

# Therapie des Lymphödems früher und heute

Christian Ure  
Lymphklinik Wolfsberg

**Wir sind Zeitzeugen**  
*einer radikalen Veränderung  
der diagnostischen und  
der therapeutischen Möglichkeiten  
beim Lymphödem*

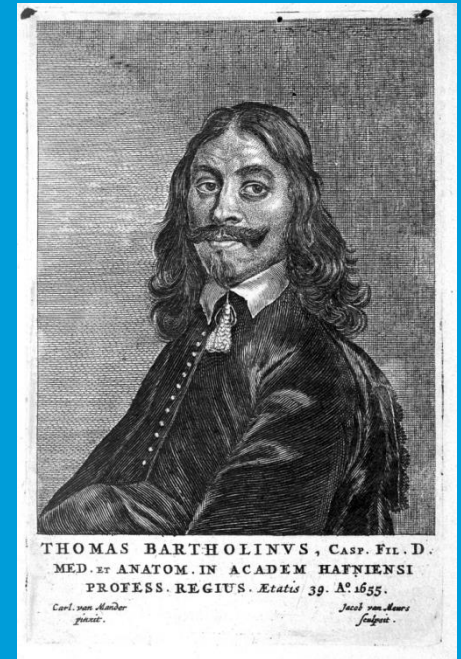
# Darlegung potentieller Interessenkonflikte

- Der Inhalt des folgenden Vortrages ist Ergebnis des Bemühens um größtmögliche Objektivität und Unabhängigkeit.
- Der Referent versichert, dass in Bezug auf den Inhalt des folgenden Vortrags keine Interessenkonflikte bestehen, die sich aus einem Beschäftigungsverhältnis, einer Beratertätigkeit oder Zuwendungen für Forschungsvorhaben, Vorträge oder andere Tätigkeiten ergeben.

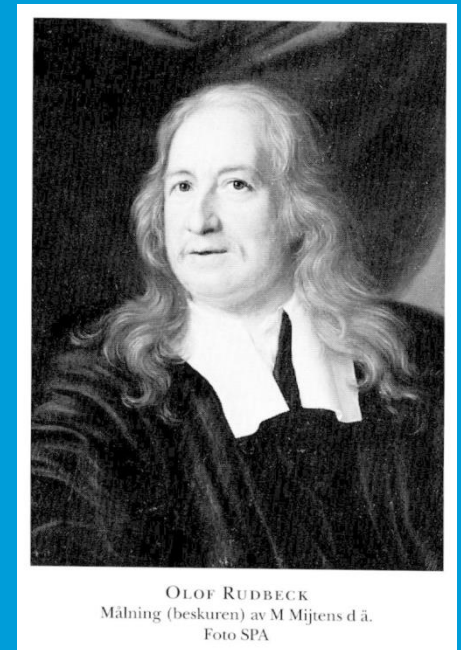
1560 prägte Ambroise Pare' mit den Untersuchungen am Verdauungstrakt des Pferdes den Begriff „Chylus“.



1653 prägte der Dänische Anatom Thomas Bartholin mit der Darstellung des Ductus thoracicus den Begriff der „Lymphgefäße“.



1652 entdeckte Olof Rudbek, dass die lymphatischen Gefäße ein eigenes Organsystem darstellen. Es kam zwischen beiden zum Plagiatsvorwurf bei der Entdeckung.



Erst 239 Jahre später,  
1892 wurde von Winniwarter  
eine Therapiekombination aus

- **Hochlagerung,**
- **rumpfnaher beginnender**  
**Massage** und
- Anlage von **Leinenbandagen**  
beschrieben.



Alexander von Winniwarter.

...und es dauerte wieder fast 100 Jahre bis zur Etablierung und Anerkennung der Komplexen Physikalischen 2-Phasen Entstauungstherapie

(unterrichtet in den Lymphologischen Schulen und weltweit angewendet!)

