

## 6.2 Erkrankungen der Lymphgefäße

von <Manuel E. Cornely>

### Anatomie und Physiologie

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, Präkolektoren, Kollektoren, Ductus thoracicus, Ductus lymphaticus dexter, Ductus thoracicus sinister und zahlreichen Lymphknoten besteht, ein Halbkreislauf. Die initialen Lymphgefäße, die auch Lymphkapillaren genannt werden, beginnen bindesackartig oder als fingerförmige Röhren im Interstitium. Bei einem Durchmesser von 0,05mm sind sie als Kapillarnetz mit einer Maschenweite von 0,5mm in der gesamten Haut verteilt. Präkolektoren 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 3cm Durchmesser. Die parafaszial verlaufenden Kollektoren bilden als Lymphsammelgefäße mit einem Durchmesser von einem halben Millimeter die wichtigsten Transportelemente des Lymphgefäßsystems.

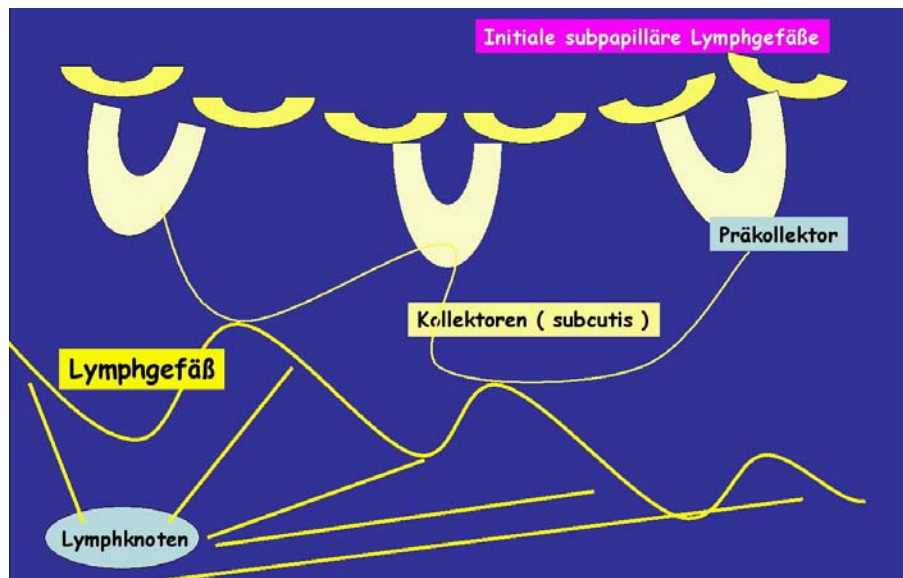


Abb. 1: Systematik der Lymphgefäßanatomie

Als klappentragende Gefäße mit Intima, Media und Adventitia zur Eigenkontraktion fähig, transportieren sie die Lymphe zentralwärts. Die duale Aufgabe des Lymphgefäßsystems, 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

es zu verdanken, dass eine Ödembildung bei Erkrankungen durch Anstieg des Lymphzeitvolumens als Ausdruck der Sicherheitsventilfunktion vermieden wird bzw. schnell zum Abfluss kommt (Földi 2005).

Zu den lymphpflichtigen Substanzen werden gezählt:

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

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. Anders verhält sich die Durchflutung der Lymphknoten. Hier kann die Passage bis zu 30 Minuten dauern. Das immunologische Filter- und Abwehrorgan „Lymphknoten“ ist bis zu 600 Mal im Menschen vorhanden. Lymphknoten prägen das immunologische Gedächtnis, in dem die zuführenden Lymphgefäße (Vas afferens) Lymphe in den Sinus des Lymphknotens ergießen und filtern, im Lymphfollikel Lymphozyten gebildet werden und diese wiederum Kontakt zur Lymphe finden. Werden Lymphknoten dem Lymphgefäßsystem entnommen, so wie es bei tumorchirurgischen Eingriffen der Fall ist, kommt es zur Behinderung des Abflusses, eine nachfolgende Ödembildung ist möglich.

