

Aus der Universitätsklinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie
der Medizinischen Fakultät an der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg
(Direktor: Prof. Dr. med. habil. Wolfgang Ch. Marsch)

**Erkennung lymphologisch Erkrankter
und deren therapeutische Wegweisung
in einer Universitäts-Hautklinik:
retrospektive Analyse in einem rezenten Fünf-Jahreszeitraum**

Dissertation
zur Erlangung des akademischen Grades
Doktor der Medizin (Dr. med.)

vorgelegt
der Medizinischen Fakultät
der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg

von Agnieszka Bożena Czarnecka
geboren am 29.03.1979 in Jelenia Góra in Polen

Gutachter: 1. Prof. Dr. med. Uwe Wollina
2. Prof. Dr. med. Markus Stücker

Eröffnungsdatum: 05.05.2015
Verteidigungsdatum: 22.09.2015

Meiner lieben Familie gewidmet

Referat

Die häufigste Krankheit des Lymphgefäßsystems ist das chronische Lymphödem, welches die Lebensqualität erheblich mindert. Ziele der Arbeit waren die Analyse und Evaluation der Versorgung (im Sinne der Erst-Erkennung, diagnostischer Validierung und therapeutischer Handlung) der im stationären Bereich einer Universitäts-Hautklinik erkannten Patienten mit Lymphgefäßerkrankungen. Es wurde eine retrospektive Datenanalyse von 376 lymphologischen Patienten (mit 500 einzelnen stationären Fallsituationen) der Universitäts-Hautklinik Halle (Saale) in einem 5-jährigen Zeitraum (2009 - 2013) durchgeführt. Am gesamten stationären Patientengut der Hallenser Hautklinik hatten die Lymphgefäßerkrankungen einen Anteil von 6-7%. Unter allen lymphologisch erkannten Fällen war ein sekundäres chronisches Lymphödem (I89.0) mit einer Häufigkeit von 53,1% führend. Die tumor-assoziierten Lymphödeme im Jahre 2013 machten 33,8% aller lymphologischen Fälle aus. Ein Phlebo-Lymphödem wurde bei 21,5% der 500 lymphologischen Fälle registriert. Die primären Aufnahmegründe (Indikationen für eine stationäre Betreuung) aller lymphologisch Erkrankter verteilten sich wie folgt: bereits vorstationär erkannte lymphologische Erkrankungen 10,4%, lymph-assoziierte Erkrankungen (z.B. Erysipel, tiefe Weichgewebeeinfektion, Tumore) 83%. Die häufigsten Komplikationen und lymphödem-assoziierten Dermatosen bei unseren 500 lymphologischen Fällen waren Erysipele, Rezidiv-Erysipele, Phlegmonen/tiefe Weichgewebeeinfektionen (=40%). Eine Papillomatosis lymphostatica und damit eine operative Therapieoption boten 8%. Bei fast der Hälfte der Fälle mit erkannter Lymphgefäßerkrankung im Jahr 2013 ermittelten wir diese erstmalig, konnten deshalb in 65% dieser Gruppe auch eine spezifische Therapie bereits in der stationären Betreuungsphase einleiten. Bei 46,5% dieser lymphologischen Fälle in diesem Jahr wurden anamnestische und befundorientierte Datenlücken in der Patientendokumentation registriert. Diese Versorgungsdefizite lymphologischer Patienten ergaben sich aus fehlenden standardisierten Abläufen am Aufnahmetag und könnten durch einen hier vorgeschlagenen Algorithmus ausgeglichen werden. Der Gebrauch des erstellten Algorithmus-Bogens würde eine strukturierte und rasterartige stationäre Aufnahme, eine Orientierung auf diagnostische und therapeutische Ziele sowie folgend eine optimierte Versorgung lymphologisch Erkrankter erleichtern. Somit könnte eine lymphologische Diagnose- und Therapiebedürftigkeit bereits bei der stationären Aufnahme in eine Hautklinik erkannt und derartige Patienten einer dauerhaften Therapie ohne zeitliche Verzögerung zugeführt werden.

Czarnecka, Agnieszka Bożena: Erkennung lymphologisch Erkrankter und deren therapeutische Wegweisung in einer Universitäts-Hautklinik: retrospektive Analyse in einem rezenten Fünf-Jahreszeitraum. Halle (Saale), Univ., Med. Fak., Diss., 47 Seiten, 2015

Inhaltsverzeichnis

	Seite
Referat	
Inhaltsverzeichnis	I
Verzeichnis der Abkürzungen und Symbole	III
1 Einleitung	1
1.1 Historie der Lymphologie	1
1.2 Das Lymphgefäßsystem	2
1.3 Definition und klinische Klassifikation des Lymphödems	3
1.4 Epidemiologie des Lymphödems	3
1.5 Diagnostik und Dokumentation des Lymphödems	4
1.6 Therapie des Lymphödems	5
1.6.1 Konservative Therapie	5
1.6.2 Operative Therapie	6
1.7 Versorgung lymphologischer Patienten in Deutschland	6
2 Ziele	10
3 Material und Methoden	11
3.1 Patientenauswahl	11
3.2 Bearbeitung und statistische Auswertung	12
4 Ergebnisse	14
4.1 Auswertung der klinischen Patientendaten	14
4.1.1 Geschlechter- und Altersverteilung	14
4.2 Verteilung und Häufigkeit erfasster lymphologischer Erkrankungen	15
4.3 Dermatologische Komplikationen und lymphödem-assoziierte Dermatosen lymphologisch Erkrankter	17
4.4 Aufnahmegründe lymphologisch Erkrankter	18

4.5	Erkennung einer lymphologischen Krankheit bei allen lymphologisch Erkrankten im Behandlungsjahr 2013	22
4.6	Erstellung eines Aufnahmetag-Algorithmus	23
5	Diskussion	25
5.1	Häufigkeit der Lymphgefäßerkrankungen, insbesondere chronischer Lymphödeme sowie Phlebo-/Lipo-Lymphödeme	26
5.2	Analyse der häufigsten dermatologischen Komplikationen lymphologisch Erkrankter	28
5.3	Analyse des primären Aufnahmegrunds lymphologisch Erkrankter	30
5.4	Könnte ein Algorithmus genutzt am stationären Aufnahmetag die Erst-Erkennung einer lymphologischen Krankheit, Einleitung oder Optimierung einer spezifischen Therapie sowie die Überleitung in die weitere ambulante Behandlung fördern?	33
5.5	Limitationen der Arbeit	36
6	Zusammenfassung und Ausblick	38
7	Literaturverzeichnis	41
8	Anhang	46
8.1	Abbildungsverzeichnis	46
8.2	Tabellenverzeichnis	46
9	Thesen	47
	Tabellarischer Lebenslauf	48
	Selbstständigkeitserklärung	49
	Erklärung über frühere Promotionsversuche	51
	Danksagung	52

Verzeichnis der Abkürzungen und Symbole

AIK	apparative intermittierende Kompression
BVL	Bundesverband Lymphselbsthilfe
CVI	Chronisch-venöse Insuffizienz
DGL	Deutsche Gesellschaft für Lymphologie
DRG	Diagnosis Related Groups (deutsch: diagnosebezogene Fallgruppen)
GBE	Gesundheitsberichterstattung des Bundes
GDL	Gesellschaft Deutschsprachiger Lymphologen
ICD	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems (deutsch: die Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme)
k.A.	keine Angaben
KI	Kontraindikationen
KPE	Komplexe Physikalische Entstauungstherapie
LÖ	Lymphödem
MDK	Medizinischer Dienst der Krankenversicherung
MLD	manuelle Lymphdrainage
MWBO	(Muster-)Weiterbildungsordnung
ÖBIG	Österreichisches Bundesinstitut für Gesundheitswesen
STS	Stewart-Treves-Syndrom (Hämangiosarkom)
WHO	World Health Organization

1 Einleitung

«Die Lymphe, das ist das Allerfeinste, Intimste und zarteste in dem ganzen Körperbetrieb. Man spricht immer von dem Blut und seinen Mysterien und nennt es einen besonderen Saft. Aber die Lymphe, die ist ja erst der Saft der Säfte, die Essenz, Blutmilch, eine ganz deliziöse Tropfbarkeit». Fast 100 Jahre, nachdem Thomas Mann die Struktur und Funktion des Lymphgefäßsystems in seinem Roman „Der Zauberberg“ (1924) so eindrucksvoll beschrieben hatte, sind dessen Erkrankungen in der heutigen Medizin immer noch „stiefmütterlich“ beachtet. Die wesentlichen lymphologischen Krankheitsbilder und deren Komplikationen werden bisher keiner traditionellen Fachdisziplin („Organ-Fächer“) zugeordnet und sind vielen im ambulanten oder stationären Bereich tätigen Ärzten nicht näher bekannt.

1.1 Historie der Lymphologie

Die erste Erwähnung von Lymphgefäßen wird Herophilos von Chalkedon (um 300 v. Chr.) zugeschrieben. 1622 wurden sie von Gasparo Aselli (Asellius) wiederentdeckt (Schuchhardt et al., 2003) und der „Lehre von der Zusammengehörigkeit der verschiedenen Gefäße zu einem neuen System“ zugrundegelegt (Helm und Stukenbrock, 2003).

Ernst Kromayer beschrieb (1890-1904 in Halle/Saale) die Unterschichtung der dermalen Lymphgefäße mit elastischen Fasern und vermutete, daß diese funktionell dem Lymphtransport („Lymphcirculation“) dienen (Kromayer, 1891).

Schon in der „Georgian era“, nämlich um 1740 und somit nach der Entdeckung des Blutkreislaufs durch William Harvey, beschrieben die unter anderem als Anatomen tätigen Gebrüder William und John Hunter das Lymphgefäßsystem bei Menschen und entdeckten dessen Drainage- und Transportfunktion für die gewebliche Flüssigkeitsabfuhr. Beide waren Schotten, ebenso wie der aus einer Arztdynastie stammende Alexander Monro II, der unter Plagiatsvorwürfen des William Hunter eine medizinisch bekannte wissenschaftlich-akademische Kontroverse auslöste (Eales, 1974; Moore, 2005). Die frühen experimentell gestützten topographisch-anatomischen Beobachtungen und die daraus abgeleitete Interpretation der physiologischen Funktion des Lymphgefäßsystems sind Denkansätze einer späteren komplexen medizinisch-naturwissenschaftlichen Semantik unter dem prägenden Begriff „Funktionelle Dermatologie“ (Stüttgen und Schaefer, 1974).

