

Primäre und sekundäre Lymphödeme

# Versorgung optimieren bei Störungen des Lymphtransports

In Zeiten, in denen die rasche Entlassung nach operativen Eingriffen und die Verordnung wirksamer Medikamente bei möglichst kurzem Patientenkontakt Maßstäbe für den medizinischen Erfolg geworden sind, ist eine adäquate Behandlung des Lymphödems schwierig geworden. Therapie der Wahl ist die komplexe physikalische Entstauungstherapie (KPE). Sie ist zeitaufwändig und bedarf der Versorgung durch ein Team, in dem Arzt, Physiotherapeut, Sanitätshaus und nicht zuletzt Patient Hand in Hand agieren müssen, um einen anhaltenden Erfolg zu erreichen. In Deutschland haben Patienten noch vergleichsweise gute Chancen, eine solche Behandlung verordnet und bezahlt zu bekommen. Doch vielerorts mangelt es auch hier an einer strukturierten Versorgung mit der Folge, dass Lymphödeme zu spät diagnostiziert werden und längst nicht alle, die von der KPE profitieren würden, sie auch leitliniengerecht erhalten.

Lymphödeme sind eine Erkrankung des Interstitiums in Folge einer primären oder sekundären Schädigung des Lymphdrainagesystems. Diese Schädigungen können an den initialen Lymphgefäßen, den Lymphkolektoren oder den Lymphknoten auftreten. Unterschieden werden primäre Lymphödeme, die auf (vererbte oder als Spontanmutation erworbene) genetische Faktoren zurückgehen, von sekundären Lymphödemem, die auf andere Erkrankungen oder auch iatrogene Eingriffe zurückzuführen sind.

## Häufigkeit sekundärer Lymphödeme nimmt zu

Genauere Zahlen zur Epidemiologie des Lymphödems in Deutschland gebe es nicht, betonte die Präsidentin der Deutschen Gesellschaft für Lymphologie, Dr. Anya Miller, Berlin. Sie berichtete von eigenen Erhebungen in einem medizinischen Versorgungszentrum (MVZ) in Berlin, wo in den Jahren 2008/2009 etwa 1,8% aller Patienten eine Ödemdiagnose entweder schon hatten oder erhielten. Daraus errechnen sich rund 1,5 Millionen Patienten mit Ödemem jeglicher Genese in Deutschland.

Was die eigentlichen Lymphödeme angeht, gibt es Hochrechnungen, die von einer Prävalenz von 1,2 Millionen in Deutschland ausgehen [1]. Prof. Dr. Knut Kröger, Krefeld, schätzt die Zahl eher auf unter eine Million. Lymphödeme nähmen allerdings zu, unter anderem durch den demografischen Wandel und durch die steigende Zahl der Patienten mit (zunehmend chronisch verlaufenden) Tumorerkrankungen.

Typische Ursachen sekundärer Lymphödeme, welche über 90% aller Lymphödeme ausmachen, sind Traumata, Infektionen, Malignome und zunehmend auch Adipositas. Unter den iatrogenen Eingriffen sind vor allem Lymphadenektomien und Bestrahlungen im Rahmen der Tumorthherapie als Ursachen von Lymphödemem zu nennen, außerdem andere operative Eingriffe, z. B. arterielle Bypassoperationen am Bein. Eine aktuelle Übersichtsarbeit hat 38 Publikationen zu über 6.000 Patienten mit femoropolitealen Eingriffen ausgewertet. Die Autoren kamen in dieser Population auf eine Gesamtinzidenz von Lymphödemem von 2,9%, wobei in einzelnen Arbeiten die Inzidenz sogar bei annähernd 10% lag [2].