- Die Väter der heute als „Gold Standard der Lymphödembehandlung“ geltenden Komplexen Physikalischen Entstauungstherapie waren

- Emil Vodder (1896-1986)  
(mit Günther und Hildegard Wittlinger)
- Johannes Asdonk (1910-2003)
- Michael Földi (1920-2018)



# Komplexe Physikalische Entstauungstherapie (KPE)

- KPE-Phase I

## Entstauungsphase

(Hautpflege, MLD, Bandage, Gymnastik, - *und Schulung „empowerment“* -5 Säulen)

- KPE-Phase II

## Erhaltungs/ Optimierungsphase



# Chirurgie und Lymphödem:

In der Medizin-Geschichte findet man häufig die Namen  
**Charles und Thompson.**



# Chirurgie und Lymphödem:

- Radikale Resektionsoperationen 1912 irrtümlich „nach Charles“ benannt, beziehen sich eigentlich auf *Sir Richard Charles* Op-Technik einer Skrotalödem-Resektion.
- Die *Homans-Miller* Resektionsmethode von 1936 wurde von *Thompson* 1962 modifiziert, insgesamt etwas weniger radikal, aber ebenfalls heute weitgehend obsolet.
- -Schlechte Langzeitergebnisse, hohe Komplikationsrate bis zu Amputationen!

## Status post Radikale Resektionsoperation



## Status post Radikale Resektionsoperation





*Arbeitsgemeinschaft Wissenschaftlich Medizinischer Fachgesellschaften*

# **Leitlinie zur Diagnostik und Therapie der Lymphödeme**

**AWMF Register Nr 058-001**

***Neue S2k Leitlinie***

***online seit 24.05.2017***



- Home → Leitlinien → Detail
- Leitlinien-Suche
- Aktuelle Leitlinien
- Angemeldete Leitlinien
- Patienteninformation
- Leitlinienprogramme
- AWMF-IMWi
- Leitlinien-Kommission
- LL-Glossar
- AWMF-Regelwerk
- LL- Partner & Links
- LL- Veranstaltungen
- Dokumentenarchiv
- Leitlinien-Statistik
- Leitlinien-News



## Leitlinien-Detailansicht

### Diagnostik und Therapie der Lymphödeme

Registernummer 058 - 001

Klassifikation **S2k**

Stand: 23.05.2017, gültig bis 22.05.2022

- Basisdaten**
- Anwender- & Patientenzielgruppe
- Herausgeber & Autoren
- Inhalte

#### Verfügbare Dokumente

- Langfassung der Leitlinie "Diagnostik und Therapie der Lymphödeme" → [Download](#) | PDF | 1,55 MB
- Leitlinienreport → [Download](#) | PDF | 0,74 MB



#### Verbindung zu themenverwandten Leitlinien

- Endometriumkarzinom
- Mammakarzinom der Frau; Diagnostik, Therapie und Nachsorge
- Phlebologischer Kompressionsverband (PKV)
- Interdisziplinäre Leitlinie der Qualität S3 zur Früherkennung, Diagnose und Therapie der verschiedenen Stadien des Prostatakarzinoms

#### Federführende Fachgesellschaft

Gesellschaft Deutschsprachiger Lymphologen (GDL) → [Visitenkarte](#)



AG<sub>1</sub>: Definition und Epidemiologie

AG 2: Basisdiagnostik

AG 3: Weiterführende Diagnostik

AG 4: Konservative Therapie

**AG 5: Chirurgische Therapie**

AG 6: Primärprävention

AG 7: Psychosoziale Aspekte



**AG5: Chirurgische Therapie** (Baumeister R. et al)

Welche Therapiemaßnahmen sollen vor der chirurg. Therapie erfolgen

Wann sollte ein chirurg. Vorgehen in Betracht kommen

Welche OP Verfahren gibt es und wie sollte die Priorisierung verschiedener Operationsmethoden erfolgen

Kontraindikationen für die chirurgisch Therapie bei Lymphödem

## AG5: Chirurgische Therapie (Baumeister R. et al)

- **Rekonstruktive Verfahren**

(autologe Lymphgefäßtransplantationen, Überbrückung mit Veneninterponat)

- **Deviierende Verfahren**

(Lympho-venöse Anastomosen, autogene Lymphknotentransplantate)

- **Resezierende Verfahren**

(Liposuktion, Reduktionsplastik, Debulking-Op)



