

Lymphangiektasien und andere

Lymphgefäßerweiterungen

Zusammenfassung:

Lymphangiektasien sind Erweiterungen von Lymphgefäßen, die sich über viele Lymphangione erstrecken. Sie können lokalisiert und auch generalisiert auftreten und sind ursächlich für einen Teil der primären Lymphödeme verantwortlich. Sackartige Erweiterungen, die von einem Lymphangion ausgehen, werden Lymphzysten genannt. Lymphangiome sind gutartige Tumore infolge lokalisierter Anhäufung fehlgebildeter Lymphgefäße, welche keine Beziehung zum Lymphsystem haben, da ihnen ein Lymphabfluß fehlt.

Lymphflüssigkeitsansammlungen im Gewebe, welche durch Verletzungen von Lymphgefäßen bedingt sind, werden als Lymphozelen bezeichnet.

Summery:

Lymphangiectasies are dilatations of lymphatic vessels, that extend over many lymphangions. These can be localized or generalized and are the reason for part of primary lymphoedemas. A lymphcyst ist a dilatation of one lymphangion. Lymphangioms are good natured tumors due to an localized accumulation of misshaped lymphatic vessels, that have no relation to the lymphatic system. Lymphoceles are an assambly of lymphatic liquid in various tissue, which is conditioned by enjurie of lymphatic vessels.

Unter Lymphangiektasien versteht man die Erweiterung von Lymphgefäßen über längere Abschnitte, also über mehrere oder viele Lymphangione. Die Ausdehnung der Lymphangiektasien kann zwischen kurzen Strecken von wenigen Zentimetern und einem generalisierten Auftreten variieren. Lymphangiektasien sind nach meinen Erfahrungen in etwa 20% der Fälle Ursache primärer Lymphödeme, welche bekanntermaßen weit überwiegend an den unteren Extremitäten lokalisiert sind. Von den in den letzten 15 Jahren der Feldbergklinik zugewiesenen primären Lymphödemem waren vorher 79 Patienten einer direkten Lymphographie unterzogen worden, deren Befund ich erhalten konnte. Davon waren in 16 Fällen Lymphangiektasien als anatomische Veränderungen beschrieben worden. Bei den anderen Fällen handelte es sich fast ausschließlich um Hypoplasien, also zu dünne oder zuwenig Kollektoren. Auffällig war dabei, daß die lymphangiektatischen Veränderungen mindestens über 15-20 cm vorhanden waren und jeweils mehrere Kollektoren betrafen. Daraus kann möglicherweise geschlossen werden, daß Lymphangiektasien kürzerer Länge und nur einzelner Kollektoren offensichtlich nicht zu einem manifesten Lymphödem führen.

Die Lymphangiektasien betrafen meist nur die Unterschenkel (Abb. 1), in einzelnen Fällen dehnten sie sich jedoch auch auf die Oberschenkel aus (Abb. 2). Die Lymphangiektasien waren bis zu 15 mm (Abb. 2) breit. Durch die Erweiterung der Lymphgefäße ist ein Verschluß der Lymphgefäßklappen nicht mehr möglich (analog zur Varikosis im venösen System), so daß der Lymphabfluß hochgradig behindert ist und sich im Stehen ein hoher Druck im Lymphsystem aufbaut. Der dadurch verminderte Lymphabfluß ist die Ursache für das Auftreten des Lymphödems.

Vom äußerlichen Aspekt her sind primäre Lymphödeme durch Hypoplasie und Lymphangiektasie nur in ganz seltenen Fällen klinisch zu unterscheiden und zwar dann, wenn sich Chyluszysten an der Haut (Abb. 3) zeigen, oder aber bei extrem erweiterten Lymphgefäßen (Venen wären blau gefärbt), die einfach punktierbar (Abb. 4) sind. In einem Fall (Abb. 4) waren die Lymphgefäße so stark dilatiert, daß sie für Venen gehalten worden waren und beim Versuch einer Phlebographie sich zufällig eine Lymphangiographie ergab. Lymphangiektasien können bei der lokalisierten Form an den Beinen einseitig als auch beidseitig auftreten. Meist handelte es sich jedoch (in 12 von 16 Fällen) um einseitige Lymphödeme.