## Stadien des Lymphödems und diagnostische Abklärung

Bei der diagnostischen Abklärung des Lymphödems stünden Anamnese, Inspektion und Palpation ganz klar im Vordergrund, betonte Miller. Anhand des klinischen Erscheinungsbildes wird das Lymphödem in drei Stadien eingeteilt (Tabelle 1, [3]). Die Stadien sind für den behandelnden Arzt eine Richtschnur für

### Literatur

1. Lulay GR et al., Gefäßchirurgie 2012, 17:194–199
2. van de Weijer MA et al., Semin Vasc Surg 2015, 28:112–121
3. Gültig O, Miller A, Zöltzer H (Hrsg.). Leitfaden Lymphologie, 2015, Urban & Fischer in Elsevier
4. Belgrado JP et al., Lymphat Res Biol 2016, 14:70–77
5. Lasinski BB et al., PM&R 2012, 4:580–601
6. Kröger K et al., Gefäßchirurgie 2016, 21:575–579
7. Kim do S et al., Arch Phys Med Rehabil 2010, 91:1844–1848

## WORKSHOP

Springer Medizin Verlagsworkshop  
„Lymphologie“ am 20.01.2017 in Berlin

Prof. Dr. Joachim Dissemmond, Oberarzt an der Klinik für Dermatologie der Universitätsklinik Essen

Prof. Dr. Knut Kröger, Direktor der Klinik für Angiologie am HELIOS Klinikum Krefeld

Dr. Anya Miller, Fachärztin für Dermatologie und Venerologie, Allergologie – Phlebologie / Lymphologie, Berlin  
Kerstin Protz, Projektmanagerin Wundforschung am Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Vorstandsmitglied Wundzentrum Hamburg e.V.

PD Dr. Stefanie Reich-Schupke, Stiftungsprofessur Phlebologie am Venenzentrum der Dermatologischen und Gefäßchirurgischen Kliniken der Ruhr-Universität Bochum

Moderation: Dr. Dirk Einecke, Springer Medizin Verlag



**Prof. Dr. Joachim Dissemond**  
*„In Büchern steht bei der Kompression oft noch Kompressionsklasse 4. Der Trend geht aber eher zu niedrigeren Klassen. Der Arzt sollte bei Klasse 2 kein schlechtes Gewissen haben.“*



**Prof. Dr. Knut Kröger**  
*„Deutschland ist führend, was die Lymphologie angeht. Diese Tradition müssen wir halten, die gibt es anderswo nicht. Aber trotzdem müssen wir auch in Deutschland die Versorgung besser in Form bringen.“*



**Dr. Anya Miller**  
*„In der Lymphologie sind wir gefordert, ein Team aus Ärzten, Sanitätshaus, Lymphdrainagetherapeut, Patient und Kostenträger zusammenzustellen.“*



**Kerstin Protz**  
*„Hausärztliche Rezepte bei Patienten mit Lymphödem sind oft nicht aussagekräftig. So fehlt es ggf. an wesentlichen Angaben, wie Flachstrickausführung, Pelotten oder Teilversorgungen (z. B. Vorfußkappen).“*



**PD Dr. Stefanie Reich-Schupke**  
*„Es geht auch darum, beim Patienten das Bewusstsein dafür zu schaffen, dass er sich in einer Risikosituation befindet. Das Selbstmanagement durch den Patienten und eine langfristige Therapieadhärenz sind zentrale Erfolgsfaktoren.“*

die Einleitung einer komplexen physikalischen Entstauungstherapie und für die Auswahl des Kompressionsgrads bei der Bestrumpfung.

Vor Einleitung einer spezifischen Therapie des Lymphödems sollte eine umfangreiche allgemein-interne Anamnese erfolgen, um andere Ödemursachen auszuschließen. Dazu gehören die Abklärung einer möglichen Herzinsuffizienz, einer Niereninsuffizienz und einer Lebersynthesestörung. Aber auch eine angiologische Diagnostik ist wichtig, um ein Phlebödem von einem Lymphödem abzugrenzen. Die Koordination einer breiten interdisziplinären Abklärung in dem Zusammenspiel der verschiedenen ärztlichen Disziplinen sieht Prof. Dr. Joachim Dissemond, Essen, als eine der wichtigsten Aufgaben des Hausarztes beim Erstkontakt mit einem unklaren Ödempatienten.