## AG 5 der AWMF Leitlinie



Operatives Verfahren	Anwendung	Nachgewiesene Effekte
<b>Rekonstruktive mikrochirurgische Verfahren</b>		
Mikrochirurgisch autogene Lymphgefäßtransplantation	Sekundäre und selektive primäre Lymphödeme Lymphödeme infolge lokalisierter Lymphbahnunterbrechung, z.B. Armödeme nach Axilladisektion einseitige Beinödeme (ein normales Bein Voraussetzung für die Gewinnung der Lymphgefäßtransplantate)	Klinische Serien, Langzeitdurchgängigkeitsnachweis Langzeitvolumenreduktion Normalisierung des Lymphabstromes möglich (77, 81, 225–232)



Interposition autogener Venen	Lymphödeme infolge lokalisierter Lymphbahnunterbrechung Zumeist kürzere Venensegmente wegen Kaliberdifferenzen	Kasuistiken (233, 234)
Lappenplastiken mit Inkorporation von Lymphgefäßen	Sekundäre Lymphödeme	Kasuistik (235)
<b>Deviierende Verfahren</b>		
Lympho-venöse, lymphonodulo-venöse Anastomosen	Primäre und sekundäre Lymphödeme (Keine zusätzliche venöse Abflussbehinderung!)	Klinische Serien Langzeitvolumenverminderung (236–241)
Autogene Lymphknoten-transplantate	Primäre und sekundäre Lymphödeme	Klinische Serien, Kasuistiken (242–244)

## AG 5 der AWMF Leitlinie



Resektionsverfahren		
Liposuktion	<p>Primäre u. sekundäre Lymphödeme</p> <p>Nicht eindrückbare Lymphödeme Als Zusatzmaßnahme auch nach rekonstruktiver Lymphabflussverbesserung zur minimal invasiven Entfernung überschüssiger sekundärer Gewebeveränderungen</p>	<p>Klinische Serien. Langzeitvolumenreduktion unter der Voraussetzung einer kontinuierlichen Kompressionstherapie (245, 246) (falls keine vorhergehende Erhöhung der Lymphtransportkapazität durch mikrochirurgische Rekonstruktionsverfahren möglich war (226)</p>

<p>Geweberesektionen von Haut, Subkutangewebe, Faszie in unterschiedlichem Ausmaß, direkter Wundverschluss oder Lappenplastiken bzw. Spalthauttransplantation</p>	<p>Primäre u. sekundäre Lymphödeme</p>	<p>Langzeitvolumenreduktion (247) Steigerung der Lebensqualität (21) Reduktion der postoperativen Komplikationen (248)</p>
---	--	--

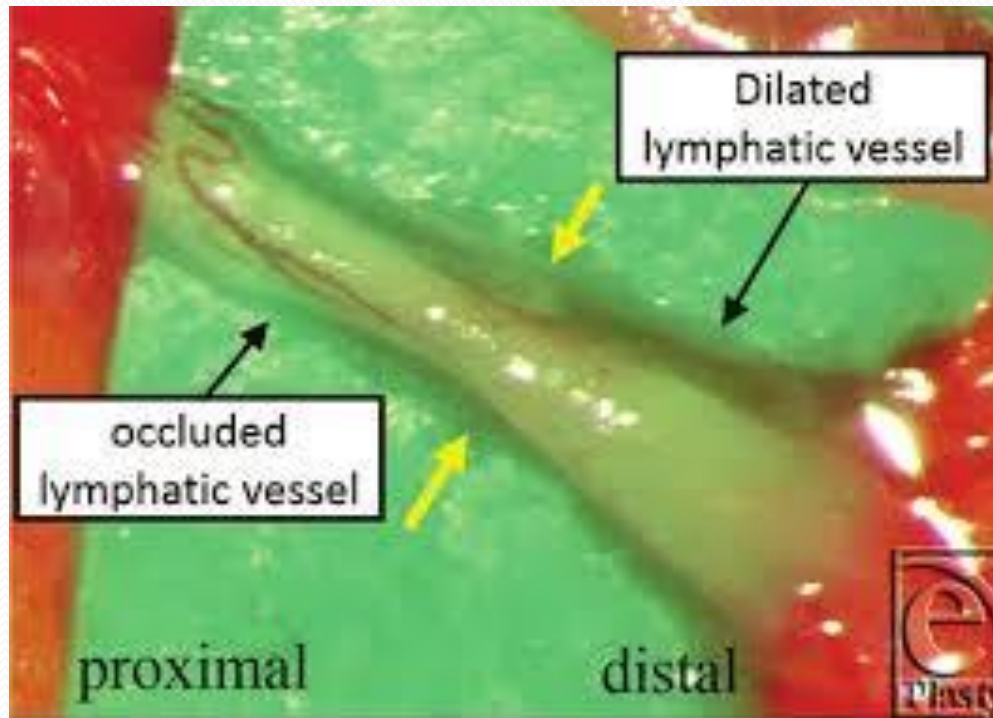
# NIRF (near infrared fluorescence)



