

Rünzi M., Hübner K.

Das Lymphödem, eine vergessene Erkrankung

Therapiewoche 35, Heft 37, Sept. 1985, 4226-4233

Die Behandlung von Lymphödemen wird leider sehr häufig in der Praxis vernachlässigt. Zu oft wird zugewartet und der Patient beruhigt, es sei noch nicht so schlimm. Dabei wird übersehen, dass diese Krankheit schleichend in ein chronisches Stadium übergeht, das später kaum noch reparabel ist. Die Folgen sind für den Patienten und den Arzt gleichermaßen unangenehm, da es sich um ein chronisches langwieriges Leiden handelt. Wir wollen im folgenden versuchen, etwas mehr Verständnis für diese in Vergessenheit geratene Erkrankung zu wecken und dabei besonders die Therapie in der Praxis des niedergelassenen Arztes herausstellen.

Treatment of lymphoedema often is neglected in general practice. In many cases the policy of wait and see is followed and the patient is soothed. Mostly it is not realized that this disease gradually tends to become chronic and later proves to be irreparable. The consequences are equally unpleasant for patient and doctor. It is tried to raise greater insight into this almost forgotten disease. In particular the therapeutic measures in the practitioner's office are outlined.

Anatomisch-physiologischer Überblick

Das Lymphgefäßsystem unterscheidet sich grundsätzlich vom Blutgefäßsystem: Es besteht nicht aus einem in sich geschlossenen Kreislauf, der durch ein Kapillarnetz mit zu- und ableitenden Gefäßen verbunden ist. Vielmehr beginnt in der Peripherie ein initiales Lymphgefäß oder auch Präkollector genannt. Mehrere dieser Gefäße drainieren einen bestimmten Kapillarbezirk, der in der Haut einen Durchmesser von 3 bis 4 cm hat. Der Begriff Lymphkapillare wurde nach elektronenmikroskopischen Arbeiten revidiert. Dieser trifft eher für die kleinen Sammelkanäle (Kollektoren) zu. Zwischen Interstitium und serösen Höhlen besteht ein kontinuierlicher Fluß. Die flachen Endothelzellen der Wand der initialen Gefäße überlappen sich: Sie haben eine Seit-zu-Seit-Paßform. Dadurch entstehen bei Dehnung der Lymphgefäße durch Fibrillenzug kleine Öffnungskanälchen (Poren), die den Eintritt von interstitieller Flüssigkeit ermöglichen.

Der weitere Transport der Lymphe verläuft über die Sammelrohre (Kollektoren) zu den regionalen Lymphknoten, denen Filter- und Speicherfunktionen zukommen. Manche Kollektoren überspringen aber auch einen oder mehrere Lymphknoten. Die so allmählich aufsteigenden Lymphbahnen der unteren Extremität vereinigen sich unterhalb des Zwerchfells in der sog. Cysterna chyli, dem Anfangsteil des Ductus thoracicus (Milchbrustgang). Dieser mündet im linken oberen Venenwinkel in die Vena subclavia. Nur die Lymphe des Gesichts, des rechten Arms und der rechten oberen Thoraxhälfte münden in den rechten oberen Venenwinkel ein.

Die Lymphgefäße sind bis hinunter zu den kleinen Sammelgefäßen (Kollektoren) mit Klappen dicht ausgekleidet. Diese leiten den Strom der Lymphe in zentripetaler Richtung. Sie unterliegen wie auch schon die erwähnten Poren kleinsten Druckschwankungen. Sie öffnen sich bei Dehnung und werden bei Kompression geschlossen. Johnson und Pflug bezeichnen dies sehr treffend mit der Wirkung von Millionen winziger Spritzen, die wiederholt zusammengedrückt und losgelassen werden. Die Anordnung der Klappen ist so ausgelegt, dass sich ein initiales Lymphgefäß in das nächste Sammelrohr entleeren muss, sofern eine Kompression ausgeübt wird. Bei Nachlassen des Druckes kommt es dann - bei bestehendem interstitiellem Flüssigkeitsdruck - zu einem passiven Einstrom von interstitieller Flüssigkeit in die initialen Gefäße. Die Wirkung der Kompression auf die Sammelgefäße erfolgt in gleichem Maße: Stets wird die Lymphe nach proximal durch die Druckwelle von