Bei 3 Patienten bestand eine generalisierte Lymphangiektasie, welche mittels Dünndarmbiopsie nachgewiesen wurde. 2 von diesen 3 generalisierten Lymphangiektasien waren sporadisch und 1 Patient ein erblicher Fall.

Bei den generalisierten Lymphangiektasien betrafen die Ödeme klinisch sowohl die Beine als auch die Arme und auch Rumpf und Gesicht (Abb. 5). In diesen Fällen mit Beteiligung auch der Darmschleimhaut durch eine mesenteriale Lymphangiektasie besteht durch die lymphostatisch bedingte Resorptionsstörung eine schwerwiegende Erkrankung. Die Lymphgefäße sind physiologisch aufgrund ihres großen Durchmessers, ihres niedrigen Innendrucks und der großen Eintrittsklappen für die Aufnahme großmolekularer Substanzen verantwortlich, was bei der Resorption im Darm besonders die Eiweiß- und großmolekulare Fettmoleküle (langkettige Triglyceride) sind. Die venösen Blutkapillaren sind bekanntlich zur Aufnahme dieser Substanzen nicht in der Lage. Durch eine solche lymphostatische enterale Resorptionsstörung resultiert ein Eiweißmangel und eine Fettaufnahmestörung besonders für langkettige Triglyceride und somit auch eine verminderte Resorption fettlöslicher Vitamine (A,D,E,K), welche für die körperliche Entwicklung von großer Bedeutung sind, die daher oft erheblich verzögert verläuft (Abb. 5). Der Vitaminmangel ist direkt meßbar oder an seinen Folgen als Hypokalzämie durch Vitamin D-Mangel und als erniedrigter Quickwert aufgrund des Vitamin K-Mangels. Außer der Erniedrigung der Triglyceride zeigt sich eine Verminderung der Serumeiweiße und besonders der Albumine in der Elektrophorese. Patienten mit diesem

Eiweiß-Mangelsyndrom haben außerdem eine Hypogammaglobulinämie und eine entsprechend verminderte Immunabwehr und neigen daher zu häufigen Infekten, meist als rezidivierende Pneumonien und Pleuritiden. Dies führt zu Lungen- und Pleurafibrosen, die zu einer zunehmenden kardialen Belastung werden. Die Lebenserwartung ist bei diesem Krankheitsbild ohne Dauertherapie durch Substitution erheblich reduziert. Diätetisch ist bei der mesenterialen Lymphangiektasie mit Resorptionsstörung eine fettarme, eiweißreiche Kost wichtig und die Gabe von Vitaminen sowie mittellangkettigen Triglyceriden als Fett und Öl (Ceres-Diät). Die Ödeme dieser Patienten sind Kombinationsödeme aus Lymphödem und Eiweißmangelödem. Lymphangiektasien ohne Beteiligung der mesenterialen Lymphgefäße führen dagegen nicht zu einer Resorptionsstörung.

Bei den lokalisierten Lymphangiektasien kann eine zunehmende Ausdehnung der Lymphangiektasien nach kranial im Laufe der Jahre angenommen werden. Es ist somit möglich, daß eine anfangs auf den Unterschenkel beschränkte Lymphangiektasie (Abb. 1) langsam auch den Oberschenkel betrifft (Abb. 2), später auf die iliakalen und lumbalen Lymphgefäße übergreift, wobei offensichtlich eine Gefäßwandschwäche als Fehlanlage vorhanden ist und durch die Belastung im Laufe des Lebens diese voranschreitende Gefäßdilatation entsteht. Wenn die lumbalen Lymphgefäße bis zur Cisterna chyli (Abb. 6) mitbetroffen sind, kann es zu einem Chylusreflux in die unteren Extremitäten kommen. Chylus ist die Lymphe der Darmlymphgefäße, welche durch die Fettresorption postprandial ein milchiges Aussehen erhält. Diese Chyluslymphe läuft physiologisch über die mesenterialen Lymphgefäße und den Truncus intestinalis zur Cisterna chyli und von dort über den Ductus thoracicus zum linken Venenwinkel, womit dann die Eiweiß- und Fettmoleküle ins Blut gelangen und dann von dort zur Verstoffwechslung in die Leber transportiert werden. Ein Reflux in die lumbalen Lymphgefäße ist normalerweise durch die dicht schließenden Klappen der lumbalen Gefäße nicht möglich. Hat sich jedoch eine Lymphangiektasie bis in diese Bereiche ausgedehnt, kann es nach dem Essen im Stehen zu einem Chylusfluß gegen die normale Lymphströmrichtung nach kaudal kommen und die Chyluslymphe sogar bis in die Füße herunterfließen. Dann zeigen sich z. B. an der Bauchwand, Genitalbereich und an den Beinen manchmal oberflächliche Lymphzysten oder Lymphbläschen, welche mit Chylusflüssigkeit gefüllt sind (Abb. 3).