Mit der kompletten Darstellung der Anatomie des Lymphgefäßsystems im 17. und 18. Jahrhundert, der Erforschung ihrer Feinstruktur und Physiologie im 19. und 20.

Jahrhundert und der Entwicklung diagnostischer Methoden wurde die Basis für die Erforschung der Pathophysiologie des Lymphgefäßsystems geschaffen (Schuchhardt et al., 2003).

Nach dem Zweiten Weltkrieg wurden weitere wichtige, auch dermatologisch orientierte Beiträge von europäischen Autoren zu naturwissenschaftlichen und klinischen Grundlagen der Lymphologie geliefert. Die beiden wichtigsten Persönlichkeiten als Inauguratoren der wissenschaftlichen Lymphologie waren die Ungarn István Rusznyák und Michael Földi, beide Internisten, der letztere weiland Lehrstuhlinhaber in Szeged (Schuchhardt et al., 2003; Földi und Kárpáti, 2014).

Der Start in eine zunächst nicht-medizinisch, sondern nur empirisch begründete Therapie des Lymphödems durch massageähnliche manuelle Maßnahmen war gar bizzar. Es gab seinerzeit die gar literarisch dokumentierte Bezeichnung eines „lymphatischen Jugendlichen“ (Beispiel: Hulda Niemeyer, Pastors Niemeyers einziges Kind in Theodor Fontanes (1896) Effi Briest: „Sie war damenhafter (...), dafür aber langweilig und eingebildet, eine lymphatische Blondine, mit etwas vorspringenden, blöden Augen“). Der kunsthistorisch-philologisch promovierte Däne Emil Vodder kam angesichts von britischen „lymphatischen Kindern“ (heilklimatischer Aufenthalt an der Côte d’Azur) auf die Idee, angenommene Kopfödeme massierend zu beseitigen. Diese Technik wurde nach dem II. Weltkrieg durch den Essener Praktischen Arzt Johannes Asdonk verfeinert und als zunächst einzige wirksame Therapie (Manuelle Lymphdrainage: MLD) im deutschen Sprachraum verbreitet (Schuchhardt et al., 2003). Der nach dem II. Weltkrieg erarbeitete Wissenszuwachs in Anatomie, Physiologie, Pathophysiologie, Klinik und Therapie stammte fast ausschließlich aus Europa, aber kaum aus Übersee, insbesondere nicht aus den USA. Eine Ausnahme scheint J.R. Casley-Smith in Australien zu sein. Folgende europäische Länder seien herausgehoben: Ungarn (G. Szabo, S. Kubik, J. Daróczy, H. Jelinek und G. Szolnoky), Frankreich (R. Stemmer), Großbritannien (T.J. Ryan, P. Mortimer), Schweiz (C. Clodius) und Polen (W.L. Olszewski).

1.2 Das Lymphgefäßsystem

Das Lymphgefäßsystem entwickelte sich im Lauf der Ontogenese aus dem Venensystem und überzieht den gesamten Körper wie ein Netz (Rabe und Gerlach 2006). Es besteht aus Lymphgefäßen, die ein Drainage- und Transportsystem darstellen, und aus zahlreichen Lymphknoten (Weissleder und Schuchhardt, 2011). Das Lymphgefäßsystem bildet ein unidirektionales, offenes System, das die

eiweißhaltige Lymphflüssigkeit (Lymphe) sammelt, transportiert und filtriert. Bis zu 2 Liter Lymphe pro Tag werden so in das Venensystem zurückgeleitet.

Die häufigste Krankheit des Lymphgefäßsystems ist *das chronische Lymphödem*.

1.3 Definition und klinische Klassifikation des Lymphödems

Unter diesem Begriff wird ein Krankheitszustand dargestellt, in dem eine Weichteilschwellung infolge einer mechanischen Insuffizienz der Lymphgefäße entsteht. Die anfallende lymphpflichtige Last kann nicht ausreichend abtransportiert werden, so daß es zur vermehrten Anreicherung von proteinreicher Flüssigkeit im Interstitium kommt (Weissleder und Schuchhardt, 2011; Pritschow und Schuchhardt, 2010). Diese führt mittelfristig zur Fibrosierung („Proteinfibrose“) und einem „non-pitting“ Ödem.

Die dualen klinischen Klassifikationen des Lymphödems umfassen ein akutes und chronisches Lymphödem sowie ein primäres (Lymphoedema congenitum, Lymphoedema praecox, Lymphoedema tardum) und sekundäres Lymphödem mit seinen häufigsten Auslösern: iatrogene Schädigungen (postoperative, postradiogene), bakterielle, parasitäre oder mykotische Infektionen (z.B. Lymphangitis, Erysipel), maligne Prozesse (Primärtumore und Metastasen), Traumata (Verletzungen, Verbrennungen) (Pritschow und Schuchhardt, 2010; Weissleder und Schuchhardt, 2011).

1.4 Epidemiologie des Lymphödems

Weltweit werden 140 bis 250 Millionen Lymphödem-Erkrankter geschätzt, davon erhalten circa 50 Millionen (also nur etwa $\frac{1}{3}$) eine medizinische Therapie (WHO, 1984; Baumeister und Felmerer, 2007). In Deutschland leiden vermeintlich etwa 4,5 Millionen Menschen an einem Lymphödem (Földi M, 2004; Földi E, 2012). Nach der Bonner Venenstudie wurde die Prävalenz von Lymphödem (primären und sekundären) mit 1,8% angegeben (Rabe et al., 2003). Anhand dieser Ergebnisse entspräche dies in der deutschen Bevölkerung 1,2 Millionen Lymphödempatienten (Lulay, 2013). Allerdings wurde in dieser Studie als alleiniges diagnostisches Kriterium ein ausgeprägt positives Stemmer-Zeichen verwendet, welches zwar hoch spezifisch, aber nur eingeschränkt sensitiv für ein Lymphödem ist. Somit muss angenommen werden, daß Studien, die dieses Zeichen als ausschlaggebendes Diagnostikum verwenden, etwa 30% der Lymphödeme nicht erfassen (Neuhüttler und Brenner, 2006).

Folglich ergeben sich erhebliche Unterschiede in der Prävalenzschätzung. Herpertz (2013) schätzt die Rate für Lymphödeme im Jahr 2012 auf etwa 1,5‰ in der Bevölkerung ($\frac{1}{3}$ primäre und $\frac{2}{3}$ sekundäre Lymphödeme). Dies bedeutete in Deutschland circa 110 000 Personen mit Lymphödemem (40 000 primäre, 70 000 sekundäre) (Tab. 1).

Tabelle 1 Prävalenzschätzungen von Lymphödemem in Deutschland

Autor	Jahr	Lymphödempatienten in Deutschland (rund 80 Millionen Einwohnern)	primäres LÖ	sekundäres LÖ
Rabe E	2003	1,8‰ = ca. 1,2 Millionen	k.A.	k.A.
Földi M	2004	4,5 Millionen		
Neuhüttler S, Brenner E	2006		39,8%	60,2%
Földi E	2012	4,5 Millionen		
Herpertz U	2012	1,5‰ = 110 000	36% = 40 000	64% = 70 000

In der weltweiten Literatur wird die Prävalenz des chronischen Lymphödems mit 0,13 – 2% angegeben (Moffat CJ et al., 2003; International consensus, Lymphoedema Framework, 2006).

Bislang sind Daten zur Häufigkeit von Lymphödemem und weiterer lymphologischer Erkrankungen in einem stationären Patientengut einer europäischen Hautklinik von Arbter (2005) und Rucigaj et al. (2010) mitgeteilt worden. Bis dato existiert allerdings keine Studie am stationären Patientengut einer deutschen Universitäts-Hautklinik.

1.5 Diagnostik und Dokumentation des Lymphödems

Die Basisdiagnostik beruht auf Anamnese, Inspektion und Palpation der Haut, wie in Tabelle 2 dargestellt (Leitlinien der GDL, 2009), Volumenmessung und Fotodokumentation (Weissleder und Schuchhardt, 2011). Bildgebende diagnostische Verfahren werden dann eingesetzt, wenn eine klinische Untersuchung keine eindeutige Diagnose ermöglicht, so zur Abklärung von Kombinationsformen, Kontraindikationen für eine geplante Therapie und gegebenenfalls zur Erfassung eines Tumorgeschehens. Eine Labordiagnostik ist bei unkomplizierten benignen Lymphödemem entbehrlich (Weissleder und Schuchhardt, 2011; Cornely 2006). Eine Funktionslymphszintigraphie dient zur Detektion eines subklinischen Lymphödems mit bereits etablierter Störung

der Transportkapazität des Lymphgefäßsystems von Extremitäten (Brauer und Weissleder, 2002).

Tabelle 2 Basisdiagnostik des Lymphödems

Anamnese	Inspektion	Palpation
Krankheitsbeginn	Lokalisation des Ödems	Gewebekonsistenz
Auslöser	Hautfarbe	Fibrosklerose: pitting/non-pitting
Beschwerden	Hautoberfläche	Stemmer'sches Zeichen
Krankheitsverlauf	Tiefe Hautfurchen	Lymphknotenstatus
Bisherige Therapie	Lymphangiektasien	Druckschmerz
Familiäre Belastung	Narben	Fußpulse
Frühere Erkrankungen	Venenzeichnung	Sensibilität
	Orthopädische Fehlhaltung, Bewegungseinschränkung	

1.6 Therapie des Lymphödems

1.6.1 Konservative Therapie

Der Verlauf der Lymphödeme ist meist progredient und chronisch. Zur Reduktion des Lymphödems und Minimierung der Folgeschäden wie Bindegewebsvermehrung, Fibrose und Sklerose, Behinderung des lokalen Stoffwechsels inklusive lokaler Einschränkung der Immunkompetenz, ist in den meisten Fällen eine frühzeitige konservative Langzeitbehandlung indiziert. Die *Komplexe Physikalische Entstauungstherapie (KPE)* steht im Zentrum der stationären und dauerhaften ambulanten Behandlung und besteht aus:

- manueller Lymphdrainage (MLD)
- Kompressionstherapie: Kompressionsbinden, flachgestricke Kompressionsstrümpfe oder –strumpfhose nach Maß, apparative intermittierende Kompression (AIK)
- Bewegungstherapie mit Entstauungsübungen und
- Hautpflege (Infektvorbeugung)

Zudem sollten begleitende orthopädische Versorgungsmaßnahmen vorgenommen werden. Bei Lymphödempatienten werden nämlich häufig Fuß-/Beindeformitäten

beobachtet (Brunner und Frei-Fleischlin, 1993). Auch sollte eine ausführliche Patientenaufklärung bezüglich zu meidender ödem-aggravierender Faktoren (enge Kleidungsstücke, Abschnürungen, Hitze-/Kälteeinwirkungen, Verletzungen, übermäßige Belastung der betroffenen Extremitäten) durchgeführt werden (Weissleder und Schuchhardt, 2011).