# ICG (Indo Cyanin Green)

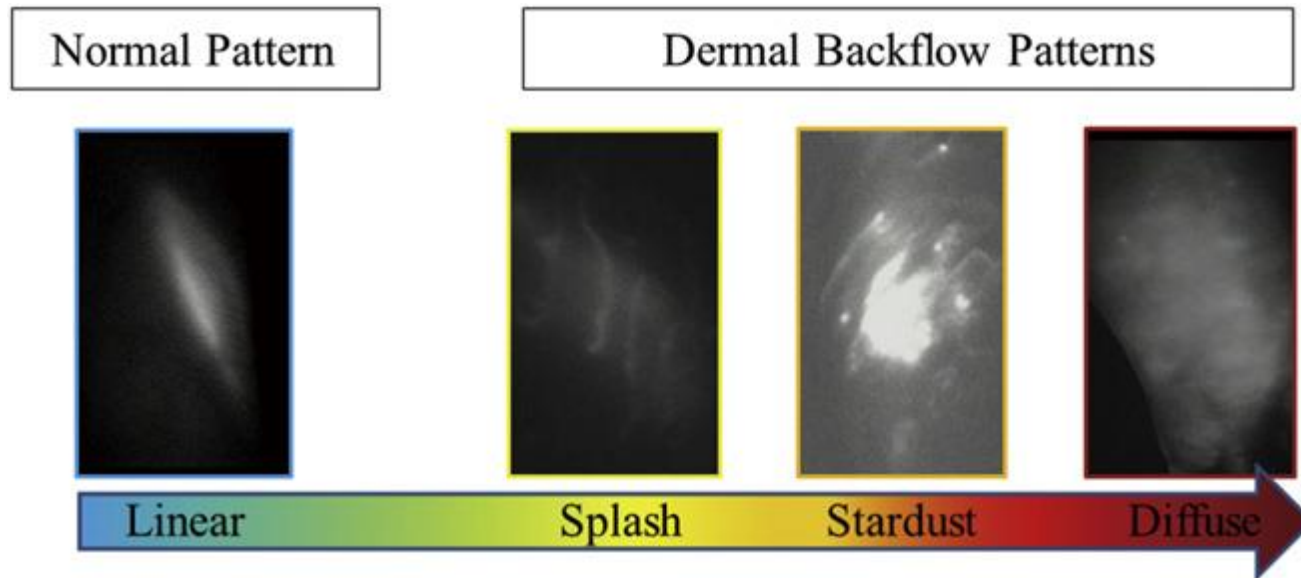


## *Visualisierung der Lymphgefäße intraoperativ für die lymphologische Mikrochirurgie*



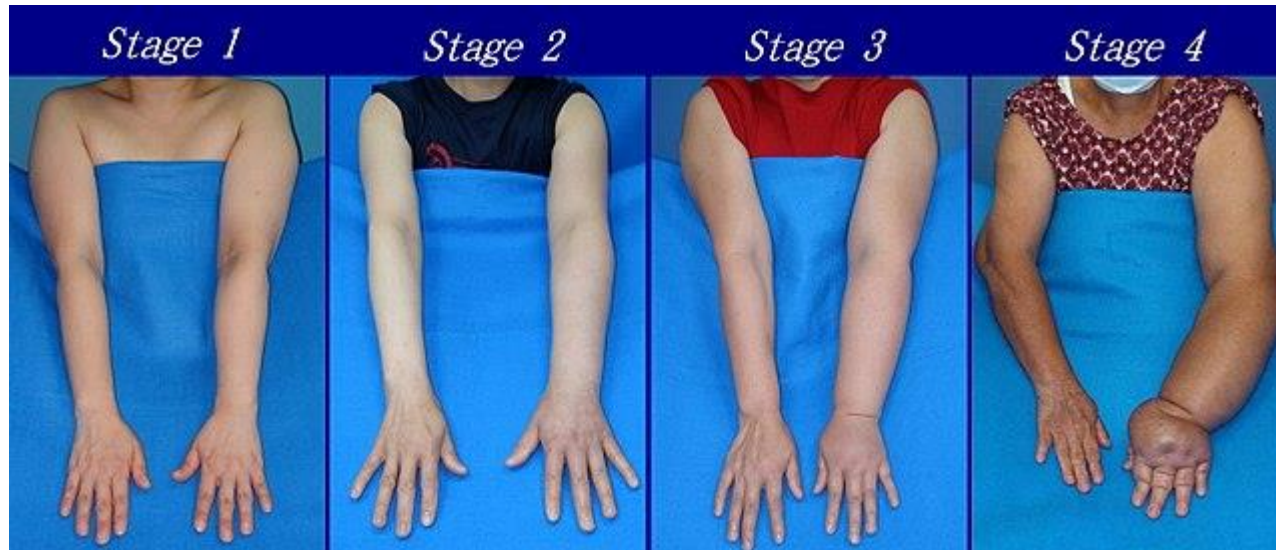
Hisako Hara 2016

# *Ausbreitungsmuster von ICG je nach Schweregrad des Lymphödems*



Indocyanine green lymphography findings are categorized into 4 patterns. Dermal backflow patterns generally progress from splash to stardust to diffuse as the severity of the lymphatic disorder increases.