Klinisch kann zudem das Stemmer-Zeichen helfen, den Verdacht in Richtung eines Lymphödems zu lenken und auch ein Lymphödem von einem Lipödem abzugrenzen. Beim Stemmer-Zeichen faltet der Arzt mit Daumen und Zeigefinger die Haut über dem Grundgelenk der zweiten Zehe auf. Gelingt das nicht, spricht das für ein Lymphödem, denn das bezieht die Zehen meist mit ein. Beim Phlebödem sei das zumindest zu Beginn nicht der Fall, es endet im Bereich des Fußrückens, so Dissemond. Das Lipödem wiederum beschränke sich typischerweise auf den Bereich oberhalb des Sprunggelenks. Wie alle klinischen Zeichen ist natürlich auch das Stemmer-Zeichen nicht unfehlbar: „Ein negatives Stemmer-Zeichen schließt ein Lymphödem nicht aus. Ein Lymphödem kann auch nur am Fußrücken oder, beispielsweise nach einer Leistendissektion, nur am Oberschenkel auftreten“, so Miller.

Eine direkte, bildgebende Darstellung der Lymphgefäße ist möglich und in manchen Fällen für die Diagnose hilfreich. Neben dem Gold-

standard, der Funktionslymphszintigrafie, macht seit einiger Zeit die Indocyanin-Fluoreszenzlymphografie von sich reden [4]. Das Verfahren führt teilweise zu ganz neuen anatomischen Erkenntnissen, die Anwendung in Deutschland ist aber off-label.

### Die fünf Säulen der komplexen physikalischen Entstauungstherapie

Standard bei der konservativen Therapie von Patienten mit Lymphödem ist die komplexe physikalische Entstauungstherapie (KPE). Sie besteht inzwischen aus fünf Säulen, der manuellen Lymphdrainage (MLD), der Kompression, der Bewegungstherapie, der Hautpflege und neu hinzugekommen und sehr wichtig ist die Anleitung der Patienten zu Selbstmanagement. „Diese Einzelmaßnahmen führen nur dann zu einem Erfolg, wenn sie aufeinander abgestimmt sind“, betonte Kröger. Daten aus randomisierten Studien zur KPE sind begrenzt, insbesondere im Hinblick auf die langfristigen Therapieerfolge. In der Gesamtschau zeige sich aber eine starke Evidenz für eine erfolgreiche Volumenreduzierung, betonte Miller.

So wurden für eine im Jahr 2012 publizierte systematische Übersichtsarbeit zur KPE 26 klinische Studien, eine Fallserie und 14 Review-Artikel ausgewertet. Die Autoren von der Lymphedema Therapy School aus Woodbury, New York, USA, kommen zu dem Schluss, dass die KPE effektiv ist, dass sie die Lebensqualität erhöht und zu einer deutlichen Volumenreduktion führt. Sie betonen aber, dass diese Schlussfolgerungen ausschließlich dann gelten, wenn sowohl Lymphdrainage als auch Kompressionstherapie eingesetzt werden [5]. Dies wurde auch von Miller noch einmal deutlich herausgestellt: „Mit der MLD alleine lässt sich kein ausreichender Erfolg erzielen. Eine zusätzliche Kompression ist erforderlich.“

Latenzstadium	gestörter Lymphtransport, keine klinisch messbare Schwellung, aber z. B. pathologisches Lymphszintigramm
Stadium I	Ödem von weicher Konsistenz, Hochlagern reduziert Schwellung
Stadium II	Ödem mit sekundären Gebebeveränderungen, Hochlagern bleibt ohne Wirkung
Stadium III	massiv entstellende harte Schwellung, häufig lobuläre Form mit typischen Hautveränderungen

**Tabelle 1:** Stadieneinteilung und -abgrenzung des Lymphödems (modifiziert nach [3])

Prinzipiell unterschieden werden bei der KPE zwei Phasen, die Entstauungsphase und die Erhaltungsphase (Abb. 1) [6]. Während der Entstauungsphase erfolgt über einen Zeitraum von zwei bis drei Wochen ein- bis dreimal am Tag, in Einzelfällen auch nur alle zwei Tage, eine MLD. Um den Drainageerfolg zu halten, wird zwischen den Sitzungen bandagiert. „Den Zeitpunkt zu erkennen, wenn mit der Lymphdrainage nichts mehr erreicht werden kann, ist die hohe Kunst“, so Miller. Nach dem Ende der Entstauungsphase erfolgt die Anpassung der Strümpfe. Weitere Lymphdrainagen seien danach nur dann erforderlich, wenn es zu einer Re-Ödematisierung komme.