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.

**Tabelle 1: Schädigungen der Lymphgefäße**

Primäre Schädigungen	Sekundäre Schädigungen	Funktionelle Schädigungen
Lymphgefäßhypoplasien Lymphangiektasien Primäre Lymphknoten- Fibrosen	Traumata Bestrahlungen Operationen Infekte Entzündungen Parasiten Tumoren	Fehlfunktion der muskulären Pumpe Murale Insuffizienzen mit Ausbil- dung perilymphovaskulärer Pro- teinfibrosen Lymphgefäßgerinnsel Kompression von Lymphgefäßen Artifizielle Ödeme Komprimierende Kleidung (z.B. Kompressionshandschuhe)

Klinisch erscheint das Lymphödem unabhängig von der Ursache der Lymphostase grundsätzlich als eiweißreiches Ödem, das sich mit schmerzloser Dellbarkeit als Ausdruck der interstitiellen proteinreichen Flüssigkeitsansammlung manifestiert. Die Dellbarkeit lässt wegen der Einlagerung von Proteinen und Proteoglykanen im Verlauf der Chronizität nach. Fibrosen stehen dann für den Endpunkt einer chronischen Lymphostase. Neuere Forschungen von Brenner (2005, 2006), Innsbruck, legen nahe, dass es sich bei diesem fibrotischen Material um Proteoglykane handelt,

welche die besondere Affinität dieses Gewebes zur Flüssigkeitsaufnahme unterstreichen.

Die Auflösung einer Lymphostase erfolgt therapeutisch durch komplexe Entstauungstherapien. Hierbei unterstützend wirkt die Ausbildung von Umgehungskreisläufen wie z.B. im zephalen Bündel am Arm, die Aktivierung lympho-lymphatischer Anastomosen oder die Umleitung des Arrestes über benachbarte lymphatische Wasserscheiden und gelegentlich nachgewiesene lympho-venöse Anastomosen (Cornely 2003).

### **Diagnostik**

In der Lymphologie hat die Anamnese dieselbe wesentliche Rolle zur Erfassung der Krankheitsentitäten wie in der sonstigen Medizin.

Bei sekundären Lymphödemen nach Operationen, Infekten, Traumata oder Tumoren ist eine weiterführende apparative Diagnostik bei klarem klinischem Bild nicht indiziert. Zur Verfügung stehen jedoch bildgebende Verfahren aus der Radiologie und Nuklearmedizin wie indirekte Lymphangiographien, Lymphangiographien sowie Lymphszintigraphien zur Darstellung der Dynamik des Flusses. Einen neuen Stellenwert wird die Ultraschalluntersuchung mit Weichteilbeschallung bekommen (Brenner 2005). All diese apparativen diagnostischen Maßnahmen sind jedoch nur dann indiziert, wenn das klinische Bild nicht eindeutig ist oder die Klinik die Diagnose nicht hinreichend erklären kann. Sekundäre Schädigungen an den unteren Extremitäten treten nicht selten beidseits auf, was sich aus den anatomischen Verhältnissen im Bereich der Cisterna chyli bzw. als Zustand nach Lymphadenektomien bei z.B. gynäkologischen oder urologischen Tumoren ergeben kann. Sekundäre Ödeme im Bereich der Arme dagegen bilden sich operationstaktisch begründet nur einseitig aus. Das sekundäre Armlymphödem nach Mammakarzinom ist die häufigste onkologisch bedingte Erkrankung des Lymphgefäßsystems. An zweiter Stelle stehen die Beinlymphödeme nach gynäkologischen Tumoren. Generell sind sekundäre Verlaufsformen bei 59%, primäre Lymphödeme bei 40% zu erwarten. Desweiteren zeigen die Patienten in 1% der Fälle sowohl ein primäres als auch ein sekundäres Lymphödem (Neuhüttler, Brenner 2006). Bei primären Lymphödem ist die Familienanamnese oft hilfreich. Hypoplastische Veränderungen an Lymphgefäßen treten an den Beinen deutlich häufiger als an den Armen auf.