1.6.2 Operative Therapie

Die chirurgische Behandlungsformen des Lymphödems werden hauptsächlich an den Extremitäten angewendet und sind nur ausgewählten Fällen, nach Ausschöpfen der konservativen Therapiemöglichkeiten, vorbehalten. Radikale Operationsverfahren sind wegen der Komplikationshäufigkeit heute obsolet (Döller, 2013). Zu den aktuellen operativen Möglichkeiten einer Lymphödembehandlung zählen mikrochirurgische, minimalinvasive Rekonstruktionsverfahren, die nur in speziellen Zentren angeboten werden (Baumeister und Seifert 1981; Baumeister und Frick, 2003; Wallmichrath et al. 2012; Olszewski, 2013). Chirurgische Maßnahmen wie Dermabrasion bei Papillomatosis lymphostatica (Wohlrab et al., 2000), Lasertherapie bei Lymphangiektasien und Punktion, Drainage, Revision, Schaumsklerotherapie bei Lymphozelen (Klode et al., 2010) werden auch in der operativen Dermatologie (Dermatochirurgie) durchgeführt.

1.7 Versorgung lymphologischer Patienten in Deutschland

Lymphologische Krankheitsbilder sind bis heute noch vielen Ärzten unbekannt und werden keinem der traditionellen klinischen „Organ-Fächer“ zugeordnet. Keine derartige Fachdisziplin der klinischen Medizin hat folglich die Lymphologie als „Alleinstellungsmerkmal“. Beginnend mit unzureichender Implementierung der Lymphologie in das Medizinstudium und die ärztlichen Weiterbildung, auch wegen der unzureichenden Darstellung in den Fach-Lehrbüchern ist eine umfassende und damit ausreichende lymphologische Kompetenz des Arztes/der Ärztin in der Allgemeinmedizin und den zuständigen Organ-Fächern noch nicht zufriedenstellend erreicht. Immerhin werden im Rahmen der Facharzt-Weiterbildung für Innere Medizin und Angiologie, Dermatologie und Venerologie und für die Zusatzbezeichnung Phlebologie die Kenntnisse, Erfahrungen und Fertigkeiten in der Erkennung und Behandlung der Lymphgefäßkrankheiten verlangt (Bundesärztekammer Musterweiterbildungsordnung, 2003). Die Grundlagen der Lymphödembehandlung und

Verordnung medizinischer Kompressionsstrümpfe, inklusive der speziellen lymphologischen Kompressionsbestrumpfung, vermittelt lediglich die Zusatzweiterbildung Phlebologie.

Eine eigenständige, durch die Bundesärztekammer anerkannte Zusatzbezeichnung „Lymphologie“ gibt es in Deutschland bis dato nicht (Bundesärztekammer Musterweiterbildungsordnung, 2003; Protokoll der Mitgliederversammlung der DGL, 2014). Bisher findet eine Qualifizierung der Ärzte im Rahmen eines Curriculums statt. Zwei existieren bereits: Lymphologic® und BVL, das dritte „Lymphologie für Ärzte“ sollte bald erstellt werden (Protokoll der Mitgliederversammlung der DGL, 2014).

Lymphologische Patienten geraten derzeit selbst in Mitteleuropa nicht selten in eine medizinische *Versorgungslücke*. Die korrekte Diagnose wird häufig erst nach Jahrzehnten gestellt (laut Lymphstudie Ochtrup n=200: durchschnittlich nach 11,5 Jahren), nachdem die Betroffenen unter zahllosen falschen Diagnosen etikettiert waren und wirksame Therapien erst verzögert eingeleitet wurden (Lulay, 2012). Nach Moffat et al. (2003) erhielten 36% der im Großraum London erfassten Lymphödempatienten bislang keine Therapie. Nach Blome et al. (2013) werden die Latenzzeiten zwischen dem ersten lymphödem-bedingten Arztbesuch und der Diagnosestellung eines Lymphödems wie folgt angegeben:

- beim sekundären Arm-Lymphödem zwischen 1. und 2. Jahr
- beim sekundären Bein-Lymphödem durchschnittlich 1,7 Jahre (am längsten 3,8 Jahre)
- beim primären Bein-Lymphödem durchschnittlich 6,7 Jahre (am längsten 11,4 Jahre).

Nicht nur die ärztlichen Wissensdefizite, sondern auch die gesundheitswirtschaftliche Lage diskriminiert lymphologische Patienten. Das obligate Diagnoseklassifikationssystem ICD-10-GM Version 2014 bietet keine adäquate „Abbildung“ der lymphologischen Erkrankungen (Tab. 3). Dies bedeutet, daß Lipödem, Phlebödem, Phlebo-Lymphödem, Lipo-Lymphödem, Phlebo-Lipo-Lymphödem keine eigene ICD-10-Kodierung haben und entweder gar nicht oder als Diagnosen R60.- „Ödem, anderenorts nicht klassifiziert“ (insbesondere R60.0 „umschriebenes Ödem“) oder I89.0 „Lymphödem, anderenorts nicht klassifiziert“ kodiert werden.

Im Prozedurenschlüssel wird die zeitaufwendige und umfangreiche KPE überhaupt nicht honoriert, so daß die Lymphgefäßerkrankungen im DRG-System nicht angemessen erlösbildend sind (Lulay, 2012; Hirsch, 2015). Ein Lymphödem stellt keine primäre Aufnahmeindikation für die stationäre Therapie dar, demzufolge die Lymphödempatienten stationär meist nur bei schweren Komplikationen dort behandelt und mit einer anderen Primärdiagnose verschlüsselt werden. Infolgedessen verlieren

sich die Lymphödempatienten im System nicht nur bei der Diagnosestellung, sondern auch bei der therapeutischen Versorgung (Lulay, 2012).

Tabelle 3 Lymphologische Diagnosen im ICD-10-Klassifikationssystem

I89.0	Lymphödem, anderenorts nicht klassifiziert	Inkl. Lymphangiektasie
I89.1	Lymphangitis	Inkl. Lymphangitis: - chronisch - subakut
L03.-	Akute Lymphangitis	
I89.8	Sonstige näher bezeichnete nichtinfektiöse Krankheiten der Lymphgefäße und Lymphknoten	Inkl. Chylozele (nicht durch Filarien) Lymphzyste
I89.9	Nichtinfektiöse Krankheit der Lymphgefäße und Lymphknoten, nicht näher bezeichnet	Inkl. Krankheit der Lymphgefäße
Q82.0	Hereditäres Lymphödem	
I97.2	Lymphödem nach Mastektomie	Inkl. Elephantiasis durch Mastektomie
T81.7	Lymphozele (Serom) postoperativ	
R60.0	Umschriebenes Ödem	

„Im Hinblick auf die Chronizität der Erkrankung und die dadurch erforderliche kontinuierliche und meist langwierige therapeutische Betreuung lassen sich finanzielle Belastungen, Zeitintensität der Behandlung und Einschränkungen der Lebensqualität für die betroffenen Patienten erahnen. Auch sozioökonomisch stellt die Behandlung von Lymphödempatienten – insbesondere vor dem Hintergrund der aktuellen gesundheitspolitischen Situation – ein erhebliches Problem dar“ (Heyer et al., 2011).

Die erste Studie zu der Versorgungsqualität, dem Versorgungsbedarf und der leitliniengerechten therapeutischen Versorgung von Lymphödempatienten wurde in der Metropolregion Hamburg durchgeführt und zeigte, daß Lymphödempatienten körperlich und psychisch stark belastet waren und viele Behandlungsziele noch nicht erreicht wurden, auch bei gut versorgten Lymphödempatienten (Heyer et al., 2011).

Die Bildung regionaler Lymphnetzwerken in Deutschland (bestehend aus verschiedenen ärztlichen Fachkollegen, Therapeuten, Fachhändlern, Betroffenen) bietet den Patienten ein geeignetes Versorgungsmodell (sogenannte lymphologische Versorgungskette) für die ambulante Behandlung (Gültig, 2009; Weissleder und Schuchhardt, 2011; Abb.1). Die Verbindung zwischen einer akut stationären Betreuung und dem ambulanten Bereich fehlt jedoch nach wie vor.

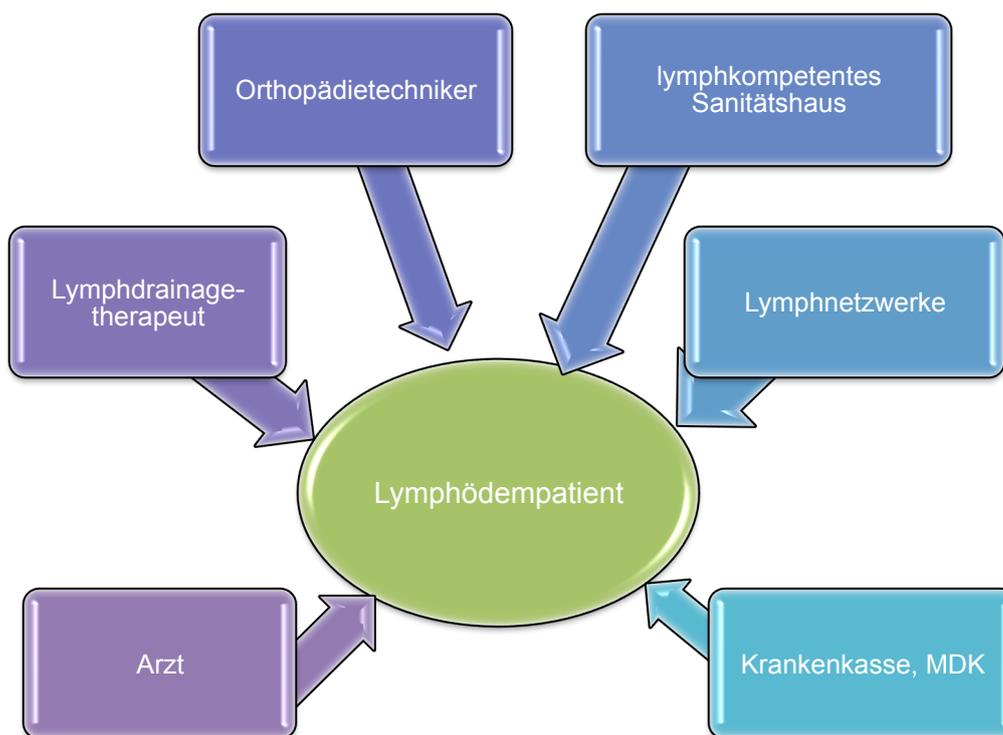


Abbildung 1 Lymphologische Versorgungskette für die ambulante Behandlung von Lymphödempatienten

Lymphologische Patienten werden durch die Türen „verschiedener klinischer Disziplinen“ geschoben, meist der allgemeinmedizinischen, internistischen, gynäkologischen oder gefäßchirurgischen. Da die meisten Lymphödeme an den Extremitäten lokalisiert sind, werden sie erst durch die dermatologischen Komplikationen (wie Erysipele und Rezidiv-Erysipele, Stauungsdermatitis, irritative oder allergische Kontaktekzeme, Papillomatosis lymphostatica etc.) als Zufallsdiagnose entdeckt (Lulay, 2012) und folgend einer adäquaten lymphologischen Therapie zugeführt (Herberger et al., 2013).