Auch Bewegung und Hautpflege gehören für die Experten untrennbar zu einer erfolgreichen KPE dazu. So können entstauungsfördernde Bewegungstherapien dazu beitragen, den Therapieerfolg zu erhöhen und zu verstetigen. Für viele Patienten gilt dabei: je intensiver das Training, desto besser. So wurde in einer Studie mit 40 Lymphödempatientinnen nach Brustkrebs die normale KPE verglichen mit einer KPE, bei der zusätzlich zur üblichen Bewegungstherapie noch fünfmal pro Woche Krafttraining erfolgte. Dies verbesserte die Lebensqualität und reduzierte das Ödemvolumen [7].

Zur Hautpflege gehöre neben der Therapie möglicher Infektionen der Einsatz von pH-neutralen Seifen, außerdem Cremes mit erhöhtem Fettanteil sowie urehaltigen Externa. Auch Glycerin, Ceramide und Sheabutter seien geeignet, betonte Miller. Die Hautpflege schütze einerseits die Haut vor Komplikationen der Lymphstauung, das Eincremen hätte außerdem selbst einen drainierenden Effekt. Auch gebe es eine psychische Komponente, da die Patienten sich auf diese Weise mit den betroffenen Körperteilen befassen müssten, statt sie zu ignorieren, wie das oft vorkomme.

### Worauf ist bei der Kompressionstherapie zu achten?

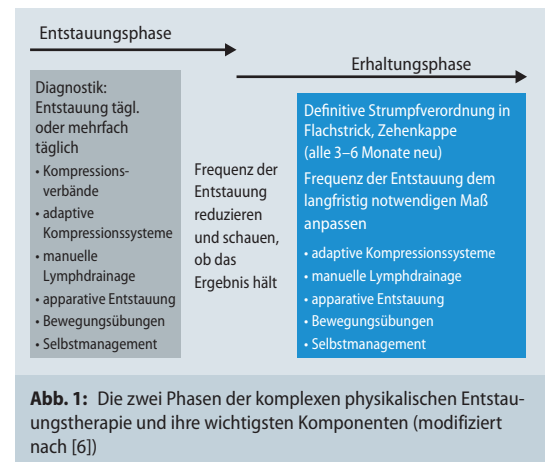
Einer der wichtigsten Erfolgsfaktoren der KPE ist eine korrekte Kompression. Bereits der lymphologische Kompressionsverband in der Entstauungsphase erfordert spezifische Kompetenz seitens der Physiotherapeuten, betonte PD Dr. Stefanie Reich-Schupke, Bochum. Anders als der phlebologische Kompressionsverband, der am Fuß beginnt, umfasst der lymphologische Kompressionsverband auch die Zehen bzw. am Arm die Finger.

Bei der Bestrumpfung für die Erhaltungsphase müsse vor allem auf eine ausreichend starke Kompression geachtet werden. Dies lasse sich in der Regel nicht mit rundgestrickten, sondern nur mit flachgestrickten Strümpfen erreichen, so Reich-Schupke: „Weit über 90% aller Patienten benötigen individuell angefertigte flachgestrickte Strümpfe. Der Rest ist die große Ausnahme.“ Abgesehen von der stärkeren Kompression hätten flachgestrickte Strümpfe gegenüber den rundgestrickten Strümpfen auch den Vorteil, dass sie etwas dicker seien, betonte Miller: „Dadurch erreichen wir mit jeder Bewegung eine Art Mikromassage.“

Wer flachgestrickte Strümpfe einsetzt, dürfe bei der Kompressionsklasse durchaus etwas großzügiger sein, sagte Dissemond: „In Lehrbüchern steht teilweise noch, dass beim Lymphödem ein Klasse-4-Strumpf nötig sei. Das führt dazu, dass manche Ärzte ein schlechtes Gewissen haben, wenn sie niedrigere Kompressionsklassen verschreiben. Das ist unnötig. Bei flachgestrickten Strümpfen geht der Trend in Richtung niedrigere Klassen, damit die Strümpfe auch getragen werden.“

