
Workshop 3:

Differentialdiagnose
für ÄrztInnen und Therapeuten

beim Lymphödem



W. Döller

Lymphklinik - LKH Wolfsberg

Rehabilitationsklinik für Lymphologie

Akut-Station

10 Betten

(ÖKAP- Plan 2003)

SS2018

Rehabilitations-Station

60 Betten

(Reha- Plan ÖBIG)



Seit 2002 Rehabilitationsklinik mit überregionalen Auftrag

Angiologie

Lymphologie

Diagnose-Therapie

**onkologische- lymphangiologische
Rehabilitationsbehandlung**

S2k Leitlinie

Diagnostik und Therapie der Lymphödeme

AWMF Reg.-Nr. 058-001

Mai 2017

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

Federführung :

**Gesellschaft
der Deutschsprachigen Lymphologen**



und

Deutsche Gesellschaft für Lymphologie



Experten von

32 Fachgesellschaften :

Deutschland (22)

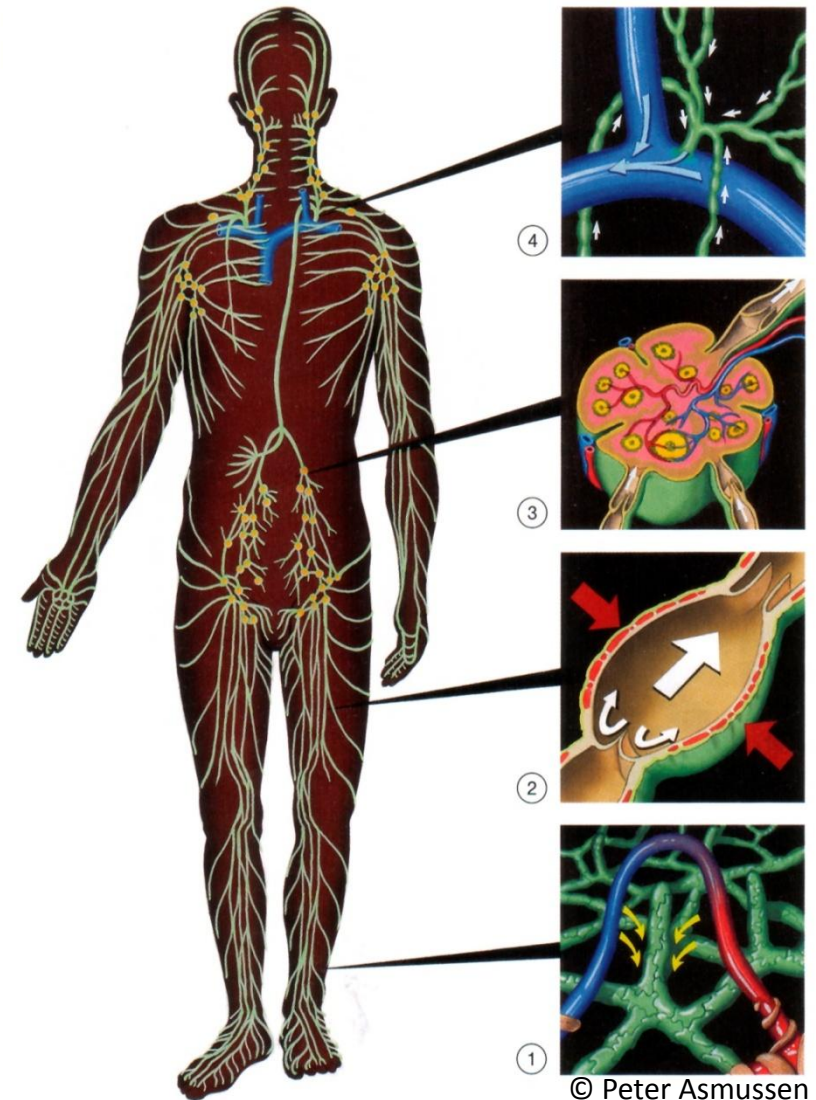
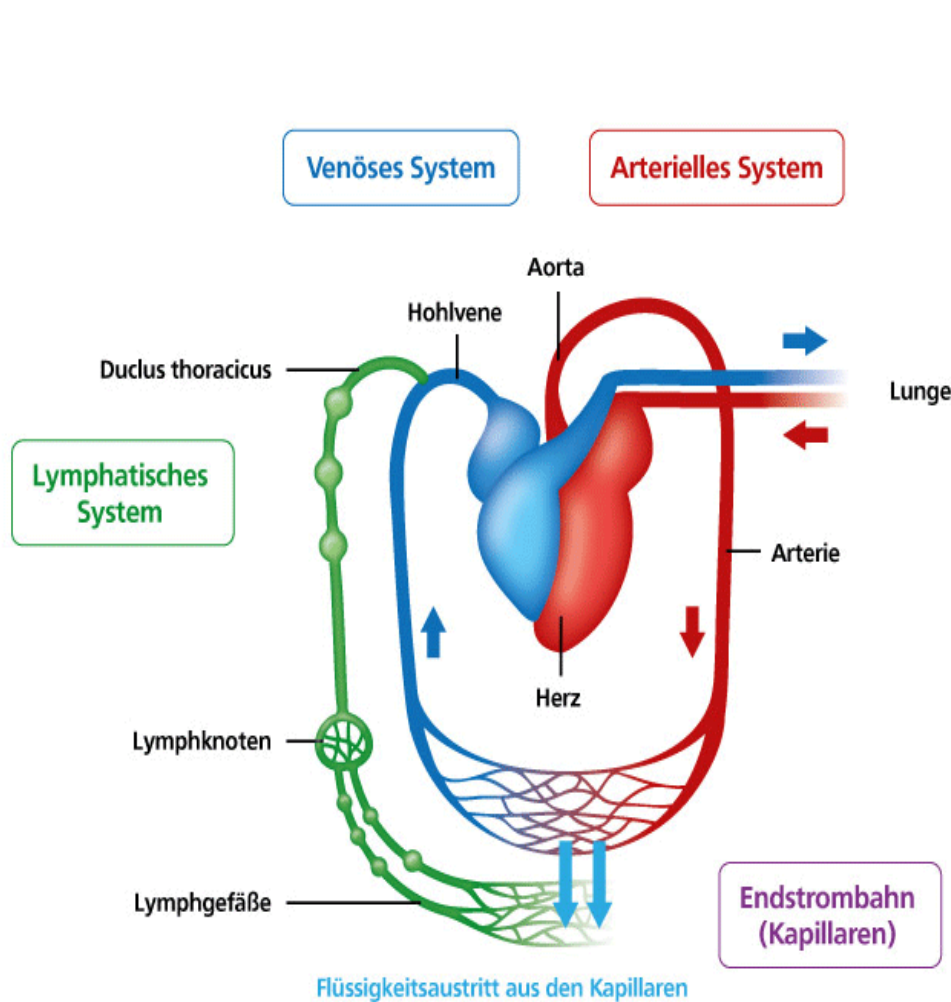
Österreich (7)

Schweiz (3)

33 Handlungsempfehlungen

online seit 24.05.2017

Blutkreislauf / Lymphgefäßsystem



Mikrozirkulation

„Schnittstelle“ zwischen Blut und Gewebe
(Austausch von Stoffwechselprodukten)

100%

Diffusion
Ultrafiltration

Ca 20Liter/die werden über Kapillaren ultrafiltriert=

Bruttofiltrat

REABSORPTION

90%

Osmose
Kolloidosmose

Eiweiß, Wasser, Zellen
Fett, Hyaluronsäure

10%

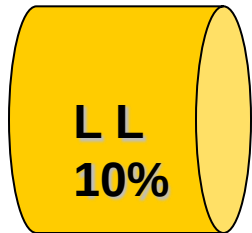
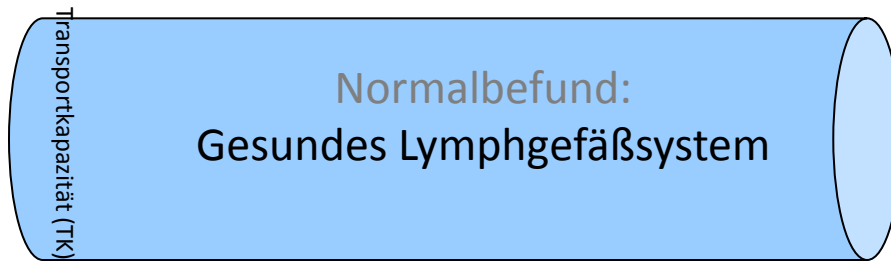
Nettofiltrat

Lymphe
(lymphpflichtige Last)

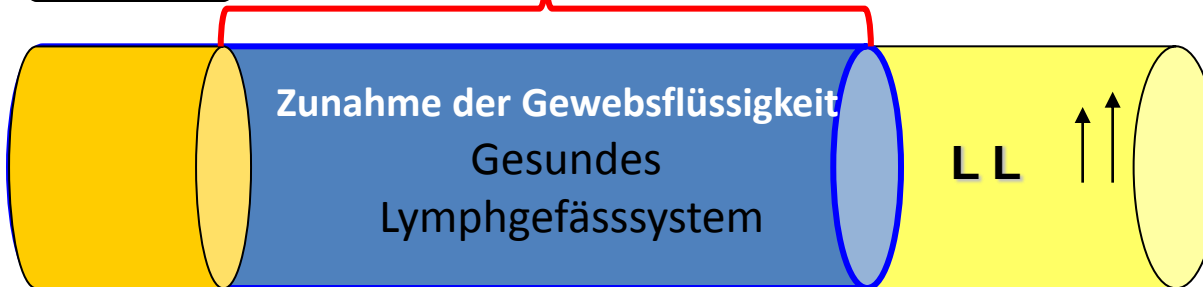
Stoffwechselaustausch im Gewebe

PHYSIOLOGIE

Transportkapazität des Lymphgefäßsystems



Funktionelle Reserve = **Sicherheitsventilfunktion** des Lymphgefäßsystems
Wichtige Ödemprodektive Funktion



Hochvolumeninsuffizienz

ÖDEM(eiweißarm)

Beinödem

(z.B.:CVI)

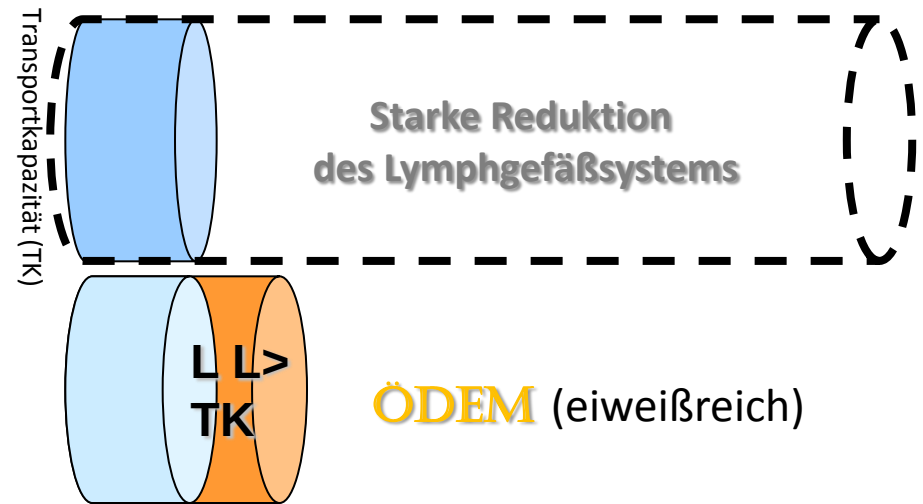
Transportkapazität (TK)

Lymphpflichtige Last (LL)