### **Klinik**

Klinisch werden primäre Lymphödeme, sekundäre Lymphödeme, idiopathische Lymphödeme von einer Gruppe sonstiger 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 Lymphödem. Sie werden diagnostiziert mit dem Zeichen nach Kaposi und Stemmer (s. Abb. 2).



Abb. 2: Kaposi- Stemmer-Zeichen\* am Zeh

Stemmer definierte sein klinisches Zeichen folgendermaßen: Wenn man mit den Fingern die Haut am Zehenrücken der zweiten Zehe hochheben kann, so ist kein Ödem vorhanden und das Zeichen negativ.

(\*Einer persönlichen Mitteilung von Robert Stemmer folgend, dass die Erstbeschreibung durch Kaposi erfolgte, setzt sich mittlerweile durch, dieses einfache Zeichen des Nachweises des Lymphödems nach beiden Autoren zu benennen).



Abb. 3: Differenzialdiagnose Ödeme (kardial, nephrogen, phlebogen, lymphogen)

### Primäres Lymphödem

Primäre Lymphödeme entstehen durch Fehlanlage von Lymphgefäßen oder Lymphknoten. Nicht selten wird das Ödem erst durch Mikrotraumen initiiert. Im ungünstigsten Fall genügt eine Stauchung oder ein Bluterguss, um die Transportkapazität über die Möglichkeiten des plastisch angelegten Systems hinaus zu beanspruchen. Dellbarkeit und isolierte lokale Schwellung nach solchen Minitraumen, die auch

z.B. durch Insektenstiche hervorgerufen werden können, sollten Anlass für eine sorgfältige lymphologische Untersuchung sein, um das gesamte Ausmaß der Schädigung des Lymphgefäßsystems festzustellen.

Zu unterscheiden bleibt zwischen einem Lymphoedema praecox mit Auftreten der Schädigung bis zum 35. Lebensjahr und einem Lymphoedema tardum jenseits des 35. Lebensjahres.

### Sekundäre Lymphödeme

Sekundäre Lymphödeme gehen immer mit einer positiven Anamnese hinsichtlich einer Schädigung am Lymphorgan her. 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. Seit Jahren werden in Deutschland ca. 50.000 neue Brustkrebspatientinnen pro Jahr diagnostiziert und operiert. Von diesen Patientinnen entwickeln ca. 17.000 ein sekundäres Armlymphödem.

Seit dem häufiger nach den Richtlinien des Sentinel Node operiert wird, sehen Lymphologen eine Zunahme der Thoraxwandödeme und von Ödemen in der Rest-Mamma selbst. Auch diese dermatologisch und lymphologisch relevanten Areale können mittels des Zeichens nach Kaposi-Stemmer, besser noch mit der Ultraschalluntersuchung, gut dargestellt werden. Nach gynäkologischen Tumoren im kleinen Becken oder nach urologischen Eingriffen wie z.B. Entfernung von Hoden- und Prostatakarzinomen sind sekundäre Bein- und Genitallymphödeme bei bis zu 25% der Operierten beschrieben worden. Weitere Schädigungen sekundärer Art können nach Strahlenbehandlungen, aber auch posttraumatisch, postinfektiös, postentzündlich sowie beim malignen Lymphödem, welches Ausdruck der Metastasierung eines meist schon behandelten Primärtumors ist, entstehen. Mit der Zunahme der Syphiliserkrankungen, die sich in großstädtischen Ballungsräumen besonders bei homosexuellen Männern seit der Jahrtausendwende verfünf- bis verzehnfacht haben, werden auch wieder vermehrt indurierte genitale Ödeme in Nachbarschaft des syphilitischen Primäraffektes (Ulcus durum) diagnostiziert. Wenn auch in unseren Breiten nicht üblich, so sei doch darauf hingewiesen, dass parasitär bedingte Lymphödeme wie Filariosen, die Veränderungen an Extremitäten, welche mit dem Begriff Elephantiasis beschrieben werden, auslösen können, im Zusammenhang mit Urlaubsreisen auch bei uns gesehen werden können.

