

Lymphologie Aktuell

Informationen für Mitglieder Nr. 34

Primäres Lymphödem der oberen Extremitäten

Einleitung

Primäre Lymphödeme sind vorwiegend an den unteren Extremitäten lokalisiert, meist einseitig und wenn doppelseitig dann asymmetrisch. Ueber die seltenen generalisierten Formen sowie eine Beteiligung der oberen Extremitäten wurde bereits berichtet (siehe "Lymphologie Aktuell Nr. 12").

In der vorliegenden Publikation analysieren S. Vignes und Mitarbeiter (2013) klinische und lymphszintigraphische Charakteristika von insgesamt 60 Patienten mit einem primären Lymphödem behandelt wurden. Turner Syndrom (1), primäre intestinale Lymphangiektasie(1), Proteus Syndrome(1), unisegmentale-(2) multisegmentale Ödeme (2), unisegmentale-(37), multisegmentale Lymphödeme (16)

Patienten und Methode

Die Autoren untersuchten von Januar 2007 bis Dezember 2012 insgesamt 33 weibliche und 27 männliche Patienten im Alter von 3-82 Jahren. Einseitige primäre Lymphödeme fanden sich bei 51 Pat.(85%). Lokalisation Hand/Unterarm (55%) und Oberarm 23%. Bei 21 Patienten (35%) bestand gleichzeitig ein primäres Lymphödem der unteren Extremitäten. Weitere statistische Angaben siehe Tabelle 1.

Die Diagnose erfolgte vorwiegend auf Grund von Anamnese und klinischen Befunden wie Umfangdifferenz von mehr als 2 cm in einem oder mehreren Armsegmenten sowie Hautverdickungen im dorsalen Anteil von Fingern und Hand.

Nachweis bei Geburt (n)	6
Beginn (Jahre)	38,5 (3-82)
Lokalisation	
Rechts	24 (40%)
Links	27 (45%)
Beiderseits	9 (15%)
Body Mass Index, kg/m ²	24,1 (22–26,8)
Erysipel	11 (18%)

Tab.1) Patienten/Lymphödem-Charakteristika

Lymphszintigraphie

Bei 46 Pat. wurden an insgesamt 49 lymphödematösen Extremitäten statische lymphszintigraphische Untersuchungen mit ^{99m}Tc-Humanalbumin durchgeführt (Aufnahmezeitpunkt: 40 Minuten nach Tracerinjektion). Dabei konnten folgende Befunde erhoben werden:

- Erniedrigter axillärer Lymphknoten-Uptake bei 18 (37%)
- Fehlender axillärer Lymphknoten-Uptake bei 24 (49%)
- Normale Befunde 7 (14%)

Bei 28 von 43 Patienten mit einseitigen Lymphödemem konnten epitrochleare Lymphknoten dargestellt werden. Ursächlich wird ein Umgehungskreislauf über tiefe Lymphgefäße verantwortlich gemacht. Auf der lymphödematösen Seite fanden sich 15 und auf der kontralateralen nicht ödematösen Extremität 22 Lymphknoten in diesem Bereich.

Ergebnisse

Ein Handödem wurde bei allen Patienten registriert. Der Unterarm war bei 33 (55%), der Oberarm bei 14 (23%) und der gesamte Arm bei 5 Patienten betroffen. Die Behandlung erfolgte bei 41 Pat. (68%) mit Kurzzugbinden, 23 (38%) erhielten MLD, und 31 (52%) elastische Manschetten.

Nebenerscheinungen

Insgesamt 11 Patienten (18%) entwickelten ein Erysipel. Rezidive dieser bakteriellen Infektion wurden dabei 9x beobachtet.

Die durchschnittliche Nachbeobachtungszeit wird mit 103 Monaten angegeben. Insgesamt 57 von 60 Patienten (95%) gaben an, dass ihr Lymphödemzustand stabil sei. Die restlichen berichteten über eine Verschlechterung.

Zusammenfassung

Das primäre Lymphödem an der oberen Extremität tritt später auf als im Bereich der unteren Extremität. Ausserdem erscheint die Volumenvermehrung bei der Lokalisation am Arm stabiler als an der unteren Extremität. Darüber hinaus wurde eine geringere die

Erysipelhäufigkeit beobachtet. Wesentlichen Unterschiede in der Häufigkeit zwischen Frauen und Männern wurden nicht beobachtet. Die meisten Patienten bezeichneten ihr Lymphödemvolumen als stabil. Langzeitbeobachtungen der Patienten werden von den Autoren auch aus diagnostischen Gründen als wichtig betrachtet.

Kommentar

Uni-oder multisegmentale an der oberen Extremität sind selten. Verlässliche Angaben über die Häufigkeit primärer Lymphödeme der oberen Extremitäten in der BDR liegen nicht vor. In Nord Amerika wird eine Zahl von 1.15 je 100 000 Personen jünger als 20 Jahre angegeben (Primary Lymphedema in Children and Adolescents: A Follow-up Study and Review, Smeltzer, et al. Pediatrics 1985; 76:2 206-218).

Die szintigraphisch nachgewiesenen epitrochlearen Lymphknoten (Synonym: Lnn. cubitales superiores) am medialen Oberarm oberhalb des Ellenbogens sind nur bei Vergrößerung tastbar. Solche sehr seltenen, isolierten Vergrößerungen wurden bei malignen Tumoren und infektiösen Erkrankungen aber auch der Filariasis beschrieben. Vergrösserte epitrochleare Lymphknoten bei Morbus Hodgkin lassen sich durch einen Reflux bei axillärer Abflussbehinderung erklären. Wahrscheinlich ist dies auch die Ursache für den häufigen lymphszintigraphischen Nachweis bei primären Lymphödemem.

Literatur

Primary upper-limb lymphoedema
S. Vignes, M. Arrault, A. Yannoutsos and M. Blanchard
BJD 2013;168:272–276



Herausgeber:

Deutsche Gesellschaft für Lymphologie,
E-Mail: post@dglymph.de
Internet: www.dglymph.de

verantwortlich: H. Weissleder