PHYSIOLOGIE

Transportkapazität des Lymphgefäßsystems

Niedrigvolumen (=mechanische) Insuffizienz

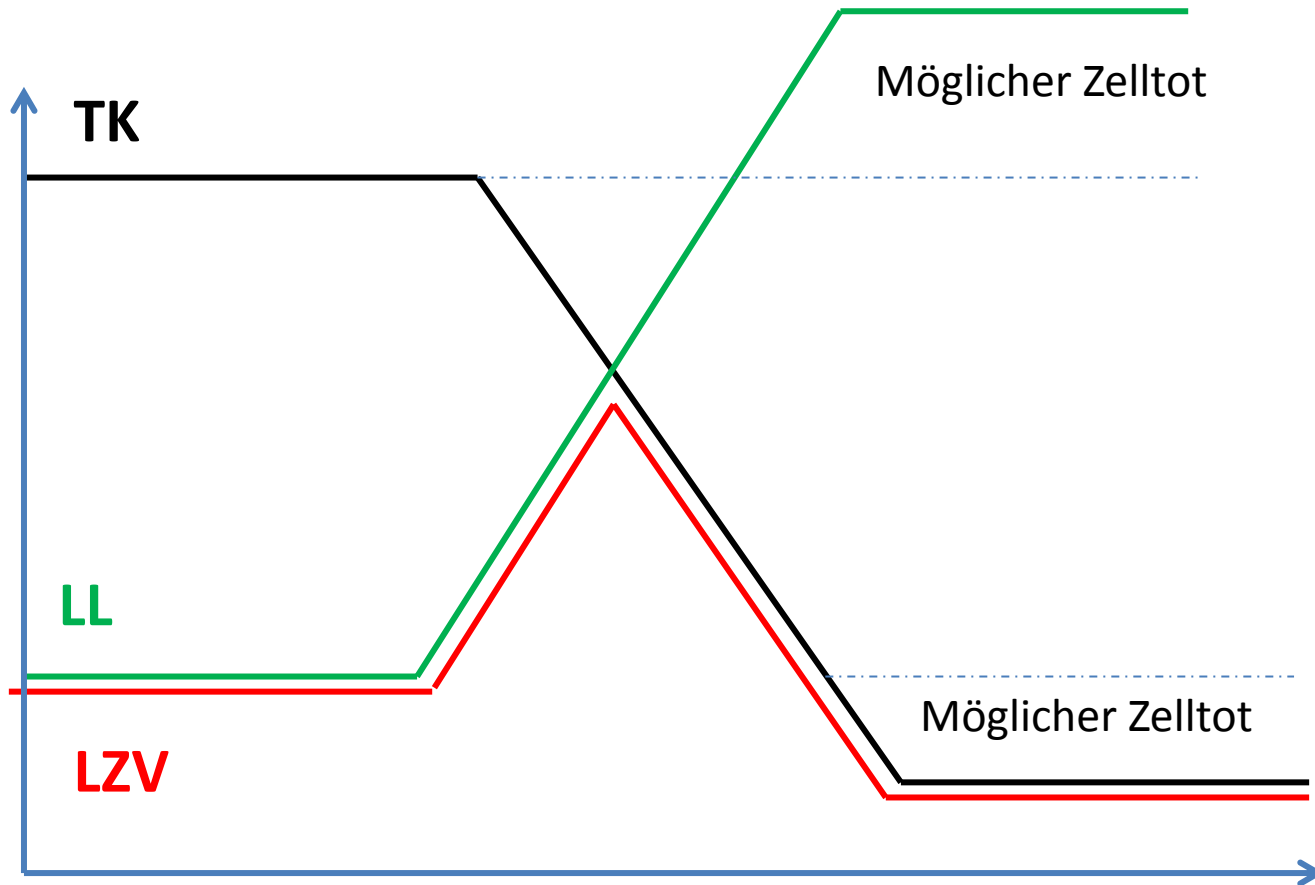


= Lymphödem

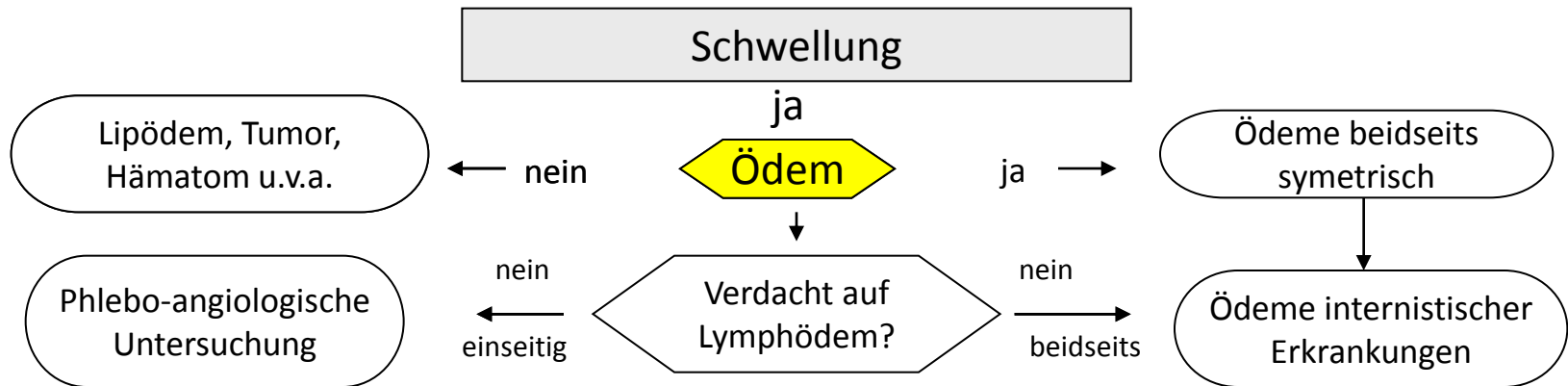
Transportkapazität (TK)

Lymphpflichtige Last (LL)

Sicherheitsventilinsuffizienz



Diagnostische Schritte bei Extremitätenschwellung



Ödem

Sichtbare und tastbare
Schwellung

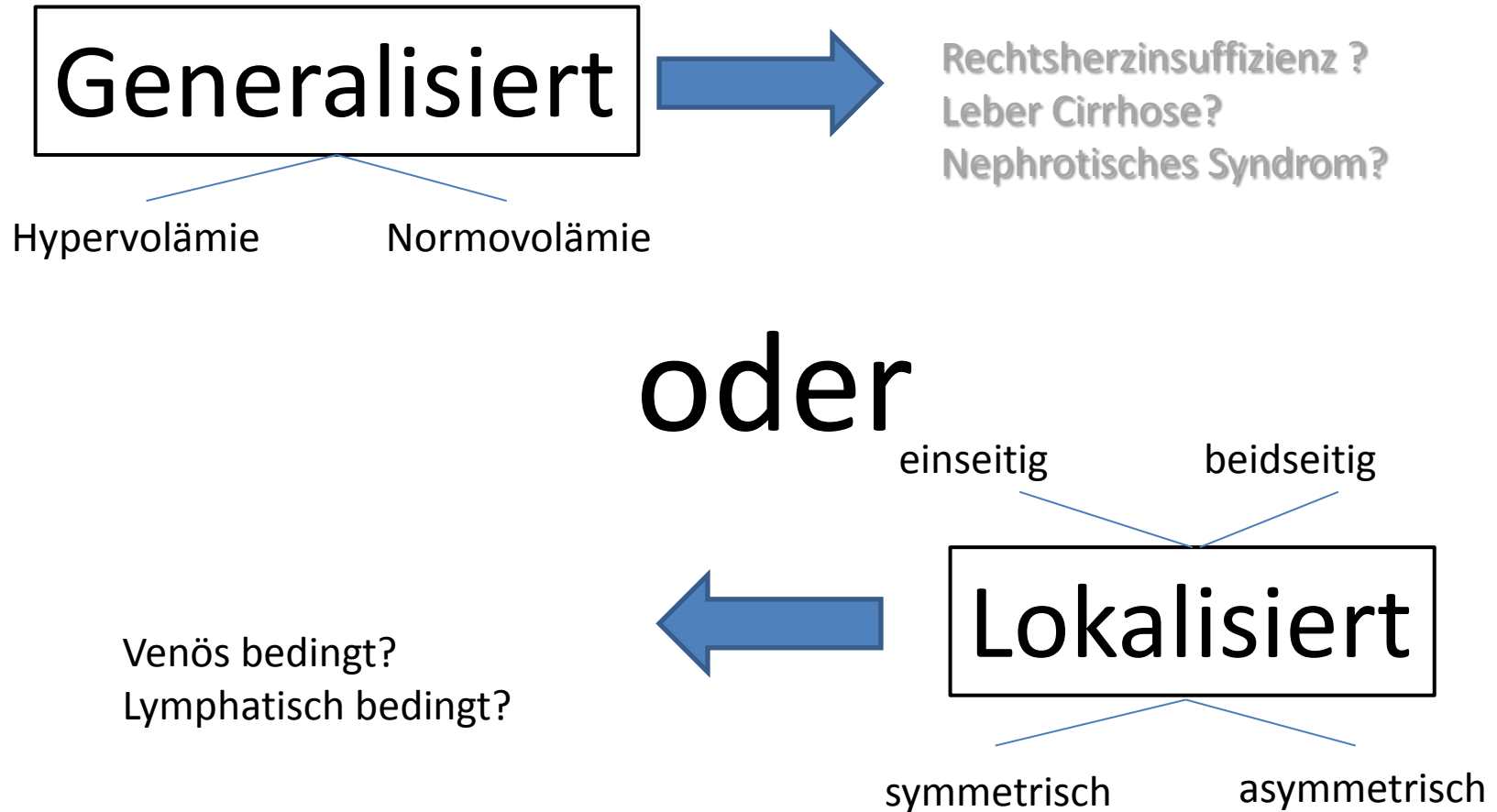


**Drückt man mit dem Finger darauf, bleibt eine Delle zurück
die sich erst langsam wieder füllt.**



Ist das Gleichgewicht zwischen Filtration einerseits und Resorption andererseits gestört, bleibt vermehrt Flüssigkeit im Gewebe. Die Folge ist Wasseransammlung im Interstitium

Ödem – erste Unterschiede



Genese und Lokalisation:

generalisierte Ödeme

hydrostatischer Druck ↑

- Salz- und Volumenretention -

- Herzinsuffizienz, Pericarditis constrictiva,
- Hämoperikard
- Leberzirrhose („underfilling“ - Vorlast↓, RAAS↑)
- Niereninsuffizienz, Nierenversagen
- hypertone Hyperhydratation (Salz-wasserertrinken)
- Cushing-Syndrom, Conn-Syndrom
- SIADH (siehe dort)
- Medis: NSAR, Antihypertensiva, Diuretika, Laxantien, Kortison!

onkotischer Druck ↓

- Salz- und Eiweißverlust -

- Glomerulusschaden (Nephritis)
- nephritisches / nephrotisches Syndrom
- Tubulusschaden (Na-Verlust bei GFR↓)
- Leberzirrhose / -versagen
- iatrogen: hypotone Hyperhydratation
- Polydipsie (psychogen)
- exsudative Enteropathie, Hunger, Mangelernährung, Malabsorption

Kapillarpermeabilität ↑

- entzündlich (auch nephritisch, durch Medikamente)
- metabolisch (Östrogen während Gravidität, Hyperglykämie bei Diabetes mellitus)

lokalisierte Ödeme

Lymphödem

- *derb, keine Delle, blasse Haut* -

- primär = angeboren
- sekundär:
- infektiös: Lymphangitis, Filariose
- obstruktiv: Tumoren
- traumatisch: Z.n. OP + Radiatio

Phlebödem

- *livide Haut mit Defekten* -

- Varikosis
- Phlebitis
- Venenthrombose, Thrombophilie

Schwangerschaftsödem

- untere Extremitäten

Myxödem

- *derb, teigig, keine Delle* -

- Hypothyreose:
- primär bei Kretinismus
- sekundär bei M. Basedow (Glukosaminoglykane, prätibial + EOP)

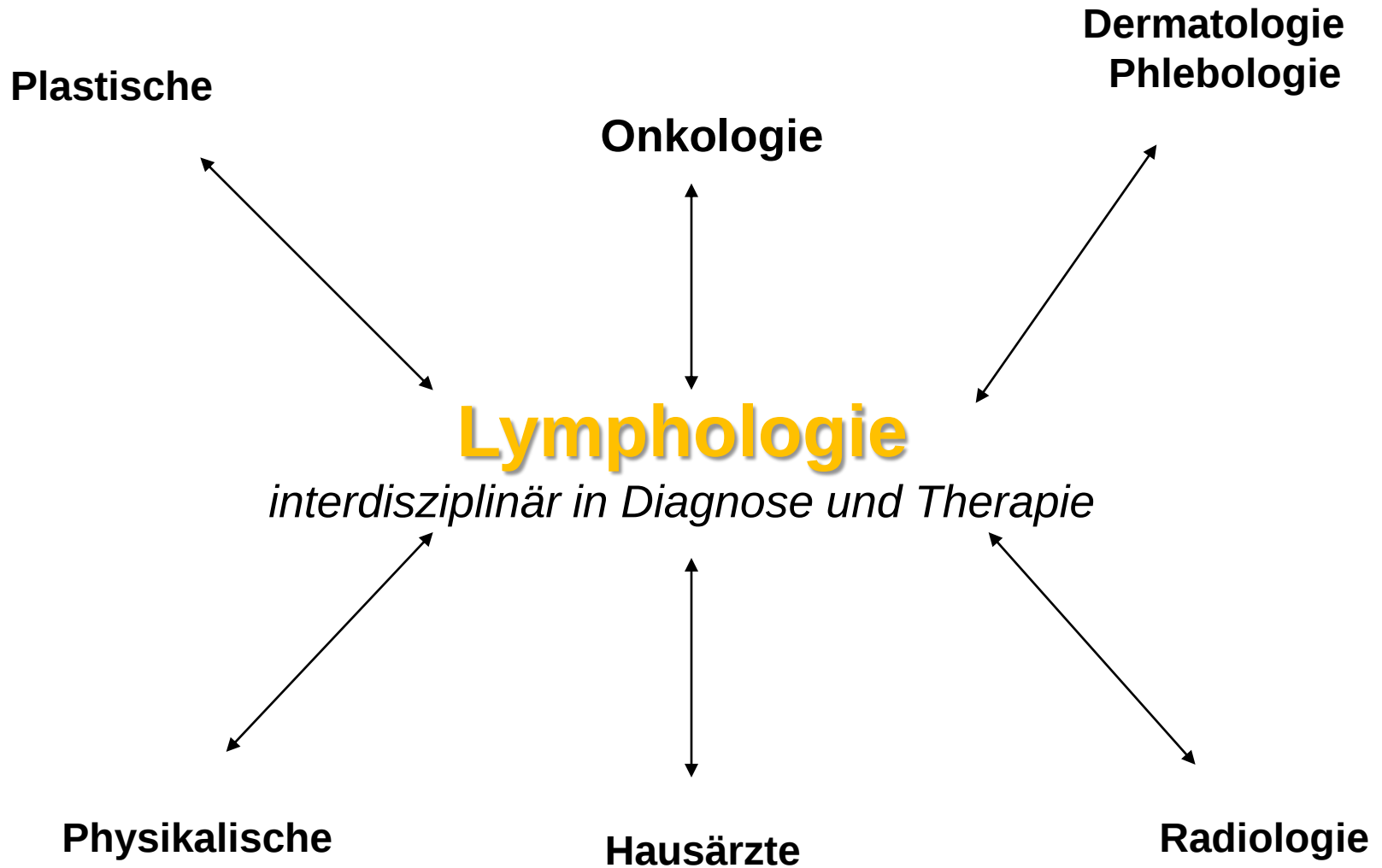
Lipödem

- *sulzig, keine Delle* -
- subkutanes Fett wird symmetrisch eingelagert
- Fußrücken ausgespart