### Versorgungsdefizite und Lösungsansätze

Zu den wichtigsten Herausforderungen an die Lymphologie in Deutschland gehört eine bessere Strukturierung



der Versorgung. Erfolgreiche Lymphologie gelinge nur, wenn sowohl auf Ebene der Ärzte als auch auf Ebene der Physiotherapeuten und der Sanitätshäuser spezifisch-lymphologische Kenntnisse vorhanden seien, um eine optimale Versorgung der Patienten zu gewährleisten, betonte Miller. Dies klappe am besten in lymphologischen Netzwerken (s. Interview S. 4). Erschwert wird die Netzwerkbildung dadurch, dass es zumindest aufseiten der Ärzte keinen standardisierten Weg in die Lymphologie gibt. „Es existieren noch keine anerkannten Kriterien für den Erwerb der Bezeichnung ‚Lymphologe‘“, so Dissemond.

Was ihm vorschwebt, ist nicht der Facharzt für Lymphologie – dies sieht er als politisch unrealistisch an –, aber doch eine gewisse Institutionalisierung der Lymphologie innerhalb internistischer, dermatologischer oder chirurgischer Fachrichtungen, etwa in Form einer fachgebietsübergreifend zugänglichen Zusatzbezeichnung, wie es sie auch für die Proktologie gibt. Einen ersten Schritt in diese Richtung ist die Ärztekammer Westfalen-Lippe gegangen, die zumindest ein lymphologisches Curriculum unterstützt (s. Interview). „Ärzte, die solche Curricula durchlaufen, sollten dann auch eine andere Vergütung erhalten, und auch das Regressrisiko sollte sinken“, forderte Reich-Schupke.

Interview mit Prof. Dr. Gerd Lulay, Rheine

## „Lymphdrainage ohne Kompression macht keinen Sinn“

**? Wie lange dauert es in Deutschland, bis ein Lymphödem diagnostiziert wird?**

**Lulay:** Wir haben das in einer eigenen Studie mit 200 Patienten evaluiert. Zwischen dem Auftreten erster Symptome und der Diagnose vergehen im Mittel zwölf Jahre. Das gilt nicht nur für unsere Region in Westfalen. Prof. Matthias Augustin hat in Hamburg genau den gleichen Zeitraum ermittelt. Wenn ein Lymphödem zu spät diagnostiziert wird, entstehen Folgeerkrankungen, die bei einer frühen Therapie hätten verhindert werden können. Dazu gehören eine Neigung zu Erysipelen, außerdem Lymphfisteln und Papillomatosen. Verhärtungen des Gewebes können zu funktionellen Störungen führen, auch zu schweren orthopädischen Problemen. Außerdem kann das Stewart-Treves-Angiosarkom – ein bösartiger Tumor – sekundär bei chronischem Lymphödem entstehen.

**? Wann sollte bei einem Patienten mit Beinödemen an ein Lymphödem gedacht werden?**

**Lulay:** Primär ist das Lymphödem eine Ausschlussdiagnose. Bei einem Ödem, insbesondere bei beidseitigen Ödemen, müssen internistische Ursachen wie Herz- oder Niereninsuffizienz, Eiweißmangel und Leberschäden unbedingt abgeklärt werden. Findet sich hier nichts, dann ist die Abgrenzung zum venösen Ödem oder Phlebödem wichtig. Ein Phlebödem lässt sich meist durch eine Ultraschalluntersuchung verifizieren. Klinisch spricht außerdem eine livide Verfärbung der Extremität eher für das Phlebödem als für das Lymphödem. Typisch für das Lymphödem ist dagegen das positive

Stemmer-Zeichen. Apparativ kann das Lymphödem nach wie vor amlässlichsten mit der Funktionszintigrafie dargestellt werden. Die ist allerdings relativ teuer und nur in speziellen Zentren vorhanden.

**? Worauf sollte der Arzt bei der Rezeptierung der Kompressionstherapie achten?**

**Lulay:** Zunächst einmal ist wichtig, dass die Kompressionstherapie integraler Bestandteil der KPE ist. Eine manuelle Lymphdrainage ohne Kompression macht weder in der Entstauungsphase noch in der Langzeittherapie besonders viel Sinn.