# Ausbreitungsmuster von ICG je nach Schweregrad des Lymphödems

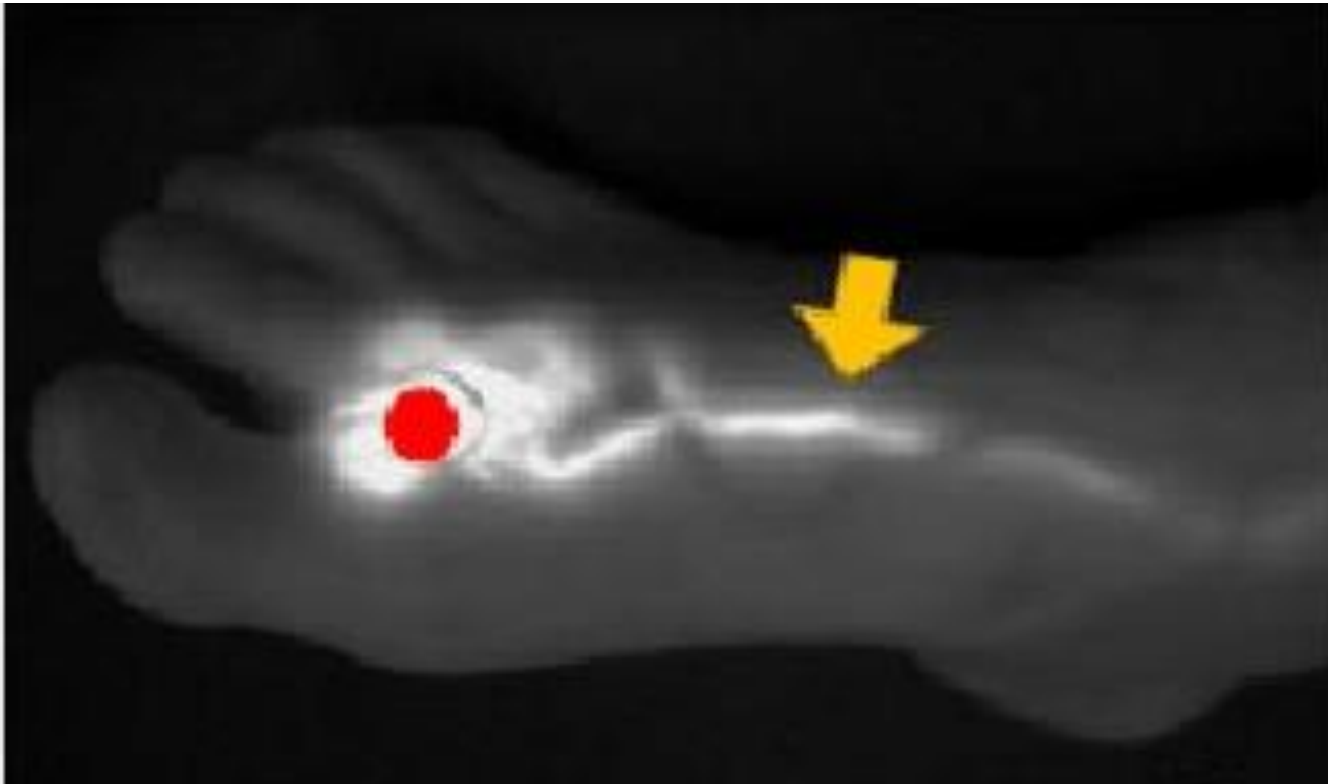


## ICG Lymphography Staging



Stage 0 1 2 3 4

## ***Visualisierung des Lymphabflusses für die Therapie-Anpassung***



Hisako Hara 2016



## **AG1: Definition und Epidemiologie**

AG 2: Basisdiagnostik

AG 3: Weiterführende Diagnostik

AG 4: Konservative Therapie

AG 5: Chirurgische Therapie

AG 6: Primärprävention

AG 7: Psychosoziale Aspekte



**Tabelle 1:** Ursachen primärer und sekundärer Lymphödeme

Primär	Sekundär