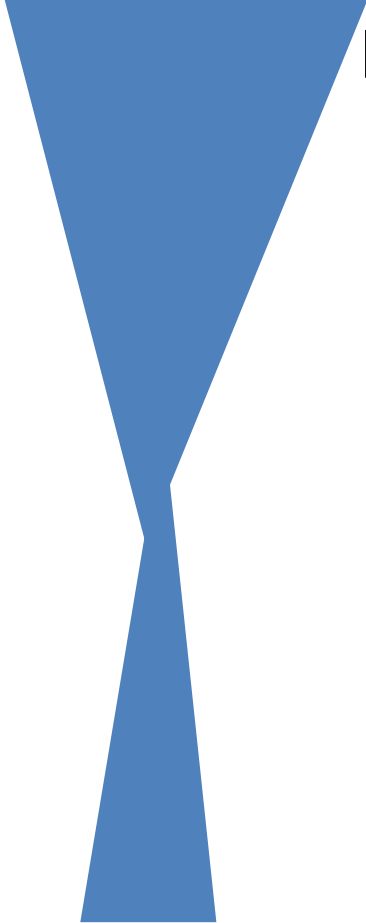
Angioödem

- *Rötung, Wärme, Pruritus*
= allergisches Ödem
= Quincke – Ödem

- IgE oder Komplement-vermittelt
- durch Medikamente
- Opiate, Antibiotika, Kontrastmittel, NSAR, Dextran, Curare ...



Häufigkeit



Erkrankungen mit Ödemen einhergehend
eiweißarme Ödeme,
generalisiert oder lokalisierte
symmetrisch oder asymmetrisch

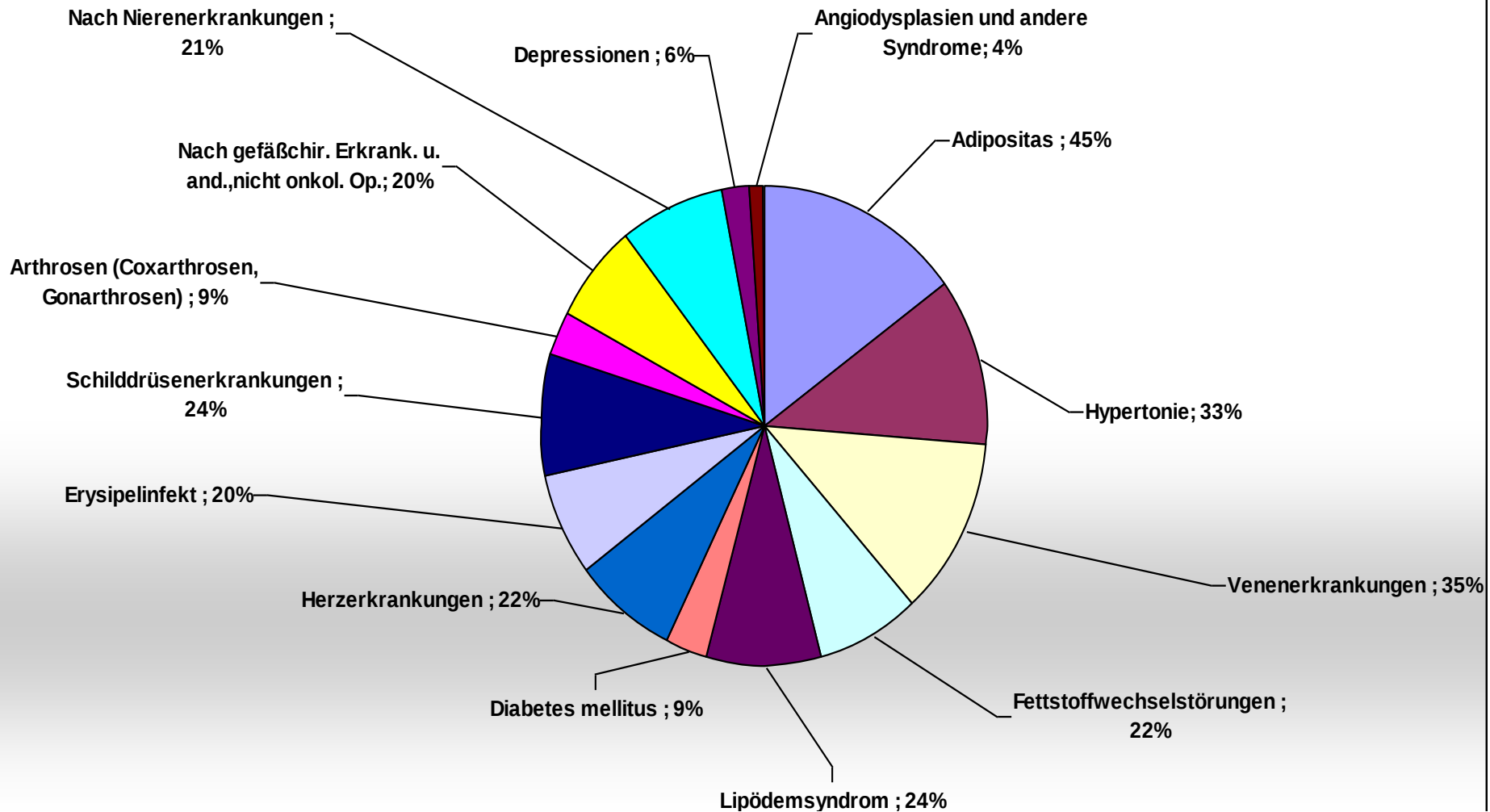


Lymphödeme (primär, sekundär)
Lokale, eiweißreiche Ödeme

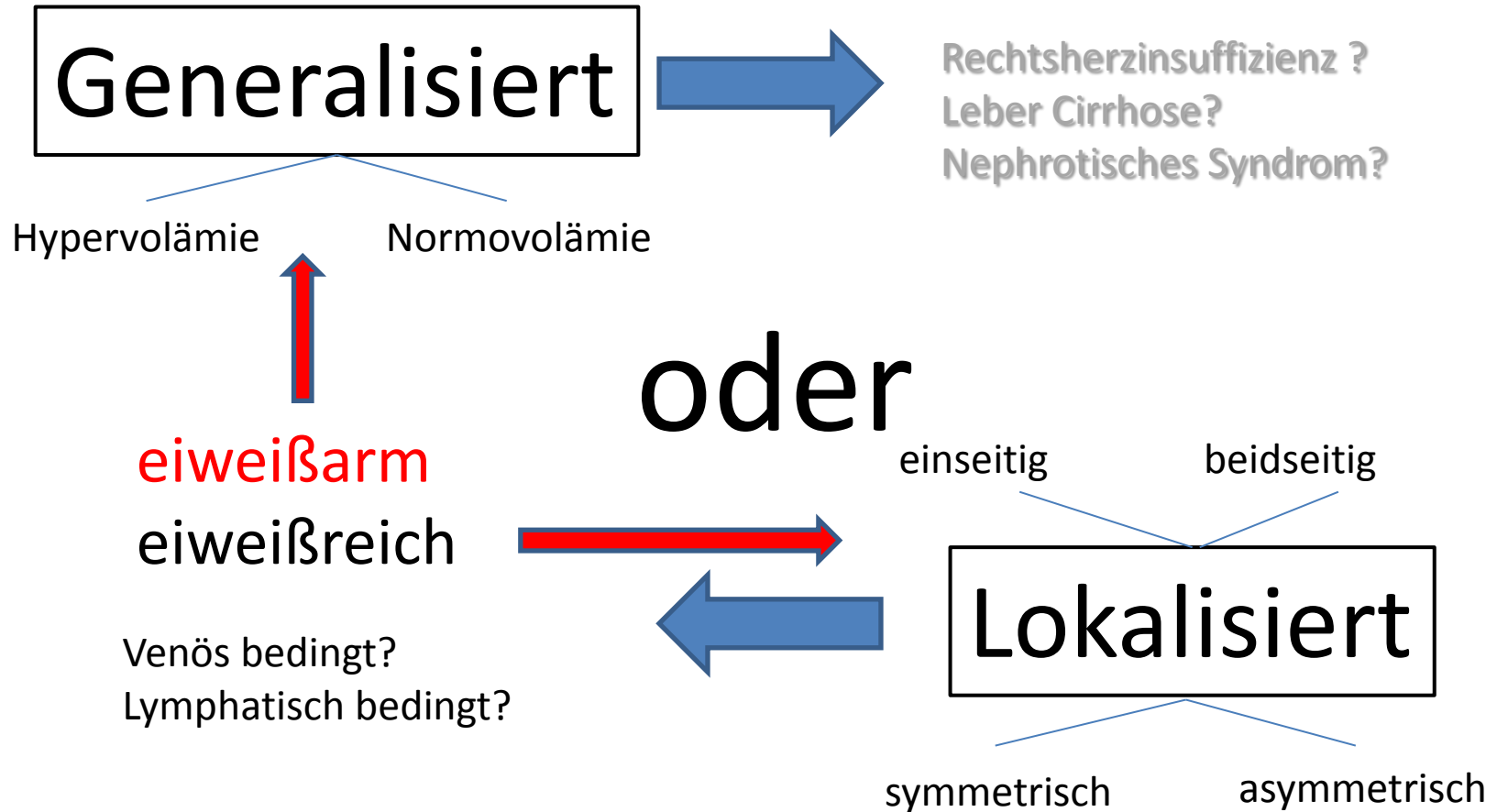


Multikausale Lymphödeme

Lymphödem - Comorbidität



Ödem – erste Unterschiede



***Das Lymphödem unterscheidet sich wesentlich von
internistischen Erkrankungen
mit Ödembildung***

„Ödem“ = Symptom einer Erkrankung

Ödembehandlung = nur Symptombehandlung

**mit Behandlung der Grundkrankheit
verschwinden die Ödeme**

Differentialdiagnose: *Extremitätenödeme*

Symmetrische Ödeme



Asymmetrische Ödeme



Differentialdiagnose:

Symmetrische Ödeme

- **Cardial:** Vorfuß- Knöchel-betont, weich, epifaszial, -Ursache: Vorlast , Na-Retention
- **Nephrogen:** prätibial betont, weich, epifaszial, -Ursache: Proteinmangel
- **Hepatogen:** prätibial betont, weich, epifaszial, Haut ikterisch, hyperpigmentiert – Ursache: Proteinmangel (Dysproteinämie)
- **Depenency Syndrom:** Vorfuß- Knöchel-betont, weich, epifaszial, -Ursache: Immobilität, fehlende Muskelpumpe, bei Paraplegie fehlende Gefäß- und Wärmeregulation
- **Diabetes mellitus:** Vorfuß- Knöchel-betont, weich, epifaszial, -Ursache: diabetische Polyneuropathie (autonome Gefäßinnervation), diab. Mikroangiopathie (mit Kapillarpermeabilitätsstörung), forcierte Insulintherapie (NW Na-Retention)

Differenzialdiagnose:

Symmetrische Ödeme

rezidivierend

- **Zyklisch prämenstruelles Ödem:** Knöchel-betont, weich, epifaszial, Mammae schmerzhaft, Lutealphase-abhängig.
- **Zyklisch idiopathisches Ödem:** Knöchel-betont, weich, epifaszial, circadiane Gewichtsschwankung >1,4 kg. Ursache (?) capillary leak syndrome mit orthostatischer Volumenbelastung der distalen Region und Hypovolämie, renaler Perfusionsreduktion, reversibel in Klinostase. (**Streeten-Probe**)

Differenzialdiagnose:

Symmetrische Ödeme

Medikamenteninduziert:

Ca-Antagonisten (*Felodipin, Amlodipin*, -30%)

Ioulios P; Charalampos M; Efrossini T in: Dermatology online journal VOL:9 (5);p.6/200312/

Weir MR in: The journal of clinical hypertension; VOL: 5 (5); p. 330-5 /2003 Sep-Oct/

Glitazone (*Actos, Avandia*, -7,5%, in Kombination mit Insulin -15,3%)

Bowlin SJ; Koro CE in Mayo Clinic proceedings; VOL: 79 (4); p. 572, 575;

Mudaliar S; Chang AR; Henry RR: Thiazolidinediones, peripheral edema, and type 2 diabetes in: Endocrine practice : official journal of the American College of Endocrinology and the American Association of Clinical Endocrinologists; VOL: 9 (5);p.4016/2003 Sep-Oct/

Gemcitabine (*Gemzar* -20%)

Azzoli CG; Miller VA; Ng KK; Krug LM; Hensley ML; O'Reilly EM; Muller RJ; Kris MG, American journal of clinical oncology : the official publication of the American Radium Society; VOL: 26 (3); p. 247-51 /200306/

Dopaminagonisten -Pramipexol (*Sifrol*),

Robinirol (*Requip*);

GABA-Agonist (*Gabapentin*);

Hormonpräparate (*Corticoide, Östro/Gestagene*) u.v.a.