**? Welche Unterschiede gibt es bei Kompressionsstrümpfen?**

**Lulay:** Grundsätzlich sollte man zwischen rund- und flachgestrickten Kompressionsstrümpfen unterscheiden. Rundgestrickte Strümpfe werden vornehmlich in der phlebologischen Therapie eingesetzt. Für die lymphologische Langzeitversorgung ab Stadium II empfehle ich flachgestrickte Kompressionsstrümpfe. Diese werden nach Maß angefertigt und passen – wenn vom geschulten Sanitätshauspersonal ausgemessen – wie eine zweite Haut auf das Lymphödem. Die Möglichkeit, noch individuelle Zusätze wie schräge Abschlüsse hinzuzufügen, ist ein weiterer Grund für diese Art der Strümpfe. Das kann auch die Adhärenz verbessern. Optimal für die meisten Patienten ist Kompressionsklasse 2, nur bei schwereren Lymphödem auch Klasse 3 oder 4. Manche Patienten tolerieren es besser, wenn zwei Klasse-2-Strümpfe übereinander gezogen werden. Damit lässt sich dann auch annähernd Kompressionsklasse 4 erreichen.

**? Was kann der einzelne Arzt tun, um die Versorgung von Patienten mit Lymphödem zu verbessern?**

**Lulay:** Er sollte sich einem der 70 lymphologischen Netzwerke in Deutschland anschließen. Die sind regional gut verteilt. Wer Teil eines solchen Netzwerks ist, hat es einfacher, budgetierte Maßnahmen wie die manuelle Lymphdrainage zu verordnen, ohne deswegen in Schwierigkeiten zu kommen. Zudem sind die Mitglieder in einem lymphologischen Netzwerk auf die Versorgung und Therapie dieser Krankheit spezialisiert. Das fängt bei der manuellen Lymphdrainage an und hört bei der Kompressionsversorgung auf. Wer sich als Arzt spezifisch weiterbilden will, kann in Westfalen-Lippe ein Programm der Ärztekammer von 55 Stunden absolvieren. Danach darf der „Lymphologe“ dann auch auf das Praxisschild. Das haben mittlerweile rund 100 Kollegen getan. Wir hoffen, dass das in anderen Kammern Nachahmer findet.

**? Wie sollten sich die Netzwerke weiterentwickeln?**

**Lulay:** Die Netzwerke werden immer wichtiger, auch angesichts der neuen Heilmittelrichtlinie, die die Verordnung der KPE zwar klarer regelt, aber sie deswegen nicht einfacher macht. Was derzeit noch fehlt, ist ein Qualitätsmanagement in der Lymphologie. Ich befürworte ein Online-Netzwerk, über das Ärzte, Sanitätshäuser und Physiotherapeuten elektronisch kommunizieren könnten und so die nötige Transparenz für qualitätssichernde Analysen schaffen würden.



Prof. Dr. Gerd Lulay, Chefarzt der Gefäßchirurgie am Gesundheitszentrum Mathias-Spital Rheine

### Impressum

Pharmawissen aktuell  
434352 in:  
Der Chirurg 4/2017  
MMW – Fortschritte der Medizin 6/2017  
Verlagsworkshop  
„Lymphologie“, Berlin, 20. Januar 2017  
und Interview mit Prof. Dr. Gerd Lulay, Rheine  
Berichterstattung: Philipp Grätzl von Grätz, Berlin  
Redaktion: Dr. Christine Leist  
Leitung Corporate Publishing: Ulrike Hafner (verantwortlich)  
Springer Medizin Verlag GmbH  
Heidelberger Platz 3  
14197 Berlin  
Geschäftsführer: Joachim Krieger, Fabian Kaufmann  
Die Springer Medizin Verlag GmbH ist Teil der Fachverlagsgruppe Springer Nature.  
© Springer Medizin Verlag GmbH  
Druck: Druckpress GmbH, Leimen  
Mit freundlicher Unterstützung des Medical Data Institute, Starnberg  
Die Herausgeber der Zeitschrift übernehmen keine Verantwortung für diese Beilage.