Dieses Krankheitsbild möchte ich anhand einer Kasuistik demonstrieren. Ein 1963 geborener Mann hat seit dem 5. Lebensjahr ein Lymphödem des linken Beines (Abb. 7), weswegen er 3malig (Abb. 8) zwischen 1973 und 79 eine direkte Lymphographie (Abb. 9+10) dieses Beines erhielt (davon waren selbstverständlich mindestens 2 Lymphographien überflüssig). Es zeigte sich dabei eine Lymphangiektasie im Bereich der Unterschenkel. Schon immer hatte er gelegentlich Lymphfisteln an den Zehen gehabt, aus denen jedoch immer nur klare Lymphflüssigkeit ausgetreten war. Seit 1996 beobachtete er einen Austritt von weißer

Flüssigkeit ("Milch") aus den Lymphfisteln an den Zehen. Ich konnte diesen Chylusaustritt an der Großzehe selbst mehrfach beobachten und stellte fest, daß im Stehen die Lymphe daraus spontan etwa 7 cm (Abb. 11) weit spritzte. Unter zusätzlicher Anwendung der Bauchpresse konnte ein Lymphstrahl von ca. 25 cm Weite (Abb. 12) erzeugt werden, was beweist, daß der erhöhte Bauchdruck direkt bis in die Lymphgefäße des Fußes fortgeleitet wurde. Die untersuchte Chyluslymphe hatte einen Cholesteringehalt von 107 mg/dl (im Serum gleichzeitig 194 mg/dl) und ein sehr stark erhöhten Triglyceridgehalt von 1843 mg/dl (im Serum von 90 mg/dl). Das Gesamteiweiß der Chyluslymphe betrug 5,3 g/dl (im Serum 8,0 g/dl). Nach dieser Demonstration wurde die Chylusfistel sofort durch einen Druckverband verschlossen, so daß es nicht zu einem Verlust von Eiweiß und Fetten kam. Es war auch zu beobachten, daß die Chyluslymphe im Bein nur ab dem Mittagessen auftrat und eine Fistelung früh morgens nach dem nächtlichen Liegen wieder normale klare Lymphe ergab, da über Nacht die Chyluslymphe aus dem Bein infolge Hochlagerung abgelaufen war. Ebenso waren die chylusgefüllten Lymphbläschen an der Haut morgens wasserklar und ab mittags erneut mit Chylus gefüllt. Da ein Fett- oder Eiweißmangel nicht bestand, ist davon auszugehen, daß bei diesem Patienten die Lymphgefäße des Darmes normal waren, also nicht erweitert waren.

Ein Chylusreflux ist außer bei Lymphangiektasie auch bei Atresie oder tumorösem Verschuß des Ductus thoracicus möglich, wobei es Komplikationen wie z. B. Chylothorax, Chylaszites und Chylurie geben kann.

Die Therapie des geschilderten Falles besteht in der physikalischen Ödemtherapie, der Kombination aus manueller Lymphdrainage und Kompressionsbehandlung. Außerdem ist ein sofortiger Kompressionsverband bei Auftreten von Lymphfisteln erforderlich, um den Verlust von Eiweiß, Fetten sowie Lymphflüssigkeit möglichst gering zu halten, und bei Auftreten von Fistelungen eine konsequente Desinfektion, um Erysipele zu vermeiden. Eine Operation ist bei diesem Krankheitsbild nicht möglich.