Differenzialdiagnose:

Symmetrische „Ödeme“

Lipödem:

- Frauen
- Typisches unverhältnismäßiges

Verteilungsmuster:

Hüftkissen, subinguinale mediale Schenkelwülste, mediale Knie-Fettkissen, gamaschenartiger supramalleolärer Abschluß, retromalleoläre Fettpölster.

Lipödem:

Hüftkissen, subinguinale mediale Schenkelwülste, mediale Knie-Fettpölster



Differenzialdiagnose:

Asymmetrische Ödeme

Venös bedingte Ödeme

- **Tiefe Beinvenenthrombose:** Akuter Beginn, klinische Trias: 1.subfasciales (pralles) Ödem, 2. Zyanose/Glanzhaut, 3.Wadenkompressionsschmerz.
- **Chronische venöse Insuffizienz:** schleichender Beginn, retromalleoläres Ödem (C3), typ. Hautveränderungen: Corona phlebectatica, Stauungsekzem, Hyperpigmentierung (C4a), evtl. Dermatoliposklerose, Atrophie blanche (C4b)
- **Postthrombotisches Syndrom:** schleichender Beginn, retromalleoläres und prätibiales und subfasziales Ödem, kein typischer Wadenkompressionsschmerz.

Phlebödem mit/ohne Stauungsdermatose, Hyperpigmentierung und/oder Lipodermatosklerose (CEAP C4b),



Phlebolympodynamische Insuffizienz

Differenzialdiagnose:

Asymmetrische Ödeme

Arteriell bedingte Ödeme

- **Ischämisches Ödem:** weich, epifaszial am Unterschenkel, Knöchel, Fußrücken, kühl, trophische Hautstörungen, PAVK Stad. III-IV, typ. Schmerzzunahme bei Belastung, Ursache = Orthostase und Kapillarpermeabilitätsstörung.
- **Postrekonstruktives Ödem:** (z.B. nach fem.pop./crur. Bypass) weich, epifaszial, prätibial, potentiell spontan reversibel nach Monaten, Ursache = präoperative Kapillarpermeabilitätsstörung und iatrogene Weichteiltraumatisierung.

Differenzialdiagnose:

Asymmetrische Ödeme

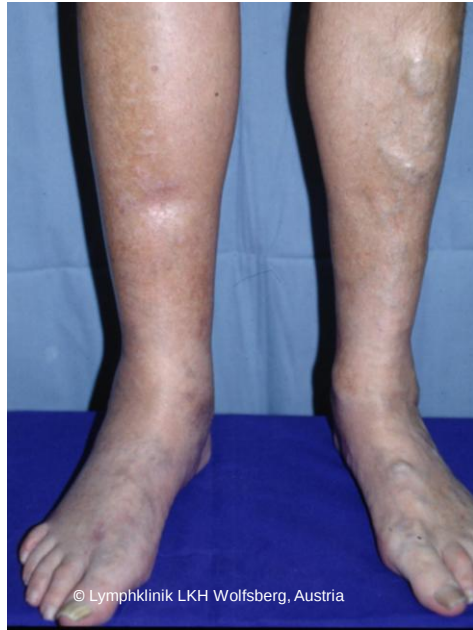
Durch andere Ursachen bedingte Ödeme:

- **traumatogen** (Hämatom, Einblutung)
- **Inflammation** bei Arthritis, Erysipel, Abszess, Phlegmone
- **artifiziell** (Abschnürung -ungewollt bei orthopädischen Hilfen, -gewollt psychogen, Rentenbegehren)
- **rupturierte Bakerzyste** (popliteale Synovialzyste)
- **u.v.m.**

Eiweißarmes Ödem

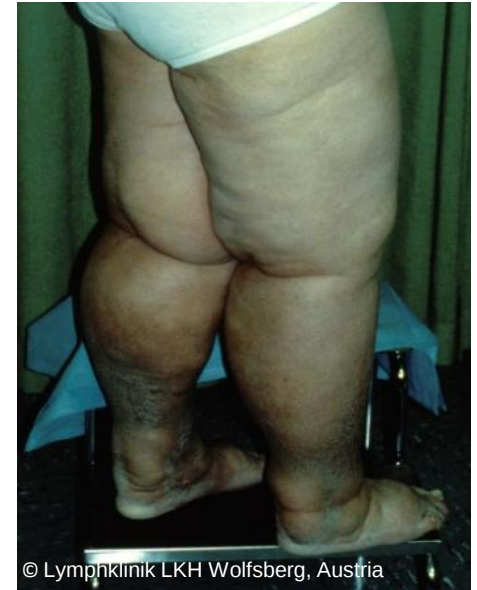
Hochvolumen (= dynamischer) Insuffizienz

Symptom einer Krankheit

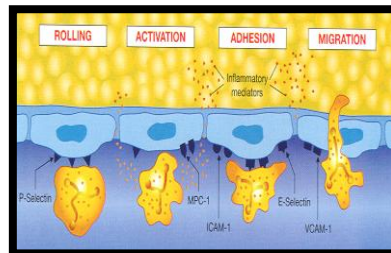


durch Eliminierung der Ursache des
Ödems
Spontane Reduktion des Ödems

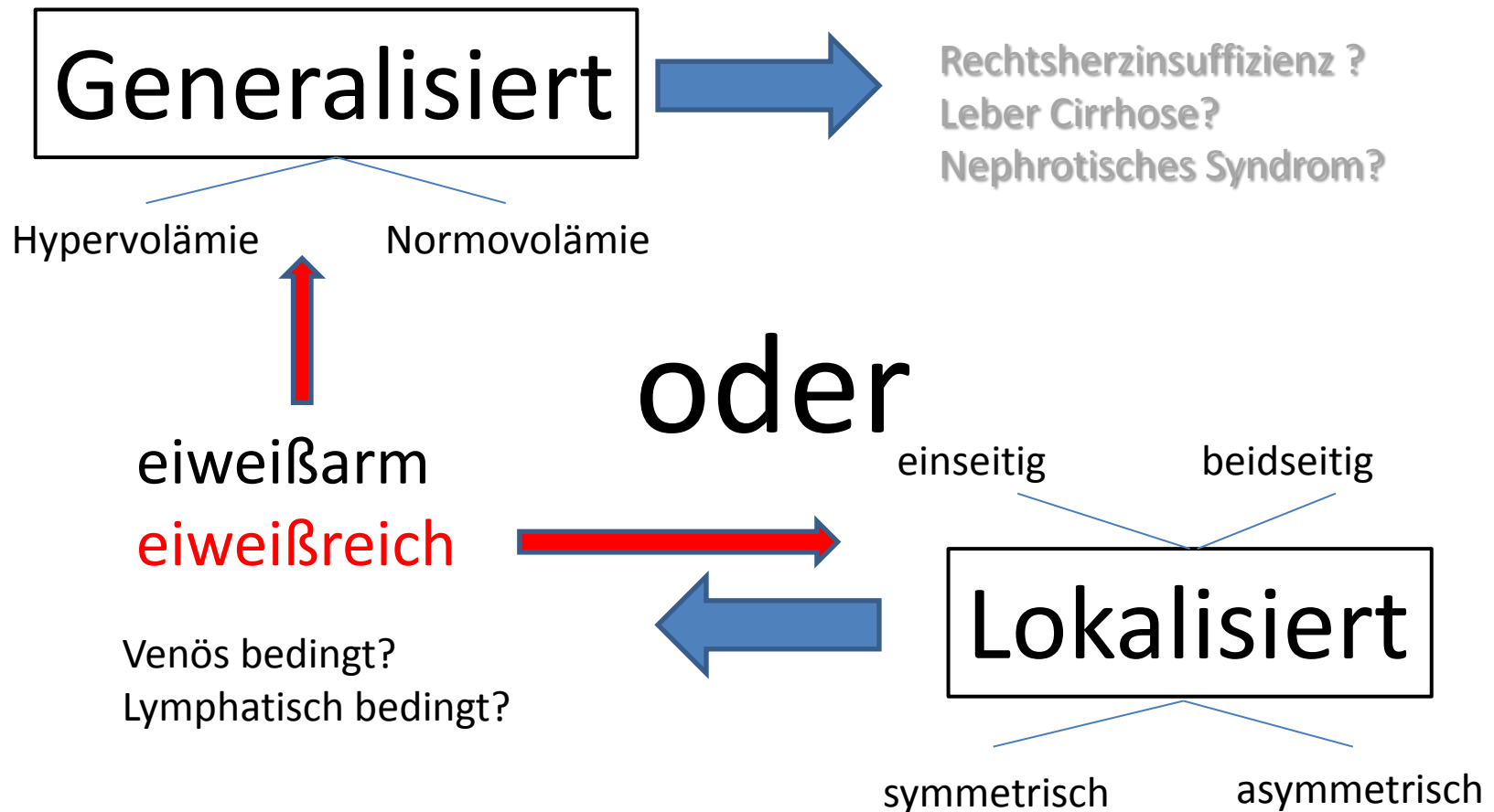
Persistierende
Niedrigprotein-Ödeme
zeigen keine
Gewebeveränderungen



Bei anhaltenden Ödem
Mikrozirkulationsstörung



Ödem – erste Unterschiede



Definition Lymphödem:

Das Lymphödem ist eine **entzündliche Erkrankung** des Interstitiums als Folge einer primären (anlagebedingt) oder sekundären (erworbenen) Schädigung des Lymphdrainagesystems, und/oder Lymphknoten.
(Lymphology 2013; 46:1-11)



**Ohne Therapie verschlimmert
sich das Lymphödem und
kann bis zur Invalidität
führen**

Lymphödem

..... Das Lymphödem ist eine chronische Erkrankung, die die Lebensqualität der PatientInnen und deren Teilhabe am privaten, beruflichen und gesellschaftlichen Leben mitunter stark einschränkt.

Prävention, Diagnose und Therapie der Erkrankung erfordern eine multidisziplinäre und multiprofessionelle Zusammenarbeit ...



Leitlinienreport
AWMF Leitlinie Reg.Nr.: 053-001

Warum Therapie des Lymphödems?

Lymphödem- eiweißreiches Ödem



Chronische Entzündungsreaktion



Gewebsschädigung beim eiweißreichen Ödem

in Form von

**Bindegewebs-
Vermehrung**

↓
Sklerose, Fibrose

I M M E R

Umwandlung von
Fibroblasten in
Adipozyten →
Fettvermehrung
fettige Degeneration

S E L T E N

Hautverdickung

↓
Hyperkeratose,
Papillomatose
lymphostatica

I M M E R

Manifestation und Verlauf eines Lymphödems wird durch 2 Faktoren bestimmt:

- **Grad der Schädigung des Lymphgefäßsystems**
(*Einschränkung der Transportkapazität*)
- **Höhe der lymphpflichtigen Lasten bei Co-Morbidität**
(*Störung der funktionellen Einheit Blutkapillare, Interstitium, Lymphkapillare*)

Epidemiologie Daten

der primären und sekundären Lymphödeme

Inzidenz (Neuerkrankungen pro Zeitraum)

Prävalenz (Anzahl der Erkrankten in der Population)

Inzidenz für **primäre** Lymphödeme bei Geburt 1:6000

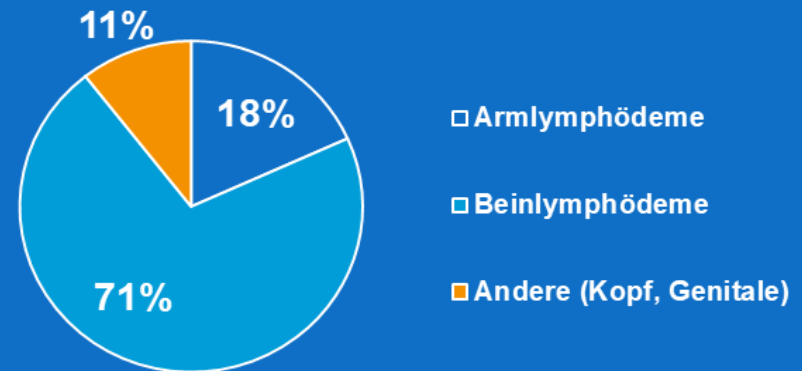
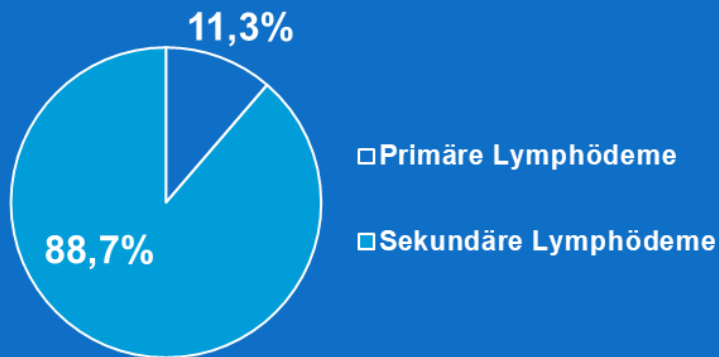
Prävalenz bei unter 20-jährigen bei 1:87.000

Bei **sekundären** Lymphödemem weltweit massive Unterschiede bei Ursachen und Häufigkeit!