Bislang gibt es wenig Daten hinsichtlich der Versorgungsqualität der Lymphödempatienten, über dies erhält offenbar nur eine Minderheit lymphologischer Patienten eine leitliniengerechte Diagnostik und spezifische Therapie (Herberger et al., 2013). Somit ergibt sich die Frage, wie die aktuelle Versorgungslage im lymphologischen Bereich (auch im Hinblick auf die Überleitung von stationärer in die ambulante Versorgung) ist und welche Rolle die Dermatologie, besonders in einem Universitätsklinikum, in der Erst-Erkennung, diagnostischen Validierung und Therapie lymphologischer Erkrankungen spielen könnte.

2 Ziele

Vor dem geschilderten Hintergrund wird *die Versorgung lymphologisch Erkrankter* (im Sinne der Erkennung, diagnostischen Validierung und therapeutischen Handlung) im stationären Bereich einer Universitäts-Hautklinik retrospektiv analysiert.

Folgende Ziele werden festgelegt:

- 1 **Erhebung der Häufigkeit der Lymphgefäßerkrankungen**, insbesondere chronischer Lymphödeme, sowie Phlebo-/Lipo-Lymphödeme im gesamten stationären Patientengut der Universitätsklinik für Dermatologie und Venerologie in Halle (Saale) im 5-jährigen Zeitraum von 01.01.2009 bis 31.12.2013
- 2 **Analyse der häufigsten dermatologischen Komplikationen** und lymphödem-assoziiierter Dermatosen lymphologisch Erkrankter
- 3 **Analyse des primären Aufnahmegrunds** lymphologisch Erkrankter in die Hautklinik. Wie viele zunächst verborgene „Neuentdeckungen“ lymphologischer Krankheiten gab es im Jahr 2013?
- 4 Erstellung eines **Aufnahmetag-Algorithmus** für die stationäre Diagnostik und Therapieeinleitung sowie die Überleitung in die komplexe ambulante Versorgung derart erkannter lymphologischer Patienten

3 Material und Methoden

3.1 Patientenauswahl

Ermittelt wurden Patienten mit *bekannten oder erstmals erkannten Lymphgefäßerkrankungen*, die im 5-Jahreszeitraum von 2009 bis 2013 in der Universitäts-Hautklinik in Halle (Saale) deswegen oder wegen anderer Erkrankungen eine stationäre Versorgung erhielten.

Patientenbezogene klinische Daten wurden aus *der medizinischen Patientendokumentation* (sowohl elektronischen als auch nicht-elektronischen) und *mit dem Krankenhausinformationssystem ORBIS NICE* ausgesucht.

Einschlusskriterien für die Denomination „lymphologischer Patient“ sind im Flussdiagramm (Abb. 2) dargestellt. Anhand dieser Kriterien wurden 376 individuelle „lymphologische Patienten“ rekrutiert. Insgesamt ließen sich in dem 5-Jahreszeitraum 500 stationäre „lymphologische Fälle“ ermitteln. Die Differenz erklärt sich aus mehrfachen stationären Versorgungen einzelner Patienten.

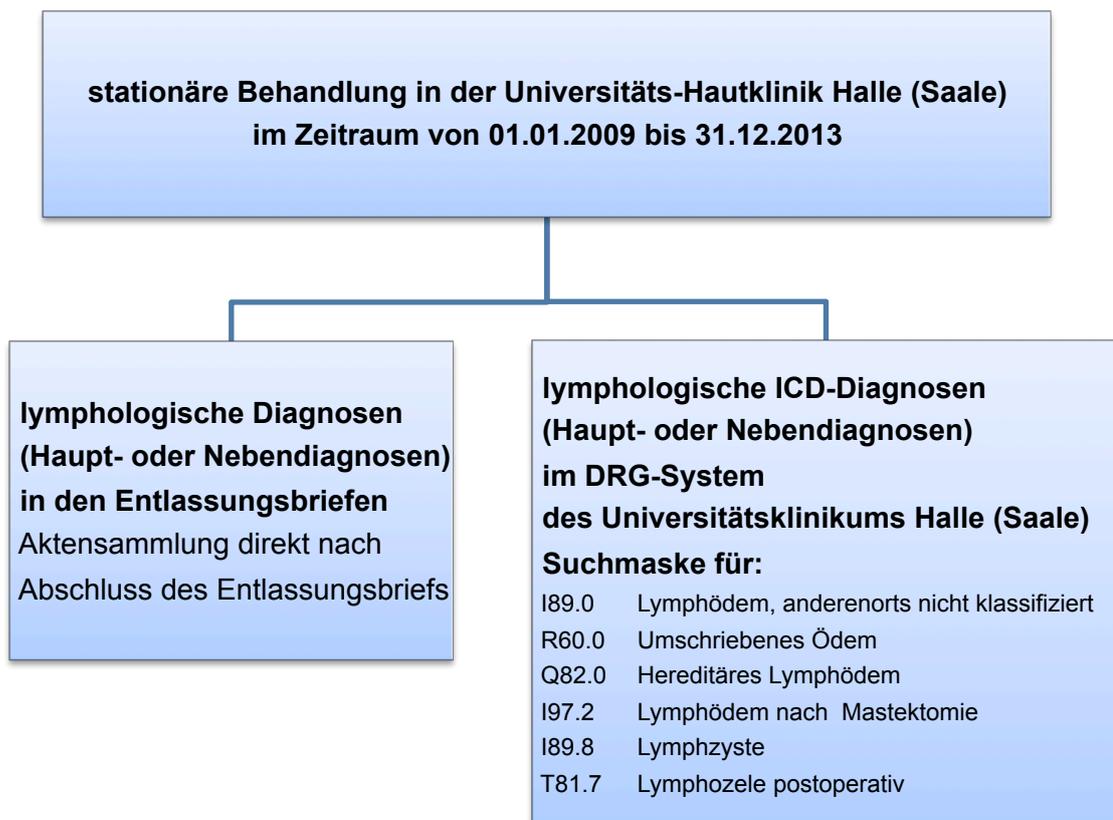


Abbildung 2 Flussdiagramm für Rekrutierung lymphologisch Erkrankter in der Universitäts-Hautklinik Halle (Saale)

3.2 Bearbeitung und statistische Auswertung

Der *Mittelpunkt* der Studie waren Patienten mit *chronischem Lymphödem*.

Die Subklassifikation des chronischen Lymphödems umfasste ein:

- 1 primäres Lymphödem (Q 82.0)
- 2 sekundäres Lymphödem (I 89.0, insbesondere postoperatives, postradiogenes, malignes, posttraumatisches, postentzündliches, artifizielles, unklares, diuretika-induziertes)
- 3 Phlebo-, Lipo-, Phlebo-Lipo-Lymphödem (kodiert als I89.0 oder R60.0 oder gar nicht kodiert, somit Identifizierung der Diagnose ausschließlich anhand des Entlassungsbriefs)
- 4 Lymphödem nach Mastektomie (I97.2)

Außer lymphologischen Diagnosen wurden weitere patientenbezogene Daten ermittelt:

- Geschlecht
- Alter
- der primäre Aufnahmegrund in die Hautklinik im Sinne einer Hauptdiagnose
- lymphödem-assoziierte dermatologische Komplikationen

Zudem wurde eine Stichprobe mit einer präzisen Datenanalyse gemacht: ein intensiver Blick wurde auf das Patientenkollektiv des letzten Untersuchungsjahrs dieser Studie (2013) geworfen.

Die Daten wurden einer retrospektiven Auswertung unterzogen. Dabei wurden diejenigen zur Häufigkeit des chronischen Lymphödems in der Universitätsklinik für Dermatologie und Venerologie in Halle (Saale) auch mit Daten der internistischen und chirurgischen Kliniken des Universitätsklinikums Halle (Saale) sowie der Gesundheitsberichterstattung (GBE) des Bundes verglichen.

Die ermittelten Daten wurden in einer speziell für diese Studie programmierten Datenbank im Tabellenkalkulationsprogramm Microsoft® Excel® 2011 für Macintosh, Version 14.4.6 erfasst und verschlüsselt. Die Patientendaten wurden anonymisiert. Jedem Patienten wurde ein Primärschlüssel zugeteilt, alle Aufenthalte wurden einzeln durchnummeriert. Diese Maßnahme hat eine Differenzierung zwischen der Patientenzahl und der absoluten Fallzahl ermöglicht.

Die Diagnosen wurden zunächst im Klartext erfasst, anschließend wurden sie nach der ICD-10-GM-2014 Klassifikation (International Classification of Diseases and Related Health Problems, German Modification, Version 2014) kodiert. Alle Befunde hinsichtlich

der dermatologischen Komplikationen und lymphödem-assoziierten Dermatosen wurden zunächst als Klartext erfasst und anschließend numerisch kodiert.

Die gesammelten Daten wurden gruppiert, um eine höhere Datendichte und übersichtliche Darstellung der Ergebnisse zu erzielen. Vor allem wurde eine Gruppierung der sekundären Lymphödeme (postoperative, postradiogene, maligne, postentzündliche, posttraumatische, artifizielle, unklare, diuretika-induzierte) durchgeführt.