Aplasie/Atresie	Operative Eingriffe
Hypoplasie	Lymphonodektomie
Hyperplasie/Dysplasie	Radiatio
Lymphknotenfibrose	Maligne Prozesse
Lymphknoten-Agenesie	Traumatisch/posttraumatisch (Narben)
	Post-/infektiös
	Adipositas
	Fortgeschrittene Stadien der Chronisch
	Venösen Insuffizienz (CVI)
	Artifiziell

## OMIM: Datenbank Online Mendelian Inheritance in Man über die Gene des Menschen und deren Mutationen

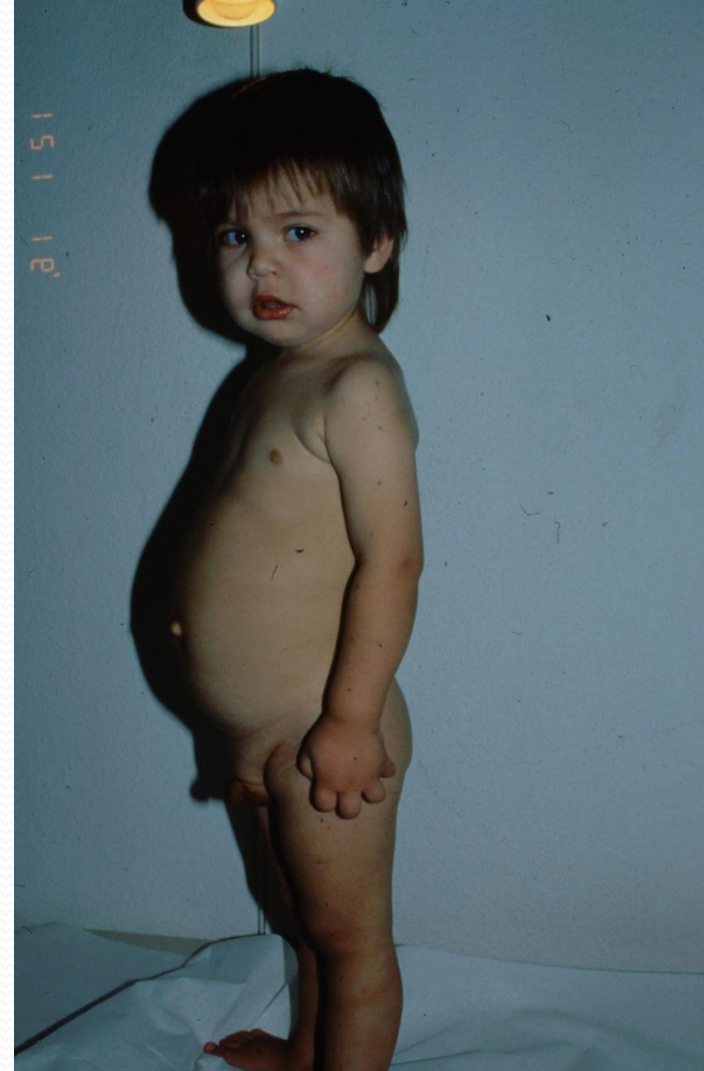
**Tabelle 2:** Genetische Ursachen primärer Lymphödeme