Inzidenz: In Industriestaaten bei 0,2 - 2% (bei 8Mio – 160.000)

Geschlechtsverteilung beim Lymphödem m:w = 1:4,5

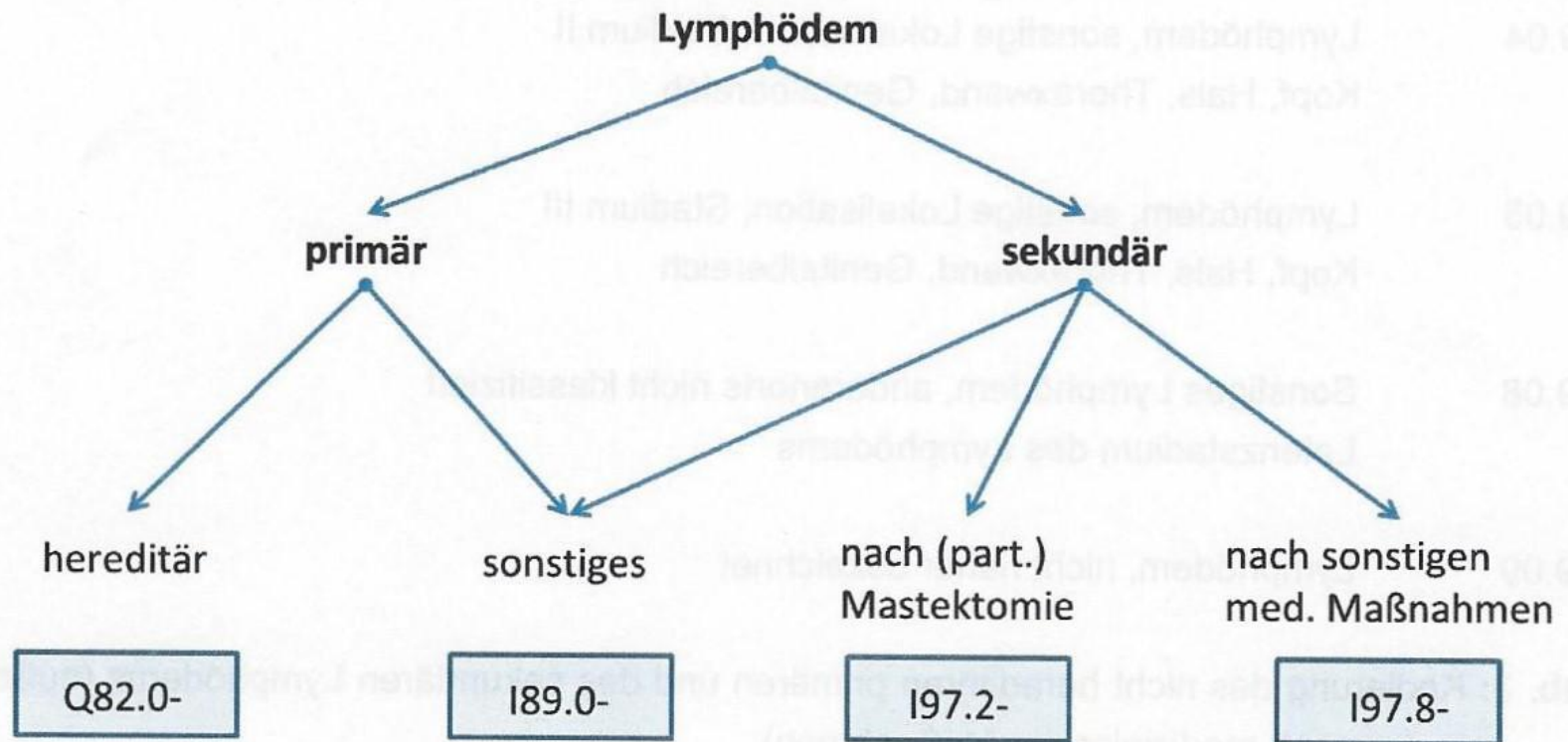
Häufigkeit von Lymphödemen

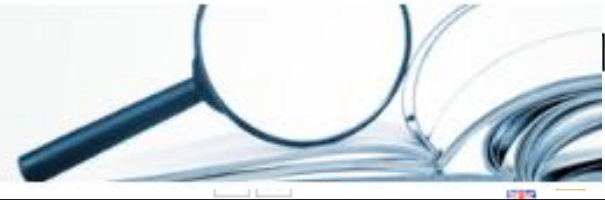


Kopf- Gesichts- Halslymphödeme: 3,3%

ICD10 Kodierung des Lymphödems neu nach DIMDI

(Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information): *ab Jänner 2017*





AG 2: Basisdiagnostik

Handlungsempfehlung der Leitlinie

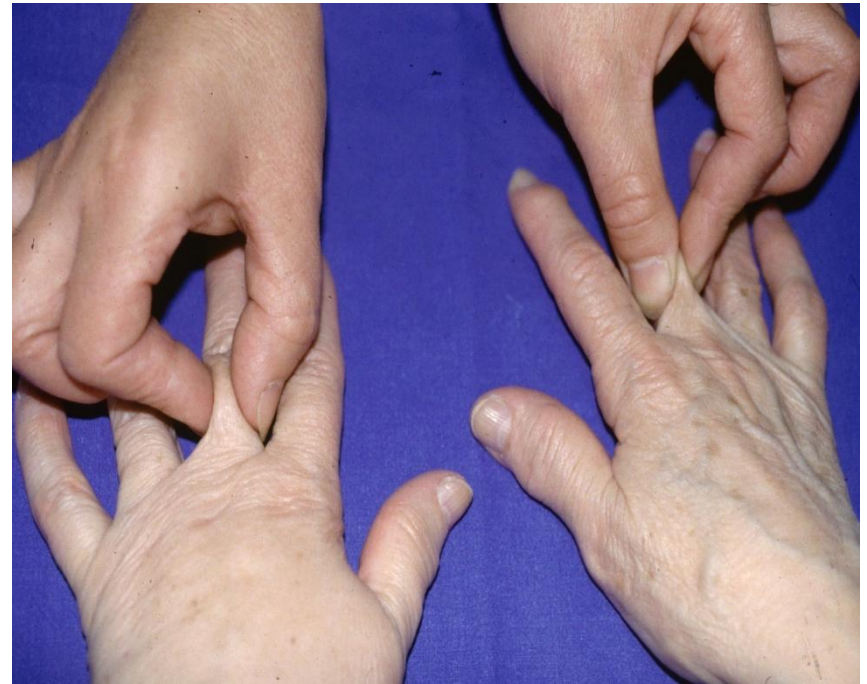
1. Welche Untersuchungen sind die Säulen der Basisdiagnostik und was beinhalten sie?

Die Säulen der Basisdiagnostik sind Anamnese, Inspektion, und Palpation und sollten in dieser Reihenfolge durchgeführt werden. Die Anwendung der Checkliste zur Basisdiagnostik wird empfohlen.

Diagnose des Lymphödems :

Klinisch

- Anamnese
- Inspektion
- Palpation
- *Funktionsdiagnostik*
- *Apparative Diagnostik*



Anhang: Checkliste Basisdiagnostik (Anamnese – Inspektion – Palpation und Bewertung)

1) Checkliste Anamnese

1) Allgemeine Anamnese

- Familienanamnese
 - Sind in der Familie Lymphödeme bekannt?
 - Gibt es in der Familie chronische Extremitätenödeme?
- BMI (Körpergröße/Gewicht)
- WHR (waist-to-hip ratio)
 - Gewichtszunahme (24)
- operative Eingriffe (gefäßchirurgisch, onkologisch, orthopädisch, u.a.)
- Vorerkrankungen
 - Stoffwechsel
 - Hormonelle Störungen
 - Niere
 - Leber
 - Kardiale Erkrankungen
- Erkrankungen der Venen und Arterien
- Abgelaufene entzündliche Prozesse
 - Erysipel
 - Erythem
 - Zecken- und andere Insektenbisse
- Auslandsaufenthalte in den letzten Monaten bis Jahren? Tropenaufenthalt?
- Onkologische Anamnese
 - Betroffenes Organ
 - TNM – Klassifizierung
 - Histologie
 - Tumorspezifische Therapie
 - Verlauf (Rezidive)
- Immobilisation
 - Gab es Zeiten von Immobilisation aufgrund von z.B. orthopädischen oder neurologischen Erkrankungen?
- Spezielle Fragen zur vegetativen Anamnese
 - Gewichtsschwankungen im Tages- oder Monatsverlauf (= zyklische Gewichtszunahmen)
 - BMI (Körpergröße/Gewicht) und WHR (waist-to-hip ratio) (=dysproportionale Fettverteilung?)
 - Bezug zum Menstruationszyklus
- Unfälle
 - Weichteilverletzungen
 - Frakturen mit operativen Eingriffen
- Medikamenteneinnahmen
 - Diuretika
 - Chemotherapien
 - Neurotope Medikamente: (z.B.: Dopaminagonisten; GABA – Agonisten)
 - Hormonpräparate (Corticoide, Östro-/Gestagene, rGH)
 - Ca-Antagonisten
 - Glitazone (evtl. in Kombination mit Insulin)
 - Und weitere (laut Literaturliste/15))

II) spezielle Ödemanamnese

Patient-reported Outcomes (Patientenrelevante Outcomes) Symptome bei Lymphödem (überhaupt nicht /wenig/mäßig/sehr)*

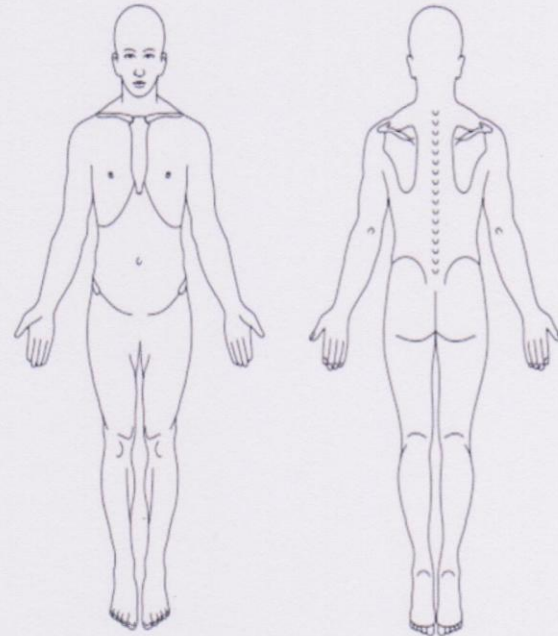
- Schwellung
- Schmerzen
- Funktionseinschränkung / Beweglichkeit
- Spannungsgefühl
- Schweregefühl
- Enge von Kleidung , Schuhen und Schmuck
- Hautveränderungen

** Eine Erhebung kann auch durch validierte Fragebögen erfolgen z.B. bei Patientinnen mit Mammakarzinom Lebensqualitätsfragebogen der EORTC-BR 23 (Brustmodul 23); in 81 Sprachen zu Symptomen des Lymphödem in Arm und Brust;
www.eortc.be/qol/downloads/QLQC30/select.asp*

- Zeitlicher Verlauf der Ödementstehung
 - Beginn des Ödems
 - Beidseitiger Beginn des Ödems?
 - Wenn ja, symmetrisch oder asymmetrisch?
 - Dauer des reversiblen Stadiums
 - Besteht Progredienz (langsam oder rapid)
 - Seit wann besteht die Progredienz
 - Auslösender Faktor / Ereignis
 - Triggerfaktoren (Hitze, Orthostase)
 - Handelt es sich um ein generalisiertes, peripheres oder ein zentrales Ödem?
 - Erstlokalisierung des peripheren Ödems (distal oder zentral)
 - Ausbreitungsrichtung (zentripetal, zentrifugal)
 - Hämatomneigung
 - Häufigkeit von Erysipelen
 - Lymphorrhoe
 - Lymphzysten
 - Ulcera
 - Lymphologische Vorbehandlungen
 - Lymphologische Kompressionsbestrumpfung