Lymphzysten sind mit Lymphe gefüllte, sackartige Ausstülpungen eines Lymphangions und daher mit einem Endothel versehen. Lymphzysten findet man einzeln oder multipel meist im Becken, gelegentlich im Bauchraum. Sie werden oft zufällig entdeckt oder führen teilweise, besonders im Beckenbereich, zu Druckerscheinungen auf benachbarte Organe. Nur in Ausnahmesituationen ist eine operative Resektion erforderlich. Lymphzysten führen praktisch kaum zu Lymphödemen. Sie treten oft in Kombination mit Lymphangiektasien auf. Bei sekundären Lymphödemen bilden sich häufig durch den erhöhten lymphatischen Druck kleine Lymphzysten an der Haut durch Aussackung von Kapillargefäßen, sie werden auch Lymphbläschen genannt. Bei sekundären Armlymphödemen findet man sie meist im

Achselbereich (Abb. 13), also direkt vor der lymphblockierenden Stelle. Bei Lymphödemen der unteren Extremitäten treten sie meist im Bereich der Unterschenkel und Füße auf oder aber häufig im Bereich der Skrotalhaut. Solche Lymphbläschen werden meist nicht sehr groß, da sie frühzeitig erkannt werden. Sie sind mit Lymphe und somit mit einer wäßrigen Flüssigkeit gefüllt und zumindest in der Anfangszeit durch einen gläsernen Spatel wegzudrücken. Im Laufe von Monaten und Jahren kann es zu Fibrosierungen solcher Lymphbläschen kommen, die dann wie Fibrome imponieren. Hauptkomplikation der Lymphbläschen ist ihr Platzen und das Entstehen von Lymphfisteln, die dann ein erhöhtes Infektionsrisiko für Erysipele bedeuten. Aus diesem Grunde sollten kutane Lymphbläschen konsequent chirurgisch oder dermatologisch entfernt werden und Lymphfisteln desinfizierend behandelt und ebenfalls operativ beseitigt werden.

Beim Lymphangiom (Abb. 14) handelt es sich um gutartige Tumore der Haut und Schleimhaut, die zystisch oder kavernös aufgebaut sind. Sie entstehen durch Fehlbildung im Laufe der embryonalen Lymphgefäßentwicklung, wobei die Gefäße keinen Anschluß an das Lymphsystem erlangen und sich durch dauernde Flüssigkeitsresorption langsam vergrößern. Meist besteht ein solches Lymphangiom aus hunderten oder tausenden kleiner zystischer Gebilde. Lymphangiome sind blass und erfordern oft eine chirurgische Therapie. Lymphdrainagetherapie oder Kompression ist nicht wirksam, da diese zystischen Gebilde keinen Abfluß in die Lymphgefäße haben und somit auch nicht abdrainiert werden können.

Lymphozelen entstehen meist postoperativ retroperitoneal im Becken- oder Bauchraum nach Lymphknotenentfernung, wobei die abgetrennten Lymphgefäße nicht ausreichend abgebunden wurden oder die Gerinnung der Lymphe infolge Heparinisierung verzögert wird, so daß sich die Lymphe frei ins Gewebe ergießen kann und zu Flüssigkeitsansammlungen im Gewebe führt, welche zu Druckerscheinungen auf verschiedene Organe führen können. Sie werden oft auch als Serome bezeichnet und haben im Gegensatz zu den Lymphzysten kein Endothel. Teilweise werden solche Lymphozelen punktiert werden müssen und meist bilden sie sich im Laufe von Wochen bis Monaten spontan zurück, da die Lymphe zunehmend über benachbarte Lymphgefäße resorbiert und abtransportiert wird. Sollte eine Lymphozele jedoch persistieren, muß evtl. eine Operation in Form von Fensterung oder aber transkutane Drainage durchgeführt werden und das fistelnde Lymphgefäß unterbunden werden. Die Punktionen der Lymphzysten bergen bei nicht steriler Vorgehensweise die Gefahr einer Infektion und Abszedierung und stellen dann eine zusätzliche Gefahr für das Lymphsystem dar, da der Lymphabfluß infolge dieser Entzündung sich noch zusätzlich verschlechtern kann.