hora BI. Clinical use of indirect lymphography in different forms of leg edema. *Lymphology* 1988; 21: 152–60.
- Radhakrishnan K, Rockson SG. The clinical spectrum of lymphatic disease. *Ann NY Acad Sci* 2008; 1131: 155–84.
- Ure C, Döller W. Extremitätenlymphödem – Diagnosesicherung durch einen diagnostischen Algorithmus. *Z Gefäßmed* 2011; 8: 5–8.
- Weissleder H, Brauer WJ. Untersuchungsmethoden – indirekte Lymphangiographie. In: Weissleder H, Schuchardt C (Hrsg). Erkrankungen des Lymphgefäßsystems. Viavital Verlag, Köln, 2015; 91–100.
- Witte MH, Bernas MJ, Martin CP, Witte CL. Lymphangiogenesis and lymphangiodyspasia: from molecular to clinical lymphology. *Microsc Res Tech* 2001; 55: 122–45.
- Yamamoto T, Yoshimatsu H, Narushima M, et al. Indocyanine green lymphography findings in primary leg lymphedema. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2015; 49: 95–102.

# Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

## [Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD Implantat  
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno  
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:  
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3  
Labotect GmbH



InControl 1050  
Labotect GmbH

## e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

## [Bestellung e-Journal-Abo](#)

### Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)