OMIM	Erkrankung	Genlocus	Gen	Molekül / Mutation	Referenz
#153100	Primäres kongenitales Lymphödem, Nonne-Milroy	5q35.3	FLT4 = VEGFR-3	Mutationen der Tyrosinkinase Domäne	(4)
#153400	Lymphödem-Distichiasis enthält auch: Lymphödem-Ptose, Lymphödem-Yellow-nail Syndrom	16q24.3	FOXC2	Winged-helix-Transkriptionsfaktor, Nonsense- oder Frameshift-mutation	(5) (6)
#615907	Milroy-ähnlich	16q24.3	VEGF-C	Wachstumsfaktor	(7)
#613480	Arm- und Beinlymphödem	1q41-42	GJC2	Connexin 47	(8)
#614038	Bein- und Genitallymphödem	3q21	GATA2	Transkriptionsfaktor	(9)
#607823	Hypotrichose-Lymphödem-Teleangiektasie	20q13.33	SOX18	SRY-typ HMG-Box Transkriptionsfaktor, Missense-mutation	(10)
#613611	Beinlymphödem und Atresie der Choanen	1q41	PTPN14	Protein Tyrosin Phosphatase (non-receptor-type)	(11)
#235510	Hennekam Syndrom	18q21	CCBE1	Sezerniertes Protein	(12)
#152950	Mikrocephalie, Lymphödem und Chorio-retinopathie	10q23.33	KIF11	Motorprotein	(13)

OMIM #153100



**Primäres  
(kongenitales)  
Lymphödem Nonne-  
Milroy**



OMIM: #614031

## Primäres congenitales Lymphödem der OE und UE



**Primäres sporadisches Lymphödem (nicht hereditär)  
(Lymphoedema praecox)**



# Epidemiologie und Molekulare Grundlagen primärer Lymphödeme

- Inzidenz bei Geburt 1:6000
- Prävalenz bei Jugendlichen 1:87.000
- M:W = 1 : 5
  
- Humangenetische Diagnostik wichtig
  - für Patienten mit Kinderwunsch (Erbgang des Gendefektes)
  - für genetische Differentialdiagnostik primärer LÖ
  - für (zukünftig mögliche) kausale Therapie

***SAVE THE DATE***

**5. LYMPHKLINIKTAG WOLFSBERG**

***Das angeborene Lymphödem***

**Hereditär und sporadisch, lymphatische Malformationen**

**26. – 27. APRIL 2019**

**TAGUNGSORT: LYMPHKLINIK und KUSS WOLFSBERG**

LKH-Wolfsberg, KABEG

Paul Hackhoferstraße 9

9400 Wolfsberg

[www.lymphklinik.at](http://www.lymphklinik.at)

# ***Lymphatische Gefäßanomalien und das primäre Lymphödem***



**10. Tagung der Österreichischen Arbeitsgruppe  
für Interdisziplinäre Behandlung  
Vaskulärer Anomalien (AIVA)**

[www.aiva.at](http://www.aiva.at)

**08. März 2019  
St. Wolfgang im Salzkammergut**





***Lymphklinik Wolfsberg***  
Kompetenz-Zentrum  
für lymphangiologische Diagnostik und  
lymphologische Rehabilitation

[www.lymphklinik.at](http://www.lymphklinik.at)

Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit

Lymphklinik, LKH Wolfsberg