einem Segment in das nächste gepresst. Als Segment bezeichnet man einen durch zwei Klappen begrenzten Abschnitt des Lymphgefäßes. Nach dem Schweizer Zoologen Mislin wird es als „Lymphangiom“ bezeichnet. Földi bezeichnet es auch als kleines „Lymphherz“, da es sich z. B. beim Frosch in dauernder rhythmischer Aktion schließt und öffnet. Außerdem wird die Lymphströmung durch die Muskeltätigkeit und akzessorisch durch die Pumpfähigkeit der Venen und Arterien, die meist gemeinsam in einer unelastischen Scheide verlaufen, von einem Gebiet niederen Druckes in das eines höheren Druckes transportiert. Der Druck nimmt also von distal nach proximal zu, umgekehrt wie beim Herzkreislaufsystem. Die erwähnten Mechanismen erlauben es, den Lymphstrom bei körperlicher Belastung oder thermischen Einflüssen zu steigern, und dies sogar in erheblichem Maße. So nimmt die Förderkapazität eines oberflächlichen Lymphgefäßes der menschlichen Wade während des Gehens z. B. um das 15fache zu, bei Erwärmung aber um das 30 bis 60fache. Dies bezieht sich jedoch im wesentlichen auf die Extremitäten; im Ductus thoracicus nämlich wird das Lymphstromvolumen durch die Atmung beeinflusst.

Die Verteilung der Lymphgefäße in den verschiedenen Geweben ist unterschiedlich. Während man sie in der Haut, dem Periost und den Faszien sehr reichlich findet, sind in Muskeln und Knochenmark dagegen keine vorhanden. Sehr bemerkenswert ist auch die hohe Regenerationsfähigkeit der Lymphgefäße. Sie ist stärker als die der Lymphknoten. Johnson und Pflug fanden z. B. in einigen Fällen, dass nach mehrmaliger Bestrahlung der Leistenbeugen beim Morbus Hodgkin eine vollständige Regeneration der Lymphgefäße bei totaler Zerstörung der Lymphknoten stattfand.

Zusammensetzung der Lymphflüssigkeit

Die Lymphe besteht aus interstitieller Flüssigkeit, muss ihr in ihrer Zusammensetzung aber nicht entsprechen, da sie meistens proteinhaltiger ist. In bezug auf Wasser und Kristalloide sind sich Lymphe und Plasma annähernd gleich. Durch die Membrane der Blutkapillaren gelangen Proteine in der Regel jedoch nicht. Wahrscheinlich besteht zwischen Interstitium und Lymphgefäßen keine Barriere für Proteine, d.h. sie können ungehindert die Membrane passieren. Die aktuellen Proteinkonstellationen der Lymphflüssigkeit unterliegen zeitlichen und örtlichen Schwankungen. Das Protein in der Lymphe fließt über den Milchbrustgang und andere Stammgefäße ins Blut zurück. Bei ihrem Abstrom wird die Lymphflüssigkeit durch Wasserentzug konzentriert, in den Lymphknoten gefiltert (durch das reticulo-endotheliale System mit seinen aktiv phagozytierenden Zellen) und dort mit Lymphozyten angereichert. Beim gesunden erwachsenen Menschen fließen im Laufe eines Tages ca. 1 bis 2 Liter Lymphe in den Blutkreislauf über den Ductus thoracicus und andere Lymphstämme. Der Eiweißgehalt der Lymphflüssigkeit beträgt im Durchschnitt 4 g %. Der Fettgehalt der mesenterialen Lymphe erreicht 4 bis 8 Stunden nach Nahrungsaufnahme seinen Höchstwert mit 10 bis 20fach erhöhtem Triglyzeridspiegel.

Entstehung des Lymphödems

Wir unterscheiden das primäre Lymphödem und das sekundäre Lymphödem. Nach heutigen Erkenntnissen entsteht das primäre Lymphödem durch Entwicklungsstörung oder familiär gehäuft in Form von Hypo- oder Hyperplasien (Lymphangiektasien) sowie durch Insuffizienz der Lymphklappen.

Es ist bislang ungeklärt, ob diese Veränderungen aufgrund angeborener Störungen entstehen oder ob sie durch Erkrankungen im jugendlichen Alter bedingt sind. Häufig findet man eine Vergesellschaftung des primären Lymphödems mit anderen angeborenen Fehlbildungen wie Herzvitium oder Spaltwirbelbildung. Beachtenswert ist auch das Yellow-nail-Syndrom mit seiner Trias: Dystrophie der Fingernägel, Extremitäten-Lymphödem und pleuropulmonale Lymphangiopathie.