**Tab. 2: Ursachen sekundärer Lymphödeme**

Operation	Postoperatives Lymphödem
Bestrahlung	Postradiogenes Lymphödem
Trauma	Posttraumatisches Lymphödem
Infektion	Postinfektiöses Lymphödem
Entzündung durch unbelebte Reize	Postentzündliches Lymphödem
Parasiten	Lymphödem bei Filariosen
Malignome oder Metastasen	Malignes Lymphödem
Selbstschädigung	Artifizielles Lymphödem
Chronisch-venöse Insuffizienz	Phlebo-Lymphödem

### Sonstige

Neben den primären und sekundären Lymphödemen kennt der Lymphologe noch idiopathische Lymphödeme sowie die große Gruppe der Phlebödeme und Lipödeme (Lipohyperplasia dolorosa), die besondere dermatologische Aufmerksamkeit erfordern.

### Komplikationen



Im Stadium der irreversiblen Lymphödemstauung kann es zu Papillomatosen kommen (Abb. 4,5)

**Abb. 4 Papillomatose im Bereich der Zehen**



Wenn solche Papillomatosen im Genitalbereich auftreten (Abb. 5), werden sie häufig mit anderen papillomatösen Wucherungen, wie z.B. Condylomata acuminata verwechselt. Hier hilft die histologische Klärung.

**Abb. 5 Papillomatose am äußeren Genitale**

Lymphzysten sind mit Lymphflüssigkeit gefüllte Aussackungen der Lymphkapillaren der Haut als Ausdruck zentralwärts gelegener Stauung. Man sollte mit der operativen Sanierung von Lymphzysten zurückhaltend sein, wenn nicht konservative therapeutische Konzepte zur erfolgreichen Anwendung eingesetzt wurden. Aus Lymphzysten können Lymphfisteln werden.

Lymphfisteln stellen als Gangsysteme Endzustände der Abflussstörung dar. Operative therapeutische Maßnahmen sollten immer nur dann zur Umsetzung gebracht werden, wenn das gesamte Gangsystem, welches bekannterweise fuchsbauartig aus der Epidermis in die Tiefe ziehen kann, dargestellt wird. Die Exzision hat immer in toto zu erfolgen, ansonsten droht ein insuffizierendes, postoperatives Rezidiv oder im wahrsten Sinne des Wortes ein Fass ohne Boden. Dasselbe gilt für das Krankheitsbild des Lymphangioma circumscriptum cutis. Auch hier ist eine entsprechende präoperative Exploration zwingend erforderlich, bevor die als therapeutisch einfach erscheinenden froschlaichartigen Effloreszenzen unters Messer kommen. Ohne Lymphgefäßdiagnostik in loco droht auch hier ein Desaster.

Okkludierende Maßnahmen oder der Einsatz von Fibrinkleber, Tetracyclinlösung, Ultravist oder anderen entzündungsproduzierenden Substanzen sind als Behandlungsversuch anekdotisch beschrieben worden und sollten sicherlich bei der Therapieplanung Berücksichtigung finden. Generell gilt, dass jede therapeutisch kurative Maßnahme von komplexer Entstauungstherapie begleitet sein muss.

Das Rezidivieren von Erysipelen wird wesentlich unterstützt durch vorhandene Lymphödeme. Die häufigste Eintrittspforte für Keime sind Onycho-, Dermato- und Interdigitalmykosen, welche bei Lymphödem-Patienten bis zu dreimal häufiger vorkommen sollen als bei der gesunden Population. Auch hierzu stehen epidemiologische Studien leider noch aus. Die klinischen Zeichen des Erysipels, welche sich durch flächenhafte Rötung, Fieber, Schüttelfrost, Schmerzen und Überwärmung darstellen, sind dermatologisch eindeutig und werden in erster Linie antibiotisch behandelt (s. Kap. 2.2.2). Die Eintrittspfortensanierung ist wesentlich. Entscheidend für den Erfolg ist jedoch die Entstauung der Extremität.