Es erfolgte die Berechnung von Prävalenzen (relativen Häufigkeiten von Krankheitsfällen zu einem bestimmten Zeitpunkt) (Gesundheitsberichterstattung des Bundes 07.12.2014) der lymphologischen Erkrankungen in der Universitäts-Hautklinik in Halle (Saale) nach der Formel:

$$h_n(A) = H_n(A) / n$$

$h_n(A)$ = relative Häufigkeit

$H_n(A)$ = absolute Häufigkeit

A = lymphologische Erkrankung

n = Menge

Die beschriebenen *Prävalenzberechnungen* wurden für die absolute Fallzahl durchgeführt. Somit beinhaltet diese Berechnung alle in der Universitäts-Hautklinik behandelten „lymphologischen Diagnosen“ (inklusive Mehrfachnennungen).

Für die Darstellung der Altersverteilung wurden die Mittelwerte und die jeweiligen Standardabweichungen berechnet. Dies erfolgte mit Hilfe der Software Microsoft® Excel® 2011 für Macintosh, Version 14.4.6. Diesbezüglich wurde für die Mittelwertberechnung die Funktion ‚MITTELWERT‘ und für die Standardabweichung die Funktion ‚STABW.N‘ benutzt.

4 Ergebnisse

4.1 Auswertung der klinischen Patientendaten

Das Patientenkollektiv schließt 376 Patienten (= 500 Fälle) mit Lymphgefäßerkrankungen ein, die im stationären Bereich der Universitätsklinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie in Halle (Saale) im Zeitraum von 01.01.2009 bis 31.12.2013 registriert wurden (Abb. 3).

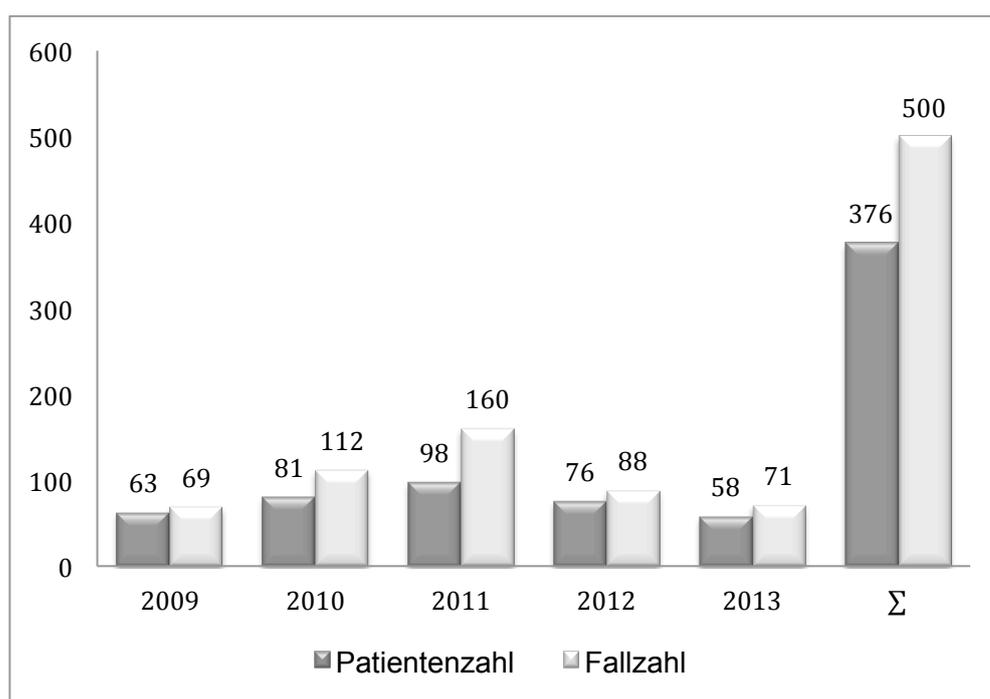


Abbildung 3 Patienten- und absolute Fallzahl lymphologischer Erkrankungen in der Universitäts-Hautklinik in Halle (Saale)

4.1.1 Geschlechter- und Altersverteilung

Von den 376 lymphologischen Patienten in dieser Studie waren 246 Frauen (65,4%) und 130 Männer (34,6%). Das durchschnittliche Alter der Frauen in dieser Studie lag bei 66,83 Jahren (Standardabweichung $\pm 12,16$ Jahre) und Männern bei 62,92 Jahren (Standardabweichung $\pm 15,49$ Jahre) (Tab. 4).

Tabelle 4 Altersverteilung- Mittelwert der erfassten Patienten

Geschlecht	Altersverteilung – Mittelwert					
	Σ 2009-2013	2009 N= 63	2010 N=81	2011 N=98	2012 N=76	2013 N=58
Frauen N=246	66,83	63,97	67,30	67,98	67,55	65,95
Männer N=130	62,92	66,95	61,10	63,64	63,42	58,75
Gesamt N=376	65,31	64,92	65,08	66,14	65,76	63,96

4.2 Verteilung und Häufigkeit erfasster lymphologischer Erkrankungen

Unter allen lymphologisch erkannten Fällen war ein *sekundäres chronisches Lymphödem* (I89.0) mit einer durchschnittlichen Häufigkeit von 53,1% deutlich führend (Tab. 5).

Tabelle 5 Häufigkeit lymphologischer Erkrankungen im stationären Patientengut der Universitäts-Hautklinik Halle (Saale)

relative Häufigkeiten % Jahr Fallzahl	2009 N=69	2010 N=112	2011 N=160	2012 N=88	2013 N=71	2009- 2013 N=500 Durchschnitt Ø
Art lymphologischer Erkrankung						
sekundäres Lymphödem (I89.0)	50,7%	48,2%	62,5%	53,3%	50,7%	53,1%
Phlebo-Lymphödem	26,1%	36,6%	13,75%	17%	14,1%	21,5%
Lipo-Lymphödem	13%	8%	12,5%	13,6%	19,7%	13,4%
Phlebo-Lipo-Lymphödem	5,8%	3,6%	8,1%	17%	7%	8,3%
Lymphödem nach Mastektomie (I97.2)	4,3%	3,6%	2,5%	0%	5,6%	2,6%
Primäres Lymphödem (Q82.0)	0%	0%	0,6%	0%	2,8%	0,68%
Lymphozele postoperativ (I89.8)	1,45%	0%	0%	0%	0%	0,2%
R60.0 umschriebenes Ödem (hier: diuretika-induziertes)	0%	0,89%	0%	0%	0%	0,2%

Der nähere Blick auf die Stichprobe im Jahr 2013 zeigt, daß die *tumor-assoziierten Lymphödeme* (entstanden nach einer Tumortherapie: postoperativ, und/oder postradiogen) 33,8% aller chronischer Lymphödeme ausmachten, deren dominante Lokalisation mit 22,5% die unteren Extremitäten war (Tab. 6).

Tabelle 6 Häufigkeit der tumor-assoziierten Lymphödeme im Jahr 2013

Lokalisation des LÖ	alle	Bein/ Beine	Arm	Thorax	Genital- bereich
Jahr 2013 lymphologische Fälle N=71					
Tumor-assoziiertes LÖ (I89.0, I97.2)	33,8%	22,5%	8,5%	1,4%	1,4%

Innerhalb der *Gruppe kombinierter Lymphödeme* (Phlebo-, Lipo-, Phlebo-Lipo-Lymphödem) variierten die Häufigkeiten. Das Phlebo-Lymphödem bei chronisch-venöser Insuffizienz (CVI) war mit dem Durchschnittswert von 21,5% führend. An zweiter Stelle folgte mit 13,4% das Lipo-Lymphödem (Tab. 7), eine lymphologische Komplikation einer individuellen anlagebedingten, symmetrisch verteilten und bereits vor dem Erwachsenenalter klinisch manifestierten Fettgewebsvermehrung (Lipohypertrophie).

Tabelle 7 Häufigkeiten der Phlebo-, Lipo-, Phlebo-Lipo-Lymphödeme im stationären Patientengut

Art des kombinierten LÖ	Ursache des LÖ	2009 N=69	2010 N=112	2011 N=160	2012 N=88	2013 N=71	Durchschnitt Ø
Phlebo-Lymphödem	CVI	26,1%	36,6%	13,8%	17%	14,1%	21,5%
Lipo-Lymphödem	Lipohypertrophie	13%	8%	12,5%	13,6%	19,7%	13,4%
Phlebo-Lipo-Lymphödem	mixed	5,8%	3,6%	8,1%	17%	7%	8,3%
Summe		44,9%	48,2%	34,4%	47,6%	40,8%	43,2%

4.3 Dermatologische Komplikationen und lymphödem-assoziierte Dermatosen lymphologisch Erkrankter

Aus Tabelle 8 wird ersichtlich, daß Erysipele (inklusive Rezidiv-Erysipele) und Phlegmonen/tiefe Weichgewebeeinfektionen mit 40% die häufigsten Komplikationen lymphologischer Patienten darstellten. Die zweithäufigste Komplikation (8,6%) war eine oberflächliche bakterielle Superinfektion, zumeist sekundär bei akutem oder subakutem Kontaktekzem (klinisch durch mehr oder minder eitrige Kruste und kulturellen Nachweis pathologischer Bakterien charakterisiert).

Tabelle 8 Häufigkeiten dermatologischer Komplikationen und lymphödem-assoziiertes Dermatosen lymphologisch Erkrankter

	2009 N=69	2010 N=112	2011 N=160	2012 N=88	2013 N=71	Σ 2009- 2013 N=500
	absolute Häufigkeit (Prozent %)					
Erysipel/Rezidiv-Erysipel, Phlegmone/ tiefe Weichgewebeeinfektion	32 (46,4%)	44 (39,3%)	59 (36,9%)	34 (38,6%)	31 (43,7%)	200 (40%)
oberflächliche bakterielle Superinfektion	5 (7,3%)	7 (6,3%)	18 (11,3%)	6 (6,82%)	7 (9,9%)	43 (8,6%)
Chronische Mykosen	6 (8,7%)	4 (3,6%)	11 (6,9%)	4 (4,55%)	2 (2,8%)	27 (5,4%)
Intertrigo	2 (2,9%)	3 (2,7%)	3 (1,9%)	3 (3,4%)	5 (7%)	16 (3,2%)
Papillomatosis lymphostatica	6 (8,7%)	12 (10,7%)	7 (4,4%)	11 (12,5%)	4 (5,6%)	40 (8%)
Stauungs-/Kontaktekzem	11 (15,9%)	6 (5,4%)	9 (5,6%)	2 (2,3%)	2 (2,8%)	30 (6%)
Hämangiosarkom bei chronischem LÖ (STS)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (1,41%)	1 (0,2%)
Lymphorrhoe, Lymphfistel, Lymphzyste, Lymphangiektasie, lymphostatische Stauungshyperämie	3 (3,45%)	10 (8,9%)	10 (6,25%)	7 (7,95%)	6 (8,45%)	36 (7,2%)

8% aller 500 registrierter stationärer lymphologischer Fälle boten eine Papillomatosis lymphostatica, eine Indikation für eine operative Versorgung.