2) Checkliste Inspektion

- Ein- oder Beidseitigkeit der Schwellung
- Symmetrie oder Asymmetrie der Schwellung
- Längendifferenz der Extremitäten (Hemihypertrophie?)
- Lokalisation der Schwellung
 - symmetrische stammbezogene Schwellungen
 - Schulter, Nacken, Brust mit Schmerzen (Mb. Dercum)
 - Schulter, Nacken, Brust ohne Schmerzen (Madelung)
 - asymmetrische stammbezogene Schwellungen:
 - Lipohypertrophie
 - Asymmetrische nicht stammbezogene Schwellungen: (Lokalisation einzeichnen)

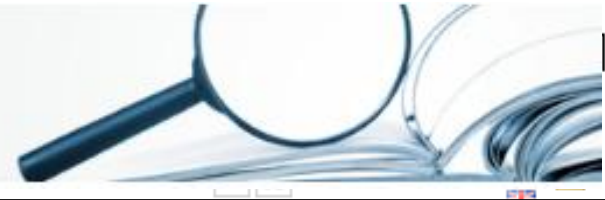


• Hautbefund

- Farbe
- Trophische Hautstörungen, Behaarung
- Ulcera
- Pigmentierung (bei Kindern Pigmentverschiebungen, Naevus flammeus)
- Narben
- Papillomatosis cutis lymphostatica
- Erythem (Erysipel, Erythrodermie, Dermatosen, Dermatitis)
- Hyperkeratose
- Ektatische Hautlymphgefäße
- Lymphzysten
- Lymphfisteln
- Vergrößerte Hauttextur
- Auf Pilzbefall hinweisende Hautveränderungen
- vertiefte natürliche Hautfalten
- Kastenform der Zehen
- Syndaktylie
- Venöser Befund (Varizen, Phlebitiszeichen, Corona phlebectatica, Blow-Out-Phänomen)

3) Checkliste Palpation

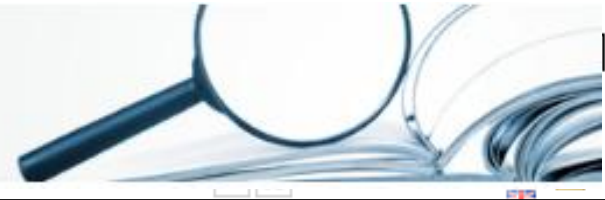
- Lymphknoten
 - vergrößert
 - weich
 - prall
 - derb
 - verbacken
 - verschieblich
 - druckdolent
- Arterieller Gefäßstatus
 - Pulse palpierbar
 - Frequenz
 - Rhythmik
- Venöser Gefäßstatus
 - Venenfüllung, Varizen, Corona phlebectatica, Blow-Out-Phänomen
 - Phlebitiszeichen (Druckschmerz, Verhärtung, Überwärmung, Thromboseverdacht?)
- Ödemkonsistenz, Dellbarkeit
 - teigig weich
 - prall elastisch
 - derb fibrotisch
 - hart induriert
- subfasziales Ödem (Wadenkompressionsschmerz)
- Ausdrückbare Lymphzysten
- Hauttemperatur (palpatorisch im Seitenvergleich)
- Hautfaltenabhebbarkeit, Stemmer Zeichen (eventuell Messung der dermalen Faltendicke)
- Kneiftest am Oberschenkel (Druck/Kneifschmerzhaftigkeit)
- Funktionsprüfung Beweglichkeit (range of motion)
 - Schulter-Arm-Hand (u.a. Bewegungsumfang, Schürzengriff, Nackengriff)
 - Hüfte-Knie-Fuß



AG 2: Basisdiagnostik

2. Die Bedeutung der ärztlichen Erfahrung bei der Basisdiagnostik

Die Techniken der Basisdiagnostik (Anamnese, Inspektion, Palpation) sollten von jedem Arzt problemlos durchzuführen sein, die Interpretation der erhobenen Befunde ist von der lymphologischen Erfahrung des Untersuchers abhängig.



AG 2: Basisdiagnostik

3. *Welche klinische Beurteilung ist durch die Basisdiagnostik möglich*

Die Basisdiagnostik (Anamnese, Inspektion, Palpation) sollte eine klinische Beurteilung hinsichtlich Äthiologie, patient reported Outcome, Stadium der Ausprägung und Lokalisation des Lymphödems ermöglichen.

Handlungsempfehlung der Leitlinie

1. ANAMNESE

- **Zeitlicher Verlauf der Ödementstehung**
- **Chirurgische Eingriffe**
- **Maligne Erkrankungen**
- **Abgelaufene entzündliche Prozesse**
- **Traumatisierungen, Weichteilverletzungen**
- **Erkrankungen der Venen und Arterien**
- **Schmerzangaben**
- **Erysipele**
- **Begleiterkrankungen**
- **Medikamenteneinnahme**
- **Familiäre Belastung**

Anamnese:

Komplikationen

(durch lokale Abwehrschwäche)

- **hartnäckige Mykosen:** 3 fach erhöhte Prävalenz
- **Erysipel:** (Streptokokken) bei anamnestisch rezidivierendem Erysipel
 - nahezu pathognomonisch für Lymphödem!

Anamnese:

Verteilung

- **asymmetrisch:** typisch für Lymphödem !
- symmetrisch: vermutlich systemische Ursache ! z.B.:
 - kardiogen*
 - nephrogen*
 - hepatogen*
 - medikamentös*
 - metabolisch*

Anamnese:

Symptomatik

- schmerzlos: typisch für benign
- schmerzhaft: dringend malignitätssuspekt

Klinische Untersuchung

Diagnostik & Stadieneinteilung



Untersuchung
nur nach Entkleidung
bis zur Unterwäsche



2. Inspektion

- **Allgemeinzustand:** Hautbild, Mobilität
- **Ausbreitung:** Beim Extremitätenlymphödem einseitig, wenn beiseitig dann asymmetrisch
- **Hautfarbe:** normal (Stadium I und II)
- **Hautfalten:** Vertieft
- Handrücken, Fußrücken mitbetroffen
- Narben
- Gelenksdeformitäten

3. Palpation

- Haut verdickt (Pachydermie)
- Stemmer'sche Hautfaltenzeichen
- Dellentest → Stadieneinteilung möglich
- Periphere Pulse tasbar?

Stemmer'sche Hautfaltenzeichen

Definition:

Verdickte, schwer oder nicht mehr abzuhebende Hautfalte am
„Zehen bzw. Fingerrücken“ (vor allem 2.+3. Finger / Zehe)

„Positiver Stemmer“

Lymphostase= Zeichen des Lymphödems

Stadium I

Hautfalte ist verbreitert,
kann noch hochgehoben werden

Stadium II

Hautfalte nicht mehr hoch hebbar

Stadium III

Hyperkeratosen



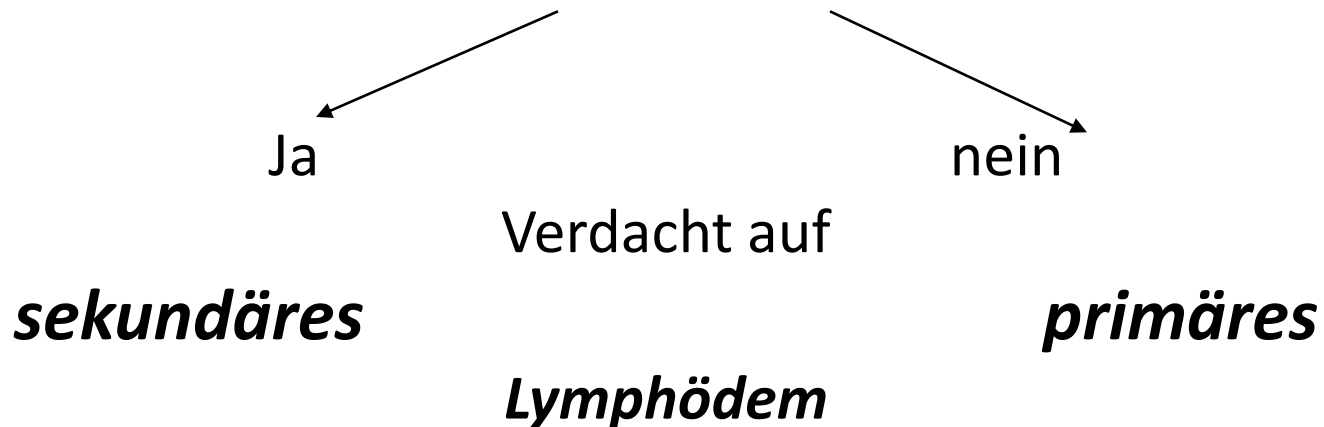
BASISDIAGNOSTIK

(**Anamnese**, Inspektion, Palpation)

Anamnese :

Beginn:

auslösende Ursache erhebbar ?



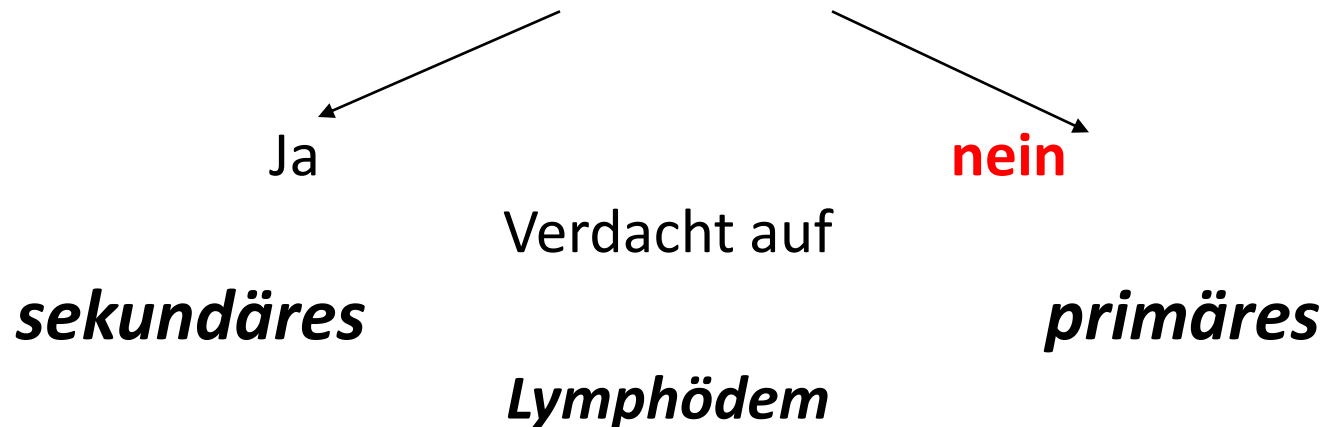
BASISDIAGNOSTIK

(**Anamnese**, Inspektion, Palpation)

Anamnese :

Beginn:

auslösende Ursache erhebbar ?



(Anamnese)

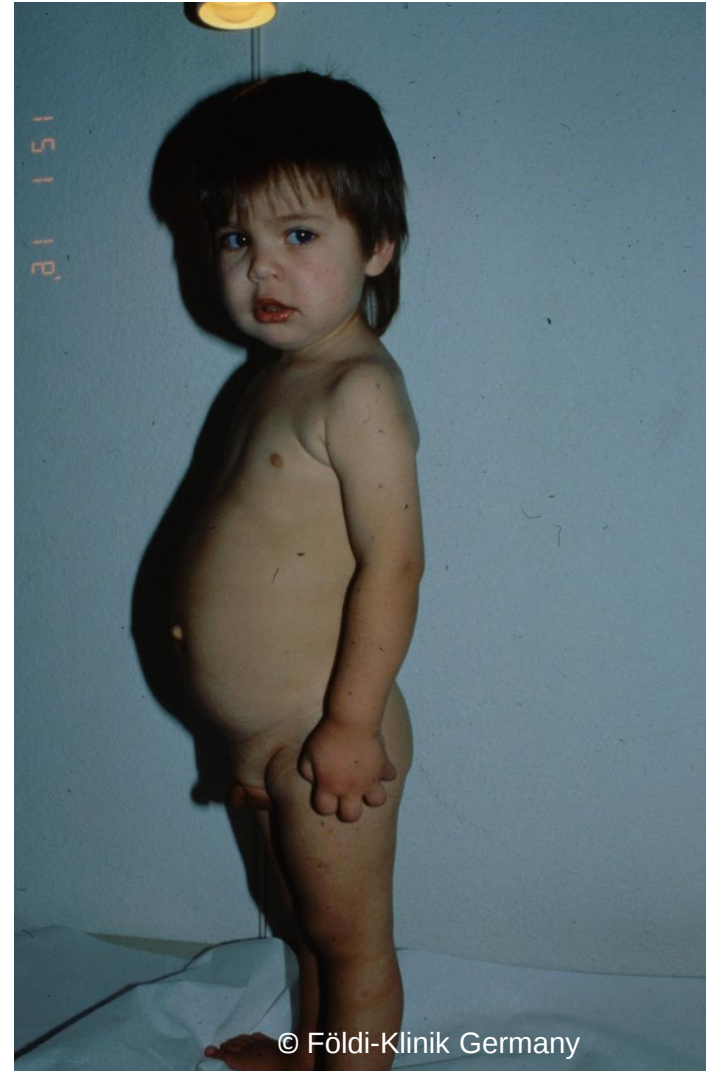
Verdacht auf primäres Lymphödem

- Hereditäres Lymphödem (10%)
 - (positive Familienanamnese)*
 - congenital (Typ Nonne-Milroy)
 - nicht-congenital (Typ Meige)
- Sporadisches Lymphödem (90%)
 - (negative Familienanamnese)*
 - Lymphödema praecox (<35a)
 - Lymphödema tardum (>35a)

OMIM #153100



Primäres (kongenitales) Lymphödem Nonne- Milroy



OMIM: #614031
Primäres congenitales Lymphödem der OE und UE



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



Primäres Lymphödem (Lymphoedema tardum)



CAVE:
Ausschluß einer sekundären
Ursache unabdingbar!