### **Therapie**

Die lymphologische Therapie kann nicht medikamentös durchgeführt werden. Die Therapie von Lymphödemem und den Folgeerkrankungen setzt manuelle Lymphdrainage (MLD), Kompression und Hautpflege voraus. Eine intermittierend-apparative Kompression ist ebenfalls möglich. Ziel der manuellen Lymphdrainage ist es, durch verschiedene Grifftechniken und Kreisungen auf der Haut die Lymphangiome zur verstärkten Kontraktion zu veranlassen und hierbei den Lymphabfluss zu beschleunigen. Die Therapie beginnt immer mit der Entleerung der terminalen Ampulle, also an der medialen Supraklavikulargrube beidseits. Relative Kontraindikationen sind bakterielle und virale Entzündungen im Ödemgebiet sowie akute Kontaktexzeme. Nach entsprechender dermatologischer Therapie und ggf. unter antibiotischem Schutz wie z.B. beim Erysipel sollte eine Entstauung zügig voranschreiten. Kontraindikationen stellen Thrombosen im Ödemgebiet, dekompensierte Herzinsuffizienz und Carotissinus-Syndrom dar.

Die als komplexe Entstauungstherapie zusammengefasste Trias:

- Manuelle Lymphdrainage
- Kompression
- Hautpflege

wird in der akuten Phase durch die Kompressionsbandagierung, in der chronischen, also nicht mehr umfangverbesserbaren Phase, durch einen flachgestrickten Kompressionsstrumpf optimiert und konserviert.

Neben diesen konservativen Therapien stehen seit wenigen Jahren dermatochirurgische Maßnahmen zur Verfügung. Die Papillomatosen sind tangentialen Skalpellführungen, Fräsen, aber auch Elektroschlingen und Lasern zugänglich. Die Heilung erfolgt dann ad secundam völlig problemlos. Jedwede dermatochirurgische Maßnahme hat allerdings nur dann einen Sinn, wenn eine entsprechende komplexe Entstauungstherapie durchgeführt wird. Weitere operativen Therapien werden im Kapitel 9.10 (siehe Therapie der Lipohyperplasia dolorosa) besprochen.

#### Literatur

- Brenner E. Das Lymphödem im Ultraschall – Ein Literatur-Review. Phleb 2005; 3-205:143-5.
- Brenner E, Neuhüttler S, Kröll A, Moriggl B. Lymphödem – Proteoglycane in: Histological characterisation of lymphedema. Surg Radiol Anat 2005; 27(Special Issue):60.
- Brenner E, Zelger B.: Fallbericht primäres Lymphödem in: Histologische und Immunhistologische Befunde. Phlebologie 2006; 35:A9-A10.
- Cornely ME. Lipödem und Lymphödem in: Plewig G, Prinz J: Fortschritte der praktischen Dermatologie und Venerologie 2002, Fischer, Stuttgart 2003:255-63.
- Cornely ME. Lipedema and lymphatic edema in: Shiffman, Di Giuseppe Eds. Liposuction Principles and Practice, Springer Verlag, Berlin Heidelberg 2006; Chapter 3.
- Cornely ME. Liposuction of Lipedema in: Shiffman, Di Giuseppe Eds. Liposuction Principles and Practice, Springer Verlag, Berlin Heidelberg 2006; Chapter 86.
- Földi M, Kubik S. Lehrbuch der Lymphologie, 6. Auflage, Fischer, Stuttgart 2005.

Zurück zum Inhaltsverzeichnis: [DNO](#)

© BBS-Verlag Wiesbaden