4.4 Aufnahmegründe lymphologisch Erkrankter

Die Häufigkeitsanalyse der Hauptdiagnosen lymphologischer Fälle wurde in drei Subgruppen geteilt.

I Subgruppe

Sie umfasste *lymphologische Erkrankungen (inklusive lymphödem-assoziierte Dermatosen) als Hauptdiagnose*. Dazu gehörten folgende erfassten Diagnosen:

- I89.0 Chronisches sekundäres Lymphödem
- I89.8 Lymphzyste
- T81.7 Lymphozele postoperativ
- I97.2 Lymphödem nach Mastektomie
- Q82.0 Hereditäres Lymphödem
- R60.0 Umschriebenes Ödem
- Papillomatosis lymphostatica (keine eigene ICD-Nummer)
- Hämangiosarkom bei chronischem Lymphödem (STS)

Die Häufigkeiten in dieser Subgruppe während des 5-jährigen Zeitraumes sind in der Tabelle 9 dargestellt. Originäre lymphologische Erkrankungen als primärer Aufnahmegrund betrafen 10,4% aller 500 erfasster stationärer lymphologischer Fälle.

Tabelle 9 Häufigkeiten lymphologischer Erkrankungen als Hauptdiagnose

Subgruppe I Hauptdiagnose	2009 N=69	2010 N=112	2011 N=160	2012 N=88	2013 N=71	Σ 2009- 2013 N=500
	absolute Häufigkeit (Prozent %)					
chronisches sekundäres Lymphödem	5 (7,25%)	2 (1,8%)	5 (3,1%)	10 (11,4%)	10 (14,1%)	32 (6,4%)
Lymphzyste/ postoperative Lymphozele	1 (1,45%)	0 (0%)	2 (1,25%)	2 (2,3%)	0 (0%)	5 (1%)
Papillomatosis lymphostatica	0 (0%)	8 (7,1%)	0 (0%)	4 (3,4%)	0 (0%)	12 (2,4%)
Hereditäres (primäres) Lymphödem	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (1,4%)	1 (0,2%)
Umschriebenes Ödem	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (1,4%)	1 (0,2%)
Hämangiosarkom bei chronischem LÖ (STS)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (1,41%)	1 (0,2%)
Summe Σ	6 (8,7%)	10 (8,92%)	7 (4,38%)	16 (17,03%)	13 (18,33%)	52 (10,4%)

II Subgruppe

Lymphologische Erkrankungen (insbesondere chronisches Lymphödem) traten als *Nebendiagnose* auf, wobei die Hauptdiagnose im Zusammenhang mit der lymphologischen Erkrankungen stand (*Hauptdiagnose als lymph-assoziierte Erkrankung* im Sinne einer Ursache oder Folge des chronischen Lymphödems):

- Erysipel, Phlegmone/tiefe Weichgewebeeinfektion
- Rezidiv-Erysipel
- bakterielle Vorfußinfektion (sogenannter gramnegativer Fußinfekt)
- Ulkus/Ulzera
- Stammvarikosis
- Ekzeme: Stauungsekzem, Kontaktekzem an Extremität(en) bei Lymphödem
- Akne vulgaris, Akne inversa, Rosazea
- malignes Melanom und nicht-melanotische Hauttumore (Basalzellkarzinom, Plattenepithelkarzinom, Merkelzellkarzinom, Porokarzinom) an Extremität mit postoperativem Lymphödem

In dieser Subgruppe waren Erysipele und tiefe Weichgewebeeinfektionen (26,8%) der häufigste Grund der stationären Aufnahme lymphologischer Fälle (Tab. 10).

Der zweithäufigste Aufnahmegrund war ein malignes Melanom (21,4%), gefolgt von Ulkus/Ulzera (19,2%). Bezogen auf alle lymphologisch erkannten Fälle stellten die lymph-assoziierten Erkrankungen als Hauptdiagnose mit 83% die herausragende größte Gruppe dar.

Tabelle 10 Häufigkeiten lymph-assoziiertes Erkrankungen als Hauptdiagnose

Subgruppe II Hauptdiagnose	2009 N=69	2010 N=112	2011 N=160	2012 N=88	2013 N=71	Σ 2009- 2013 N=500
	absolute Häufigkeit (Prozent %)					
Erysipel, Phlegmone, tiefe Weichgewebe- infektion	21 (30,4%)	28 (25%)	45 (28,1%)	21 (23,9%)	19 (26,8%)	134 (26,8%)
Rezidiv-Erysipel	11 (15,9%)	7 (6,3%)	7 (4,4%)	5 (5,7%)	2 (2,8%)	32 (6,4%)
bakterielle Vorfußinfektion	2 (2,9%)	1 (0,9%)	0 (0%)	3 (3,4%)	0 (0%)	6 (1,2%)
Ulkus/Ulzera	12 (17,4%)	24 (21,4%)	36 (22,5%)	12 (13,6%)	12 (16,9%)	96 (19,2%)
Stammvarikosis	2 (2,9%)	2 (1,8%)	0 (0%)	3 (3,4%)	0 (0%)	7 (1,4%)
Ekzeme	4 (5,8%)	5 (4,5%)	3 (1,9%)	1 (1,1%)	4 (5,6%)	17 (3,4%)
Akne, Rosazea	0 (0%)	0 (%)	0 (0%)	1 (1,1%)	1 (1,4%)	2 (0,4%)
malignes Melanom	10 (14,5%)	25 (22,3%)	48 (30%)	14 (15,9%)	10 (14,1%)	107 (21,4%)
nicht-melanotische Hauttumore	0 (0%)	2 (1,8%)	3 (1,9%)	4 (4,6%)	5 (7%)	14 (2,8%)
Summe Σ	62 (89,85%)	94 (83,9%)	142 (88,75%)	64 (72,7%)	53 (74,6%)	413 (83%)

III Subgruppe

Diese Gruppe definiert lymphologische Erkrankungen als eine Nebendiagnose, entweder zufällig von uns erkannt oder bereits schon bekannt, wobei die Hauptdiagnose *nicht im Zusammenhang mit der lymphologischen Erkrankungen* stand:

- Autoimmundermatosen
- Pruritus, Prurigo
- Psoriasis vulgaris
- Atopische Dermatitis
- Urtikaria, Angioödem
- Arzneimittelexantheme und Intoleranzreaktionen
- Viruserkrankungen (Herpes zoster, Condylomata acuminata)
- Andere

In dieser Subgruppe waren Autoimmundermatosen (1,4%), Arzneimittellexantheme mit Intoleranzreaktionen (1,4%) der häufigste Aufnahmegrund, gefolgt von den Fällen mit Psoriasis vulgaris (1%). Hier stellten die Lymphgefäßerkrankungen eine Zufallsdiagnose dar. Diese Subgruppe machte einen Umfang von etwa 7% aus (Tab. 11).

Tabelle 11 Häufigkeiten nicht-lymphassoziierter Erkrankungen als Hauptdiagnose

Subgruppe III	2009 N=69	2010 N=112	2011 N=160	2012 N=88	2013 N=71	Σ 2009- 2013 N=500
Hauptdiagnose	absolute Häufigkeit (Prozent %)					
Autoimmun- dermatosen	0 (0%)	1 (0,9%)	1 (0,6%)	3 (3,4%)	2 (2,8%)	7 (1,4%)
Pruritus, Prurigo	0 (0%)	2 (1,8%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (1,4%)	3 (0,6%)
Psoriasis vulgaris	0 (0%)	3 (2,7%)	1 (0,6%)	1 (1,1%)	0 (0%)	5 (1%)
Atopische Dermatitis	0 (0%)	0 (0%)	1 (0,6%)	2 (2,3%)	0 (0%)	3 (0,6%)
Urtikaria, Angioödem	0 (0%)	1 (0,9%)	1 (0,6%)	0 (0%)	1 (1,4%)	3 (0,6%)
Arzneimittlexantheme Intoleranzreaktionen	0 (0%)	1 (0,9%)	3 (1,9%)	2 (2,3%)	1 (1,4%)	7 (1,4%)
Viruserkrankungen	1 (1,5%)	0 (0%)	2 (1,3%)	1 (1,1%)	0 (0%)	4 (0,8%)
Andere	0 (0%)	0 (0%)	1 (0,6%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (0,2%)
Summe Σ	1 (1,5%)	8 (7,1%)	10 (6,3%)	9 (10,2%)	5 (7%)	33 (6,6%)

4.5 Erkennung einer lymphologischen Krankheit bei allen lymphologisch Erkrankten im Behandlungsjahr 2013

Im Jahr 2013 wurden 71 „lymphologische Fälle“ ermittelt und in folgende 3 Gruppen differenziert. Diese Fälle wurden, wie bereits dargestellt, als Haupt-, überwiegend aber als Nebendiagnosen (hier: sekundäre Komplikationen als Hauptdiagnosen) erfasst, boten jedenfalls alle *ein vorbestehendes chronisches Lymphödem*.

Gruppe 1 (Fallzahl N=32; 45,1%)

Patienten bereits bei uns in der Hautklinik vor dem Jahr 2013 als chronische Lymphödempatienten bekannt und mindestens einmal stationär behandelt

Gruppe 2 (Fallzahl N=5; 7%)

Patienten bei uns in der Hautklinik vor dem Jahr 2013 als chronische Lymphödempatienten nicht bekannt, jedoch ambulant eine suffiziente Lymphödem-Therapie erhalten

Gruppe 3 (Fallzahl N=34; 47,9%) = lymphologische „Neuentdeckungen“

Patienten sowohl bei uns in der Hautklinik vor dem Jahr 2013 als chronische Lymphödempatienten nicht bekannt als auch bislang ambulant keine KPE erhalten. In dieser Gruppe wurden alle „*Dunkelziffer*“-Patienten erfasst, die die Diagnose einer Lymphgefäßerkrankung trotz bereits jahrelangen Krankheitsverlaufs noch nie erfahren hatten. Deren lymphologische Erkrankung wurde folglich bei der Erstuntersuchung im Rahmen der stationären Aufnahme *erstmalig ermittelt*.