Sekundäre Lymphödeme entstehen durch Traumen, postoperativ, iatrogen, entzündlich, parasitär oder neoplastisch. Bei bestehenden angiopathischen Symptomen mit noch insuffizientem System genügt eine geringgradige Verletzung um das posttraumatische Lymphödem zu manifestieren. Im Gegensatz dazu müssen beim Gesunden schon mehrere Mechanismen der Regeneration ausfallen, um ein Lymphödem zur Ausbildung zu bringen:

so z. B. das Ausbleiben von kollateralen neuen Verbindungen wie lymphatico-lymphatische Anastomosen bzw. lymphatico-venöse Anastomosen, sowie ein Zuviel an rückgestauten Eiweißkörpern, die von Monozyten (Makrophagen) nicht schnell genug phagozytiert werden können. Zu einem „vordynamischen Ödem“ kommt es nach Földi, wenn ein gesundes Lymphgefäßsystem nicht in der Lage ist, die ständig steigende „lymphpflichtige Last“ trotz Ausschöpfung der maximalen Transportkapazität zu bewältigen. Dies geschieht z. B. häufig bei chronisch-venöser Insuffizienz oder beim postthrombotischen Syndrom. Gerade das postthrombotische Syndrom entwickelt in seiner Endphase gerne ein sekundäres Lymphödem zusätzlich. In tropischen Ländern kommt es zu sekundären Lymphödemem durch parasitäre Erkrankungen wie z. B. die Filariasis. Von dieser Erkrankung sind in den Ländern der Dritten Welt Millionen von Menschen befallen. Auch silikathaltiger Staub, wie er in Äthiopien vorkommt, dringt beim Barfuß laufen in die Fußsohle ein und erzeugt Entzündungen und dauerhafte Verschlüsse von Gefäßen.

Ein weiteres - allerdings recht trauriges - Kapitel sind die iatrogen bedingten Lymphödeme. Sicherlich müssen bei Beseitigung von Malignomen häufig in der Peripherie Lymphknoten und Lymphbahnen bestrahlt oder entfernt werden um den neoplastischen Prozess an seiner Ausbreitung zu hindern, jedoch nimmt die Anzahl der Lymphödeme nach unsachgemäßen Eingriffen zu. Besonders prädestiniert dafür sind Operationen in der Leiste und Kniekehle. Mit Földi ist zu fordern: "Keine Entfernung von Lipomen und Fibromen aus der Leiste!" Hinzuweisen ist auch auf die Möglichkeit von artifiziellen Lymphödemem bei psychisch Kranken. Diese Patienten fügen sich das Lymphödem durch Abschnürung zu, um sich die Hinwendung des Arztes zu erhalten.

Der Übergang von Stadium I in Stadium II geschieht in aller Regel spontan und kann sehr schnell gehen, aber auch über Jahre andauern. Die Umwandlung der Ödemkonsistenz ist bedingt durch eine Fibrosierung des anfänglich wässrigen Ödems im eiweißreichen Stauungsgebiet. Eine allmähliche Sklerosierung von subkutanem Bindegewebe ist die Folge. Die spezifische Komplikation des Lymphödems ist das Erysipel (hämolysierende Streptokokken) der rezidivierenden Form. Die Anfangssymptome sind: scharf umschriebene Rötung, starker Juckreiz und Schweregefühl im Bein. Zusätzlich können die typischen roten Streifen der Lymphangitis auftreten, sowie hohes Fieber und druckschmerzhaftes Lymphknoten. Besonders bei älteren Patienten kann jedoch das Fieber fehlen, und auch sämtliche Prodromi verlaufen untypisch. Es besteht die Möglichkeit der Spontanheilung, es können aber genauso gut Blasenbildung, Gangrän und tödliche Sepsis folgen.

Cave: Verwechslung mit Thrombophlebitis! Bei Erysipel auf genügend hohe Antibiotikadosierung achten!

Differentialdiagnostisch muss das Lymphödem abgegrenzt werden gegen das Lipödem, das regelmäßig ohne Fußbeteiligung (schlanke Füße, dicke Unterschenkel) anzutreffen ist und das auch durch optimale Kompression nicht zu beseitigen ist. Außerdem kommt in Frage das "Soleus-Syndrom" (Kompression der Vena poplitea mit nachfolgender Schwellung des Unterschenkels z. B. nach langem Wandern, Skifahren usw.).

Lymphödeme in Zusammenhang mit einer Schwangerschaft sind auf die Wirkung des Progesteron zurückzuführen. Zusätzlich bewirkt auch Östrogen eine Lockerung der Subkutis und somit eine Verankerung der Lymphgefäße. Jedoch kommen nur ca. ein Fünftel der Patienten über das Stadium I hinaus.