Pathologie der lymphatischen, kongenitalen Malformationen:

Agenesie, Aplasie

Anomalie der Lokalisation, der Größe und Ausdehnung

Stenosen, Okklusionen

Lymphangiektasien, Lymphzysten

Lymphangiome, Hämangio-Lymphangiome

Jedes primäre, kongenitale Lymphödem soll auf Lymphangiome u/o weitere Gefäßmalformationen untersucht werden !

LAD I LYMPHANGIODYSPLASIE	LAD II LYMPHADENODYSPLASIE
Avalvulie Dysvalvulie Lymphangioektasie Hypoplasie Hyperplasie Regionale Hypoplasie Regionale Hyperplasie Aplasie des intialen Lymphgefäßsystems Angioneurose Lymphangioleiomyomatose Lymphangiom Lymphangiomatose	Lymphknoten- Fibrose (globale, zentrale, marginale) Intranodale Angiomatose Intranodale Lipomatose Lymphknoten- Hypoplasie Lymphknoten- Hyperplasie Regionale Lymphknotenagenesie Intranodales angiomatoides Hamartom
LAD I + LAD II = LAAD	

Primäres Lymphödem

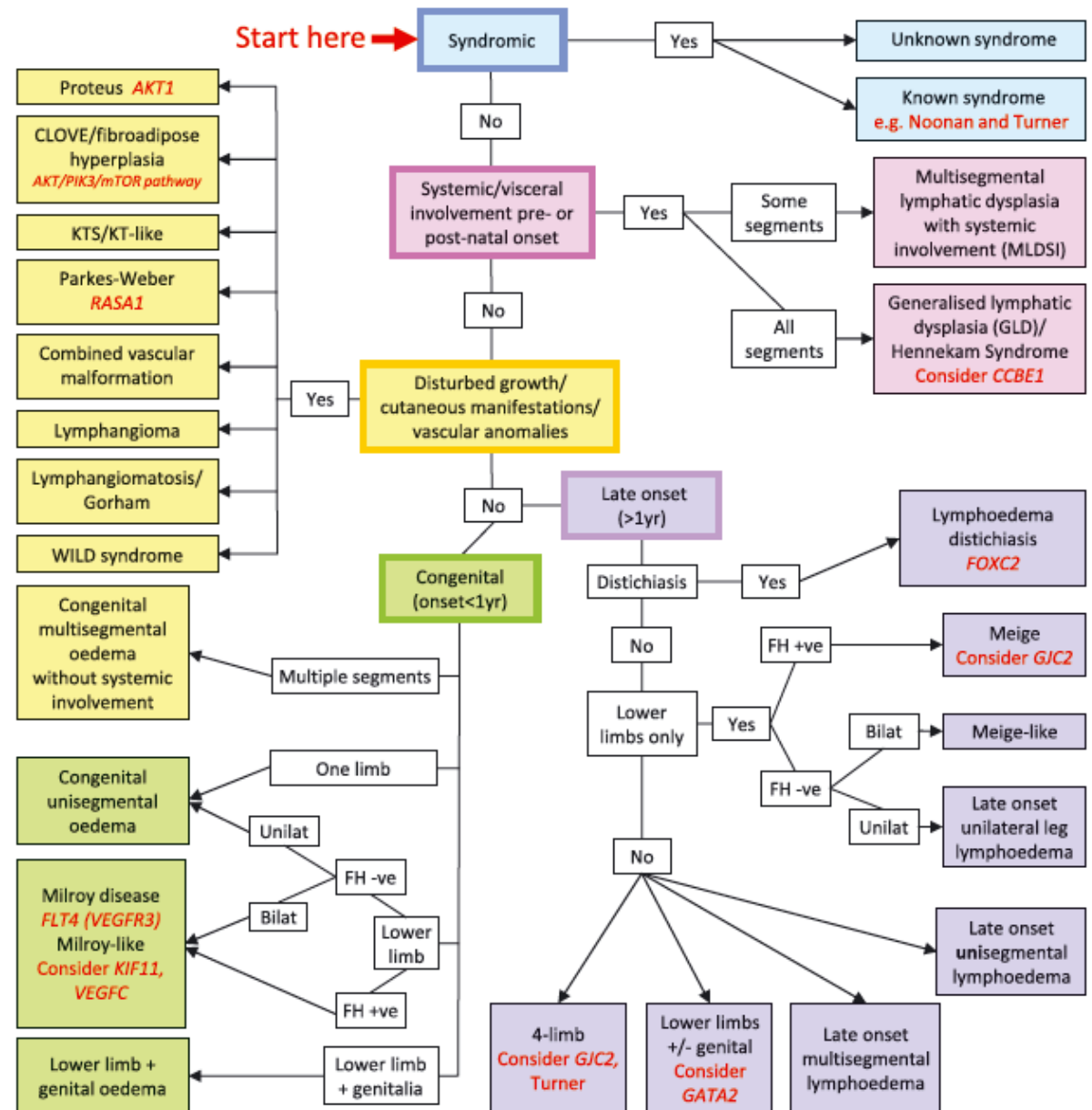


+/-

144 Syndrome
(LAD I, LAD II, LAAD)



The classification and diagnostic algorithm for primary lymphatic dysplasia: an update from 2010 to include molecular findings



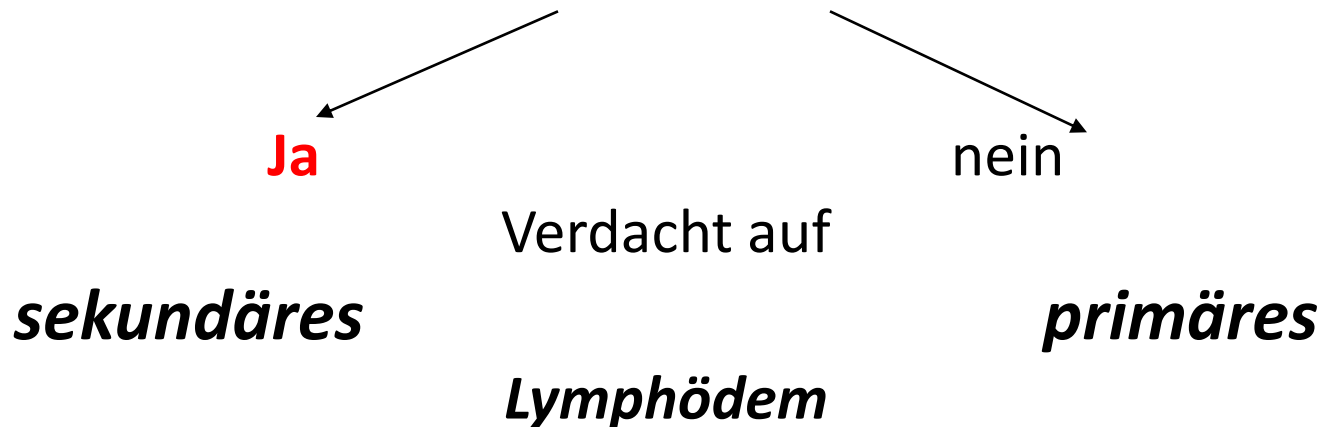
BASISDIAGNOSTIK

(**Anamnese**, Inspektion, Palpation)

Anamnese :

Beginn:

auslösende Ursache erhebbar ?



Sekundäres Lymphödem

bei onkologischer Anamnese

sekundär malignes



Symptom

der Progression

einer

Krebserkrankung

besonders einem

lokoregionären Rezidiv

Onkologische Therapie

sekundär benignes

Chronische Erkrankung

als Folge einer
(onkologischen) Therapie,
oder anderer Erkrankungen

Entstauungstherapie (KPE)

Sekundäres Lymphödem: Differential-Diagnose

Merkmale	benignes	malignes
Beginn	meist schleichend	oft akut
Progression	schleichend, evtl. intermittierend	rapid
Hautfarbe	meist unverändert	glänzend, evtl. Zyanose
Hauttemperatur	Oft etwas erhöht	Kalt (Ausnahme: Lymphangiosis carcinomatosa)
Kollateralvenen	keine	oft
Parese, Paralyse	nie (Ausnahme: Plexopathie)	möglich
Schmerzen	keine	oft (unerträglich)

Häufigkeit eines Lymphödems nach Krebserkrankung (ca 10%)

Tab. 4 Inzidenzdaten (%) für ein Lymphödem

Tumor	Tumor-Inzidenz pro 100 000 (altersstandardisiert) (28)					relative Lymphödem-Inzidenz (%)	Lymphödem-Inzidenz (postulierte Fälle pro Jahr)				
	A	BRD	EU-15	USA	Welt		A	BRD	EU-15	USA	Welt
Ovar	12,9	12,0	11,1	10,6	6,6	50,0	445	4286	17 708	11 246	102 250
Melanom	11,4	8,2	7,9	14,5	2,7	44,6	571	4466	19 066	24 022	71 439
Mamma	70,5	79,8	78,2	101,1	37,4	23,97	1111	13 349	57 204	50 336	275 966
Vulva	-	-	-	-	-	19,0	-	-	-	-	-
Prostata	71,4	60,5	52,9	124,8	25,3	17,8	837	7900	31 790	42 708	120 866
Penis	-	-	-	-	-	15,7	-	-	-	-	-
Cervix uteri	10,9	10,8	9,1	7,7	16,2	13,5	82	828	3216	1777	66 588
Harnblase	12,8	15,0	13,1	14,4	5,9	10,0	192	2538	9792	6381	35 656
Hoden	8,8	9,2	5,9	5,5	1,5	7,0	28	283	821	581	3403
Corpus uteri	12,1	14,0	12,0	22,8	6,5	5,0	47	518	2111	2396	9939
Niere	9,1	8,6	7,3	9,0	3,5	1,0	13	129	477	367	2085
Summe							3326	34 297	142 185	139 814	688 192

EU-15: Belgien, Dänemark, Deutschland, Finnland, Frankreich, Griechenland, Großbritannien, Irland, Italien, Luxemburg, Niederlande, Österreich, Portugal, Schweden, Spanien

Neuhüttler S, Kröll A, Brenner E. Ätiologie sekundärer Lymphödeme onkologischer Genese, Literaturreview, Phlebologie 3/2006; 117-126

ca 3300 neue sekundäre Lymphödeme/Jahr nach Krebserkrankungen

Entstehungsursachen (Äthiologie) sek .Lymphödeme

Bezeichnung	Ursache	Einfaches, unkompliziertes Lymphödem	Lymphödem-kombinationsform
malignes Lymphödem	Blockade durch bösartige Geschwulst	+ falls nur die Lymphgefäße (Lymphknoten) blockiert sind	+ falls auch die Venen blockiert sind
posttraumatisches sekundäres Lymphödem	Trauma	+	+ Venenthrombose
angeborenes Ringband	Abschnürung durch Nabelschnur/amniotisches Band		+ auch venöser Stau
Haar-Tourniquet-Syndrom	Abschnürung durch Haare		+
• Lymphödem • Lymphödem • Lymphödem • Lymphödem • Lymphödem • geochemisches Lymphödem • Lymphödem • Lymphödem	Lymphangitiden • Bakterien • Viren • Pilze • Läuse • Parasiten (Filaria) • Silikate • Cantharidin • rheumatischer Formenkreis		+
artifizielles Lymphödem	Selbstverstümmelung		+
• Lymphödem nach Krebsbehandlung • Lymphödem nach Venenentnahme zum aorto-koronaren Bypass • postischämisches/post-rekonstruktives Lymphödem • Lymphödem durch unnötige Lymphonod-ektomie • Lymphödem nach Lipektomie/Liposuktion • Lymphödem nach Varizenoperation	ärztliche Eingriffe • indiziert, korrekt durchgeführt • Behandlungsfehler	+ + + +	 + + + z. B. Beinvenenthrombose als Komplikation
Lipolymphödem	Lipödem		+
phlebo-lymphostatisches Ödem	CVI		+
Lymphödem bei Hypothyreose	Hypothyreose		+
Lymphödem	Retroperitonealfibrose		+
Lymphödem	Amyloidose	+	
Lymphödem	Fettschürze		+
Lymphödem am diabetischen Fuß	Diabetes		+
örtliches Lymphödem	Narbe	+	