Aus der Tabelle 12 wird ersichtlich, daß Gruppe 3 (47,9%) am größten war. So kannte fast die Hälfte der Fälle mit einer vorliegenden Lymphgefäßerkrankung bis zur Aufnahme in die Hautklinik im Jahr 2013 ihre lymphologische Diagnose noch nicht und hatte keine lymphologisch-orientierte Therapie erhalten. In dieser Gruppe ermittelten wir erstmalig eine lymphologische Erkrankung und leiteten die entsprechende Therapie ein. Beim hohen Anteil (ca. 65%) dieser unkundigen Patienten wurde stationär eine KPE gestartet, also erstmals auch eine ausreichende Therapie angewandt.

In allen Patientengruppen wurde in über 70% eine KPE als indiziert angesehen und eine derartige ambulante Weiterbetreuung empfohlen, fast 80% der Fälle aus Gruppe 3 somit erstmalig. Zudem traten in den Gruppen 1 und 3 erhebliche Dokumentationsdefizite zutage, insbesondere auch in der Gruppe 1 zur naheliegenden qualitätsüberprüfenden Frage, ob und wie eine indizierte KPE bisher erfolgte.

Tabelle 12 Erkennung einer lymphologischen Krankheit sowie therapeutischer Versorgungsqualität im Jahr 2013

Behandlungsjahr 2013 N=71	Gruppe 1 Patient uns bereits als LÖ-Patient bekannt N=32	Gruppe 2 Patient uns nicht bekannt, ambulant suffiziente LÖ- Therapie N=5	Gruppe 3 Patient uns bisher nicht bekannt, ambulant keine KPE erhalten N=34
KPE bei uns stationär durchgeführt			
täglich	22 (68,75%)	4 (80%)	22 (64,70%)
nur Kompression (kardiale KI für MLD)			3 (8,82%)
nein, weil KI	3 (9,37%)		
nein	7 (21,87%)	1 (20%) (starke Schmerzen)	9 (26,47%) (1x vorzeitige Entlassung auf eigenen Wunsch)
KPE von uns empfohlen	25 (78,13%)	4 (80%)	25 (73,53%) + 2 nur Kompression (5,88%)=79%
KPE bisher ambulant			
regelmäßig	7 (21,87%)	4 (80%)	-
MLD ohne Kompression	1 (3,13%)	1 (20%)	-
nein	5 (15,62%)	-	20 (58,82%)
keine Angaben im Anamnesebogen	19 (59,37%)	-	14 (41,18%)*

* Schwäche in der Datenermittlung; man darf jedoch annehmen, daß bei manifestem und bisher nicht bekanntem Lymphödem bislang keine KPE angewandt wurde

4.6 Erstellung eines Aufnahmetag-Algorithmus

Zur Erkennung und formalisierten Registrierung lymphologisch erkrankter Patienten, auch zur Verhinderung von Defiziten in der Dokumentation wird ein Algorithmus für die ärztliche Aufnahmeuntersuchung vorgestellt und zur Nutzung für weitere diagnostische und therapeutische Maßnahmen vorgeschlagen (Abb. 4). Dieses Hilfsmittel diente einer Qualitätssicherung im stationären Bereich und ermöglichte eine sachgerechte und sorgfältige Sammlung der relevanten Angaben und einen schnellen Überblick, was weitere klinisch-diagnostische und therapeutische Entscheidungen erleichtern sollte. Ein Workflow der Lymphödemdiagnostik aus dem Zentrum für Lymphologie in Wolfsberg in Österreich (Ure und Döller, 2011) inspirierte den hier vorgestellten Algorithmus für den Aufnahmetag in die Hautklinik.

ANAMNESE	Krankheitsbeginn	wann	Arm R L proximal distal Bein R L proximal distal Andere:			
	Lokalisation des Ödems	wo				
	Beschwerden					
	bekannte Auslöser?	<input type="checkbox"/> chirurgische Eingriffe <input type="checkbox"/> Malignome <input type="checkbox"/> Radiatio <input type="checkbox"/> Trauma <input type="checkbox"/> Infektionen <input type="checkbox"/> Andere				
	Erysipel oder Weichgewe- infektion	<input type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/> ja wann zuletzt	Lokalisation	Anzahl Rezidive	Erysipel-Prophylaxe seit wann: Mittel: Dosis/wie häufig:	
	Varizen VSM VSP	R L R L	Varizenoperation <input type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/> ja, wann: VSM R L VSP R L			
	pAVK <input type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/> ja	R L Stadium: Typ: US Becken	Claudicatio <input type="checkbox"/> nein intermittens <input type="checkbox"/> ja R L			
	Begleiterkrankungen (Herz, Niere, Leber)					
	Medikamente					
	Familienanamnese					
INSPERKTION	Bisherige Lymphödem- therapie:	MLD <input type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/> ja /Woche	Kompression <input type="checkbox"/> Bandage <input type="checkbox"/> Strumpf(Hose) Flach-/Rundgestrickt Klasse	Bewegung Hautpflege	Therapie- Pausen	
	Lokalisation des Ödems	Umfang cm Arm R L Bein R L		Andere		
	Bakterielle Superinfektion.....		Hyperkeratosen.....			
	(Stauungs-/Kontakt)Ekzem.....		Hyperpigmentierung.....			
	Papillomatosis lymphostatica.....		Lymphostatische Hyperämie.....			
	Mykose.....		Lymphorrhoe.....			
	Intertrigo.....		Lymphangiektasien.....			
	Erosionen/Ulzera.....		Lymphfisteln.....			
	Kulissenphänomen.....		Lymphozele.....			
	Dermatoliposklerose.....		Pachydermie.....			
Tiefe Hautfurchen.....		andere.....				
PALPATION	Varizen <input type="checkbox"/> VSM R L <input type="checkbox"/> VSP R L <input type="checkbox"/> Seitenäste:	CVI Zeichen:				
	Orthopädische Fehlstellung	<input type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/> ja R L	welche?			
	Fußpulse R L	Fibrosklerose pitting Ödem non-pitting Ödem		Stemmer Zeichen (Zehen) R + - L + -		
Kneiftest	+	Lymphknotenstatus		Druckschmerz <input type="checkbox"/> ja <input type="checkbox"/> nein wo		
	-					
Foto: <input type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/> ja		Histologie: <input type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/> ja				
PROZEDERE	weitere Diagnostik: <input type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/> ja, welche					
	Check-Liste für Entlassung: KPE: Bestrumpfung: andere Maßnahmen: antiseptische Lokalthherapie antimykotische Therapie Hautpflege: Erysipelprophylaxe: <input type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/> ja, wie:					
Diagnose:						
Stadium:						
Patient:			Arzt			
Datum:			Unterschrift/Stempel:			

Abbildung 4 Aufnahmealgorithmus für Lymphödemerkrankungen

5 Diskussion

Die Arbeit bietet eine *retrospektive Analyse von 376 lymphologischen Patienten (mit 500 einzelnen stationären Fallsituationen)*, die im Zeitraum vom 01.01.2009 bis 31.12.2013 in der Universitätsklinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie in Halle (Saale) *erfasst und versorgt* wurden. Diese Studie stellt die bisher größte systematische Untersuchung zu der *Häufigkeit*, den *Dunkelziffern* und der *Versorgungsqualität* lymphologischer Patienten in einer Universitäts-Hautklinik dar. Die Versorgung lymphologischer Patienten liegt in Deutschland zumeist in den Händen von Hautärzten. Die Prävalenzraten lymphologischer Patienten im stationären Bereich deutscher *Universitäts-Hautkliniken* sind bislang nicht systematisch erfasst worden. Die vorliegenden Daten beinhalten lokale Besonderheiten, da eine klinische und wissenschaftliche Beachtung der Lymphologie seit Jahrzehnten besonderes Merkmal der Hallenser Hautklinik ist. Dennoch können die Ergebnisse durchaus als repräsentativ angesehen werden.

Es war das Ziel, anhand einer durch große Fallzahl aussagekräftigen Datenmenge,

- die Häufigkeit von Lymphgefäßerkrankungen und deren dermatologische Komplikationen im gesamten stationären Patientengut einer Universitäts-Hautklinik
- die Häufigkeit der zufälligen Erst-Erkennung lymphologischer Diagnosen und der Therapiebedürftigkeiten zu erfassen sowie
- die Planung einer effizienten lymphologischen Versorgung durch Beginn einer erstmaligen spezifischen Therapie mit Überleitung in eine ambulante Versorgungskette einzuleiten. Dazu sollte ein Algorithmus mit ermitteltem Krankheitsstatus und Initiierung einer auf die Komplexe Physikalische Entstauung gerichteten zumeist erforderlichen dauerhaften Therapie entworfen werden.

Folgend werden die eingangs gestellten Fragen aufgegriffen und anhand der erzielten Ergebnisse einer kritischen Bedeutungsanalyse unterzogen.

5.1 Häufigkeit der Lymphgefäßerkrankungen, insbesondere chronischer Lymphödeme sowie Phlebo-/Lipo-Lymphödeme

Bezogen auf die Gesamtzahl der vollstationären Fälle in der Universitäts-Hautklinik in Halle (Saale) im fünfjährigen Zeitraum von 2009 bis 2013 mit konstant um die 1500 Fälle/Jahr (gesamt also etwa 7 500) haben die erkannten lymphologischen Fälle (N = 500) somit einen Anteil von 6 - 7%. Innerhalb der Gruppe lymphologisch Erkrankter stellt das sekundäre chronische Lymphödem (I89.0) mit 53,1% die häufigste Krankheitsentität dar, das primäre Lymphödem (Q82.0) war hingegen mit 0,68 % sehr selten. Das sekundäre chronische Lymphödem hatte somit am gesamten stationären Patientengut unserer Hautklinik einen relativen Anteil von 3,5%.