Therapiemöglichkeiten

Als beste Therapie hat sich heute die manuelle Lymphdrainage herausgestellt, die zusammen mit der Kompressionsbehandlung durch Kompressionsverbände, Strümpfe und die intermittierende Kompression ambulant eingesetzt wird. Nach Földi bezeichnen wir diese Maßnahmen als: "Komplexe Physikalische Entstauungstherapie" (KPE). Sie wird allerdings nur von ca. 350 gut ausgebildeten Fachkräften in Deutschland beherrscht. Im wesentlichen entstammen sie der Schule Dr. Vodder und Prof. Földi. Da eine totale Blockade des Lymphgefäßsystems an der Extremität praktisch nie vorliegt (dies würde den Tod des Patienten bedeuten!) sind mindestens anfangs Brücken zwischen den einzelnen Präkolektoren bis zu einem intakten Systemabschnitt vorhanden. Földi geht von der Überlegung aus, dass die axillären bzw. inguinalen Lymphknoten nicht nur die Lymphe der jeweiligen Extremität aufnehmen, sondern auch diejenigen des entsprechenden homolateralen Rumpfquadranten. Dies bedeutet, dass die gestaute Lymphe von den an diesen Quadranten angrenzenden weiteren Rumpfquadranten aufgenommen wird, sofern diese in der Lage sind, die plötzlich vermehrte lymphpflichtige Last zu bewältigen ohne selbst überfordert zu werden. Um diesen Schaden zu verhindern werden als erstes die sogenannten „Aufnahmequadranten“ einer manuellen Lymphdrainage unterzogen um die Vasomotorik der Lymphbahnen anzuregen und sie so auf die erhöhte Lymphlast vorzubereiten (Anhebung der Transportkapazität). Diese manuelle Drainage wird nach Dr. Vodder betrieben und ist ein wesentlicher Bestandteil der KPE.

Nach Anwendung dieser Methode konnte beispielsweise bei einem Armlymphödem nachgewiesen werden, dass der Durchfluss um 25% anstieg. Das weitere Vorgehen besteht in der vorsichtigen Drainage der überschüssigen Lymphe des zum Tributargebiet gehörenden Rumpfquadranten und anschließender Entstauung der betreffenden Extremitäten. Nachdem dies geschehen ist, wird die Therapie komplettiert mit dem Anlegen eines Kompressionsverbandes sowie Durchführung einer Entstauungsgymnastik. Erst nach Entödematisierung der Extremitätenwurzel kann ein pneumatisches Entstauungsgerät (z. B. Lymphamat®) eingesetzt werden. Stagniert die Volumenabnahme der Extremität, so wird zur Prophylaxe und zur Stabilisierung des Status quo ein Kompressionsstrumpf angepasst. Dieser sollte aber wirklich "passen", um die elastische Insuffizienz der Haut zu kompensieren. Eine unterstützende *diuretische Therapie* ist nur bei einem generalisierten Ödem, bzw. bei gleichzeitiger Rechtsherzinsuffizienz und/oder Bluthochdruck angezeigt. Besteht ein lokales Lymphödem an einem Bein, so ist dies eine *Kontraindikation für Saluretika*, da durch ausschwemmende Mittel dem Lymphödem Wasser entzogen wird und es auf diese Weise zur Fibrosierung kommt.

Eine fachkundig durchgeführte KPE ist selbst bei einer Elephantiasis wirkungsvoll; außerdem ist sie nebenwirkungsfrei und sollte unbedingt als Anfangstherapie versucht werden, bevor man zu einer Lymphödem-Operation schreitet.

Es ist also unbedingt falsch, ein beginnendes Lymphödem auf die leichte Schulter zu nehmen und abzuwarten! Mir sind aus der Praxis leider sehr viele Beispiele von Patienten bekannt, wo der Hausarzt zum Abwarten riet und es nachher zu monströsen Lymphödem kam. Man sollte in jedem Falle den Patienten die Chance geben, sich in die geeignete Behandlung begeben zu können.

Sollte es trotz guter Mitarbeit des Patienten wider Erwarten zu einem Lymphödem kommen, so ist an einen malignen Prozess, eine Nervenschädigung, bzw. an eine internistische Erkrankung (z. B. Diabetes, Eisenmangelanämie, rheumatoide Arthritis) zu denken, nicht zu vergessen, das artifizielle Lymphödem, die Selbstverstümmelung.

Auch Begleiterkrankungen können zu einer Progredienz des Lymphödems führen.