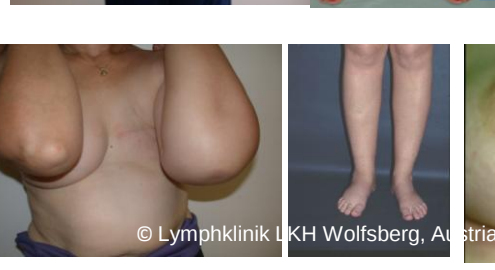
Diagnostik des Lymphödems

Ziel ist, die Ursache und die **Ausprägung des Krankheitsbildes** festzutellen sowie das Lymphödem von anderen mit Ödemen einhergehenden Erkrankungen abzugrenzen

AWMF S2k Leitlinie Reg.Nr.: 053-001
„Diagnostik & Therapie der Lymphödeme“ 5/2017

Stadieneinteilung des Lymphödems nach FÖLDI nach Ausprägung

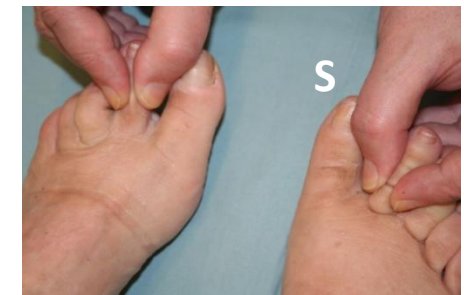
Klassifikation der Ausprägung:

 © Lymphklinik LKH Wolfsberg, Austria	Stadium: Latenzstadium Stadium 0 Subklinisches Stadium	Charakteristische Befunde Kein klinisch apparentes Lymphödem, aber z.T. pathologisches Lymphszintigramm
 © Lymphklinik LKH Wolfsberg, Austria	Stadium I (Spontan reversibles Stadium)	Ödem von weicher Konsistenz. Hochlagern reduziert die Schwellung
 phklinik LKH Wolfsberg, Austria	Stadium II (nicht spontan reversibel)	Ödem mit sekundären Gewebsveränderungen; Hochlagern beseitigt die Schwellung nicht
 © Lymphklinik LKH Wolfsberg, Austria	Stadium III	Deformierende, harte Schwellung, z.T. lobäre Form; z.T. mit typischen Hautveränderungen

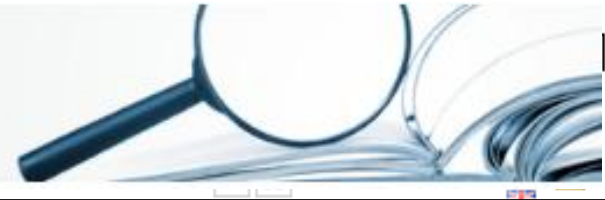
Diagnose des Lymphödems :

3 wichtige Symptome des Lymphödems :

- Asymmetrie
- Fibrosierung
(vertiefte natürliche Hautfalten)
- Stemmer'sches Zeichen: pos



Stemmer'sches Zeichen



AG 2: Basisdiagnostik

4. Wann bietet die Basisdiagnostik ausreichend Sicherheit, um eine klinische Beurteilung des Lymphödems zu ermöglichen und eine Therapie einzuleiten?

Die Basisdiagnostik bietet ausreichend Sicherheit für die Diagnosestellung, wenn keine relevanten Komorbiditäten vorliegen und sich das Lymphödem in einem fortgeschrittenen Stadium (ab Stadium II) befindet.

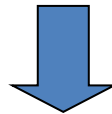
Diagnostik des Lymphödems

**Prinzipiell ist die
Diagnose des Lymphödems
klinisch möglich!**

(Basisdiagnose: Anamnese, Inspektion, Palpation)

Ausnahme:

Lymphödem im Frühstadium (Stadium 0-I)
Bei Lymphödem und Komorbidität



Weiterführende Diagnostik
Apparative lymphologische Diagnose



AG 3: Weiterführende Diagnostik

1. Was ist unter weiterführender Diagnostik zu verstehen?

Unter weiterführender Diagnostik versteht man Funktionsdiagnostik, morphologische bildgebende Verfahren, spezielle Labordiagnostik sowie genetische Diagnostik.



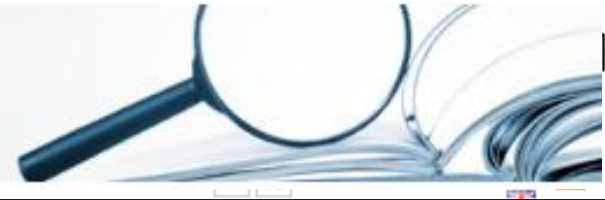
AG 3: Weiterführende Diagnostik

Handlungsempfehlung der Leitlinie

2. *Unter welchen Voraussetzungen sollte sich an die Basisdiagnostik eine weitere Diagnostik anschließen?*

Wenn durch die Basisdiagnostik **keine** eindeutige Diagnose gestellt werden kann, sollte eine Klärung mit weiterführenden diagnostischen Verfahren angestrebt werden.

Weiterführende Diagnostik wird eingesetzt, um ein Ödem zu verifizieren und/oder eine morphologische oder funktionelle Störung des Lymphtransportsystems als Ursache eines Ödems nachzuweisen oder auszuschließen, außerdem zur Planung von Operationen und zur Therapiekontrolle.

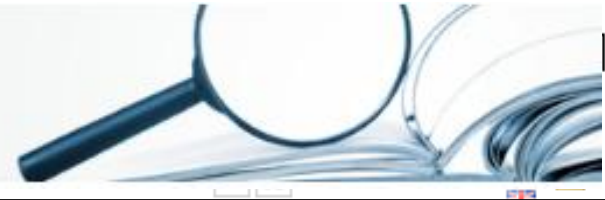


AG 3: Weiterführende Diagnostik

Handlungsempfehlung der Leitlinie

3. Welche Fragestellungen können weitere Indikationen für eine erweiterte Diagnostik darstellen?

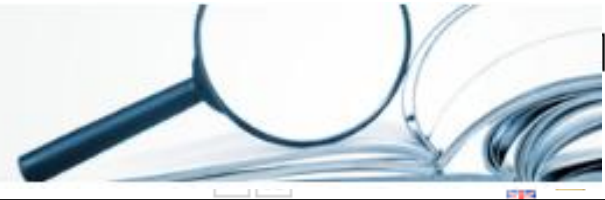
- 1. Verdacht auf subklinisches Lymphödem (Stadium 0/ Latenzstadium) / Lymphödem Stadium 1 (primär und sekundär)**
- 2. Differenzierung multifaktorieller Ödeme oder bei Ödemen mit fehlenden lymphödemtypischen Symptomen / Befunden**
- 3. Planung operativer Eingriffe**
- 4. Therapie-/Verlaufskontrolle**
- 5. Verdacht auf thorakale oder abdominelle Beteiligung**
- 6. Gutachterliche Fragestellungen**



AG 3: Weiterführende Diagnostik

4. Welche Fragen können mit der weiterführenden Diagnostik **nicht** geklärt werden?

Funktionsstörungen des Lymphtransportsystems als potentielle Ursache eines Ödems des Kopfes oder Halses und des Körperstammes
Funktionsstörungen der Extremitäten bei paretischen oder nicht ausreichend kooperationsfähigen Patienten



AG 3: Weiterführende Diagnostik

4. Welche Fragen können mit der weiterführenden Diagnostik **nicht** geklärt werden?

**Funktionsstörungen des Lymphtransportsystems als potentielle Ursache eines Ödems des Kopfes oder Halses und des Körperstammes
Funktionsstörungen der Extremitäten bei paretischen oder nicht ausreichend kooperationsfähigen Patienten**



AG 3: Weiterführende Diagnostik

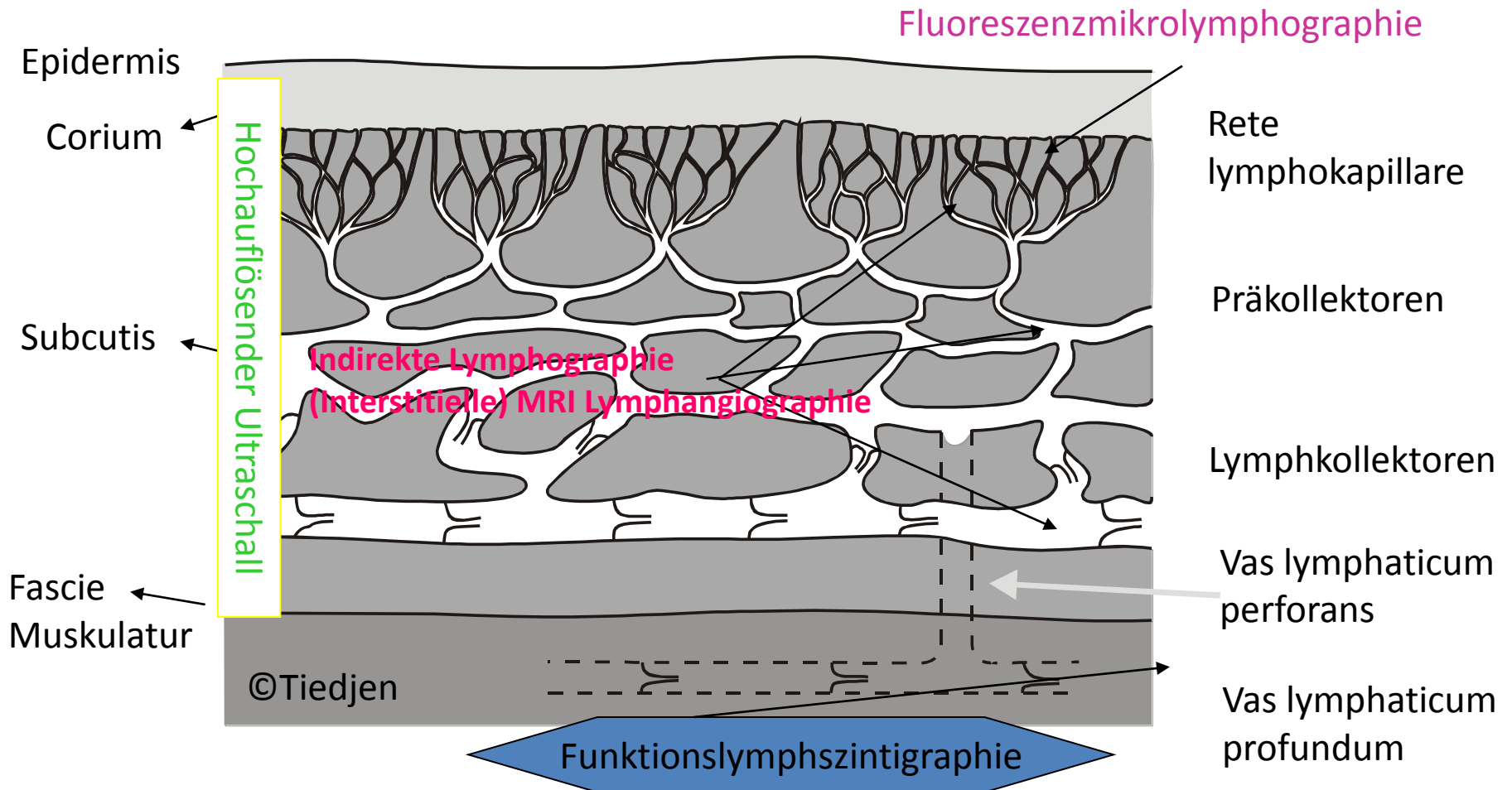
5. Wie kann der diagnostische Nachweis eines Lymphödems in Abhängigkeit von Methode und Stadium erbracht werden?

Zum diagnostischen Nachweis eines Lymphödems ist der Einsatz folgender Methoden in Abhängigkeit vom Stadium möglich:

	Stadium 0/ Latenzstadium	Stadium 1	Stadium 2	Stadium 3
Basisdiagnostik		(+)	+	+
Ultraschall			+	+
Funktionslymph- szintigraphie	+	+	+	+
Indirekte Lymphangiographie	(+)	(+)	+	+
Fluoreszenz Mikrolymphographie	+	+	+	+
Indocyanningrün- lymphographie*	?	+	+	+
Direkte Lymphographie	k	k	k	k
Computertomographie			+	+
Magnetresonanztomographie			+	+

Mikrostruktur der kutanen Lymphgefäße

Diagnostik & Stadieneinteilung



Zusammenfassung I

- Die Diagnose kann in den meisten Fällen klinisch (Anamnese, Inspektion, Palpation) gestellt werden
- Erweiterte apparative lymphologische Diagnostik ist mitunter bei Lymphödem im Frühstadium u/o bei Komorbidität notwendig
- Apparative Diagnostik ohne klinische Untersuchung kann irreführend sein!
- Zur Diagnose der Extremitäten-Lymphödeme existiert ein sehr guter Algorithmus

Take home message

Zusammenfassung II

- Die klinische Ödemdiagnostik ist bei kleinen Ödemvolumina nicht ausreichend
- Primäre Lymphödeme werden oftmals spät diagnostiziert
- Lymphödeme im Frühstadium sind schmerzlos
- Chronische (Lymph-)Ödeme gehen oft mit Mißempfindung und Schmerzen einher

Take home message

Danke für die Aufmerksamkeit