Der Patient ist darüber zu informieren, dass eine KPE von 4 Wochen Dauer keine Heilung dieser chronischen Erkrankung mit sich bringt, sondern nur zu einer vorläufigen Beseitigung des Ödems führt. Eine womöglich lebenslange konservierende Therapie unter ärztlicher Aufsicht wird sich in aller Regel anschließen. Johnson und Pflug empfehlen eine

Kombinationstherapie, bestehend aus konservativen Maßnahmen wie Hochlagern der Extremität und zusätzlich 12 von 24 Stunden lang Entstauung mittels eines pneumatischen Kompressionsgerätes, die übrige Zeit Anlegen eines straffen Kompressionsverbandes. Insgesamt führen sie diese Therapie 8 Tage lang durch. Der Nachteil: diese Behandlung kann in exakter Weise nur stationär durchgeführt werden.

Wir führen die Kompressionstherapie des Lymphödems heute ausschließlich ambulant in der Praxis durch. Der von uns eingesetzte „lymphamat“[®]* zeigte bislang gute und sehr gute Ergebnisse bei der täglichen Kompressionsbehandlung der Lymphödeme. Bei einer Therapiedauer von ca. 40 Minuten erzielen wir Umfangsreduktionen von bis zu 4,5 cm an einer Extremität pro Sitzung. Ein optimales Ergebnis wird dabei durch einen guten Sitz der Manschetten und eine ordnungsgemäße Anbringung an der Extremität des Patienten erreicht. Die Manschetten sind abwaschbar und die angebrachten Laschen können über Klettverschlüsse dem Umfang des Beines angepasst werden. Eine leichte Handhabung ist um so wichtiger, da der Lymphamat auch als Heimbehandlungsgerät herausgebracht wurde, den der Patient auch selber bedienen können muss. Das Gerät beruht auf der Druckwellentechnik, bei der in einer intermittierenden sequentiellen Kompression dreizehn sich überlappende Kammern das Bein von distal nach proximal auspressen. Diese Luftkammern werden von einem Steuergerät mit dem gewünschten von 10 bis 200 mbar stufenlos einstellbaren Druck aufgeblasen, arbeiten kontinuierlich von distal nach proximal und erschlaffen wieder nach einer am Gerät einstellbaren Zeit. Diese schonende gemäß der Physiologie erfolgende Arbeitsweise fördert den Abtransport der Ödemflüssigkeit optimal. Erstes Anzeichen ist der vermehrte Harndrang und Harnfluss beim Patienten unmittelbar nach der Therapiesitzung. Hierbei ist zu vermuten, dass in erster Linie Wasser reduziert wird und es lokal zum Anstieg der Eiweißkonzentration kommt. Deshalb ist auch nach den einzelnen Behandlungen das Anlegen eines Kompressionsverbandes unbedingt erforderlich, um den erzielten Erfolg zu konservieren. Würde man keinen Kompressionsverband anlegen, so würde das Bein bei einer normalen Gehbewegung sofort wieder "vollaufen". In diesem Falle wäre eine Kompressionstherapie mit dem Manschettengerät sinnlos. Nach mehrfacher Durchführung der intermittierenden Kompression wird am Schluss ein Kompressionsstrumpf nach Maß angepasst. Diesen muss der Patient langfristig (über Jahre) tragen.

Das positive bei der intermittierenden Kompression ist ihre Wirtschaftlichkeit im Praxisbetrieb. Während der Patient therapiert wird, kann der Praxisablauf ungestört weitergehen. Mit einem Sicherheitsschalter kann der Patient bei eventuell auftretenden Beschwerden das Gerät selber ausschalten, was eine ständige Kontrolle von Personal oder Arzt bei der Behandlung erübrigt. Der Vorteil des Gerätes liegt außerdem in der Möglichkeit, beide Extremitäten gleichzeitig behandeln zu können. Alle Patienten, die wir der intermittierenden Kompression unterwerfen, werden gleichzeitig noch mit einer manuellen Lymphdrainage behandelt, wobei besonders die Extremitätenwurzeln drainiert werden.

Bei Patienten mit außergewöhnlich schweren Lymphödem, deren Wohnsitz zudem noch weit von der Praxis entfernt ist, wird ein Heim-Lymphamat rezeptiert, so dass der Patient die Kompressionstherapie zu Hause durchführen kann. Diese Therapie verhindert das Auftreten einer Elephantiasis und vermindert damit die Gefahr von Erysipelen

Der „lymphamat“ nimmt daher in der Praxis jedes lymphologisch tätigen Arztes neben der manuellen Lymphdrainage eine zentrale Stellung ein. Durch seinen Einsatz können verschlimmernde Erkrankungen vermieden und das Leiden des Patienten deutlich gebessert werden.