Arbter (2005) analysierte in seiner Dissertation das Patientengut (N= 37 145) im Zeitraum von 1942 bis 1991 hinsichtlich der dermatologischen Leitdiagnosen und Gründe für die stationäre Behandlung in einer städtischen Hautklinik. Er stellte fest, daß Patienten mit Krankheiten der Venen und Lymphgefäße mit 3 362 Fällen (9.05%) eine größere Patientengruppe darstellten, wobei „Varizen der unteren Extremitäten“ innerhalb dieser Patientengruppe mit 80,7% (= 2 713 Varizenpatienten) die stärkste Gruppe bildeten. Dies zeigt, daß lymphologische Patienten (3 362 - 2 713 Varizenpatienten = 649) in diesem Krefelder Patientengut einen Anteil von 1,75% hatten. Der Prävalenzunterschied zu den Ergebnissen aus der Universitäts-Hautklinik Halle (6-7%) könnte auf deren seit 20 Jahren entwickelten und konstant unterhaltenen Kompetenz und der angewandten Methode einer gezielten „Fahndung“ nach lymphologischen Krankheiten bei der Erstuntersuchung stationär aufgenommener Patienten beruhen. Wichtig erscheint der Vergleich mit der Prävalenz lymphologischer Erkrankungen in der Normalbevölkerung. Die Bonner Venenstudie ermittelte eine Prävalenz des chronischen Lymphödems von 1,8% in der Gesamtbevölkerung (Rabe et al., 2003), jedoch nur basierend auf dem klinischen Stemmer-Zeichen als Merkmal eines Extremitäten-Lymphödems mit bekannter eingeschränkter Sensitivität. Die reale Prävalenzrate in der Normalbevölkerung dürfte etwas höher liegen.

Epidemiologische Vergleichsdaten aus anderen Hautkliniken in Deutschland (außer denjenigen aus Krefeld) und Europa (außer den Daten von Rucigaj et al. aus Slowenien) fehlen bislang. Um die Häufigkeit des Lymphödems in Deutschland und Mitteleuropa zu ermitteln und die daraus resultierende Problematik einer chronischen stigmatisierenden und unbehandelt progredienten Erkrankung mit vertretbaren summarischen Therapiekosten zu verdeutlichen und abzuschätzen, wäre ein Vergleich mit einer epidemiologisch exakt untersuchten Erkrankung wie Psoriasis vulgaris sinnvoll und somit zu fordern. Immerhin zeigen beide Krankheiten ganz offenkundig

eine Prävalenz von etwa 2% in der Normalbevölkerung. Man hätte somit solide Daten für die Einschätzung der finanziellen Notwendigkeiten, die aus versorgungsmedizinischen Konzepten bei der langwierigen Krankheit „chronisches Lymphödem“ erwachsen.

Die Prävalenz (relative Häufigkeit) der Phlebo-, Lipo- und Phlebo-Lipo-Lymphödeme an allen lymphologisch erkannten Fällen betrug 43,2% und bildete nach der Gruppe des sekundären Lymphödems (I89.0) die zweitgrößte Patientengruppe, die eine spezifische lymphologische Therapie erforderte. Auf die darin enthaltene relativ hohe Zahl von Patienten mit Lipo-Lymphödem ist besonders hinzuweisen. Sie entstehen sekundär auf der Basis einer anlagebedingten symmetrisch verteilten Lipohypertrophie, imponieren nach vielen Jahren der Bestandsdauer zumeist als klinisch durch Druckschmerzhaftigkeit gekennzeichnetes Extremitäten-Lipödem und als deren mögliche weitere Komplikation mit einem klinisch zusätzlich manifestierten Lymphödem (Lipo-Lymphödem).

Vergleichsweise beträgt bei Patienten mit Unterschenkel-Ulzera in einer gefäßchirurgischen Klinik der Anteil derer mit Lymphödem 2,65% (Gethin et al., 2012). Das Lymphödem nach Mastektomie mit durchschnittlich 2,6% scheint ein Randproblem in einer Hautklinik zu sein, da diese Patientinnen gewöhnlich in einer Klinik für Gynäkologie bereits postoperativ und weiter regelmäßig betreut werden.

Nach Angaben der Online-Datenbank der Gesundheitsberichterstattung (Gesundheitsberichterstattung des Bundes, 2013) vom 14.12.2013 betrug die absolute Fallzahl der vollstationären Patienten und Patientinnen mit der Diagnose „I89.0 sekundäres Lymphödem“ im Zeitraum von 2009 bis 2011 in Sachsen-Anhalt 512 und insgesamt 11901 in Deutschland. Vergleichsweise wurden in der hiesigen Hautklinik im gleichen Zeitraum 190 Fälle mit dieser Diagnose stationär versorgt. Somit wurden in der Universitäts-Hautklinik Halle 37,1% aller vollstationären Fälle mit chronischem sekundären Lymphödem in Sachsen-Anhalt und 1,6% bundesweit betreut.

Im Universitätsklinikum Halle (Saale) betrug die Gesamtzahl der lymphologischen Fälle (insbesondere sekundäres Lymphödem I89.0) im gleichen 5-jährigen Zeitraum 180 Fälle in den Kliniken für Innere Medizin und 47 Fälle in der Klinik für Allgemeinchirurgie und Gefäßchirurgie. Somit zeigt sich, daß die Universitäts-Hautklinik Halle (Saale) die Mehrzahl der lymphologischen Patienten des hiesigen Universitätsklinikums betreute. Sie hat folglich *eine Schlüsselrolle für die Erkennung, Diagnostik und Therapie der Lymphgefäßerkrankungen*. Somit könnten universitäre Hautkliniken aber auch internistische Einrichtungen *die Funktion inzidenteller Clearingstellen* erfüllen. Grundlage wären diagnostische und therapeutische lymphologische Kompetenzen

auch der Stationsärztinnen und Stationsärzten, anzuwenden bereits zum Zeitpunkt der stationären Aufnahmeuntersuchung.

5.2 Analyse der häufigsten dermatologischen Komplikationen lymphologisch Erkrankter

Die häufigsten Komplikationen und lymphödem-assoziierten Dermatosen bei unseren 500 lymphologischen Fällen waren:

- Erysipele, Rezidiv-Erysipele, Phlegmonen/tiefe Weichgewebeeinfektionen 40%. Dieser hohe Anteil dokumentiert die herausragende bakterielle Infektionsgefährdung einer von chronischem Lymphödem betroffenen Körperregion. Erysipele und deren durch das eiweißhaltige Lymphödem begünstigte Rezidive sind keine Lokalinfektionen, sondern durch paraklinische gravierende Zeichen wie Schüttelfrost und Fieber begründete Systemerkrankungen, sollten als *mittelschwere Weichgewebeeinfektionen* gewertet werden wie auch Phlegmonen und in der Subkutis ausgedehnte Infektionstypen, die zwischen aggravierten Erysipelen und der als schwere Infektion mit Letalitätsrisiko kategorisierten Fasciitis necroticans stehen (Kingston und Seal, 1990).

In der Literatur wird die Häufigkeit der Erysipele (inklusive Rezidiv-Erysipele) bei chronischen Lymphödemem mit 20-30% (Vaillant und Gironet, 2002), 40% (Lulay, 2012) und bis zu ca. 50 % (Herpertz, 2013) angegeben, in einer retrospektiven Studie bei primären und sekundären Lymphödemem mit insgesamt 26,3% (Benda und Svestkova, 1993). Unser Patientengut ergab eine Häufigkeit von 40%, wobei Erysipele, Rezidiv-Erysipele und Phlegmonen/tiefe Weichgewebeeinfektionen zusammen gerechnet worden sind. Somit bestätigt diese Studie, daß ein (Rezidiv-)Erysipel die häufigste Komplikation bei chronischen Lymphödemem ist. Diese beträchtliche Zahl fortan einer korrekten, effektiven und kontinuierlichen Lymphödem-Therapie zuzuführen, ist im Alltag einer Hautklinik eine herausragende versorgungsmedizinische Aufgabe.

- oberflächliche bakterielle Superinfektionen 8,6% sind vergleichsweise eine *leichte* bakterielle Hautinfektion ohne systemische klinische Zeichen, damit eine lokale Infektion, zumeist auf dem Boden eines allergischen oder irritativen Kontaktekzems (sogenannte Impetiginisierung)

-
- chronische Mykosen 5,4%
Es handelt sich ausschließlich um Zwischenzehenraum-Mykosen, die möglicherweise schon lange bestanden, in der Persistenz gefördert durch die zehenödembedingte Verstärkung der Okklusion. Dies könnte ein Risiko für eine sekundäre bakterielle Vorfußinfektion bedeuten.

 - Papillomatosis lymphostatica 8%
Es handelt sich dabei um hautfarbene bis schmutzigbraune großflächige indurierte, zumeist verruköse Hautveränderungen auf Flächen mit chronischem Lymphödem, aber auch an Amputationsstümpfen. Die Folgeerkrankung ist histologisch durch Umbauprozesse aller drei Haut-Etagen: Epidemishyperplasie mit Hyperkeratose, Kollagenzuwachs in der oberen Dermis sowie Fibro-Sklerose der Subkutis charakterisiert (Altmeyer und Paech, 2015; Wohlrab et al. 2000). Gewöhnlich ist die Papillomatosis lymphostatica eine operative Indikation.

 - Stauungsekzeme und Kontaktekzeme 6%
Beide sind klassische dermatologische Oberflächen-Entzündungen mit dem Target Epidermis und dem histologischen Merkmal einer Spongiose (interzelluläres Ödem). Durch ein seröses Entzündungs-Exsudat steigern beide Ekzemformen die lymphpflichtige Last mit Albuminen und Wasser und sind deshalb kritisch für ein bestehendes Lymphödem.
Kontaktekzeme entstehen durch eine zumeist unangemessene topische Polypragmasie mit Cremes und Salben und Inhaltsstoffen von überdies hier unsinnigen pharmakodynamischen Eigenschaften. Das irritative Potential von derartigen Substanzen, selbst bei Verwendung verträglicher Salbengrundlagen, wird zumeist unterschätzt, zumal unter den Bedingungen einer verbandstechnischen Okklusion. Analog zu den Verhältnissen auf chronisch-venös bedingten Ödemflächen sollte die allergische Sensibilisierung auch bei Lymphödemen nicht unterschätzt werden. Auf die sogenannte Impetiginisierung (zumeist Staphylococcus aureus) ist bereits hingewiesen worden. Zudem bietet die Entzündung der Epidermis mit Störung der Hornhautbarriere die Invasionsmöglichkeit für β -hämolisierende Streptokokken, dem Haupterreger des Erysipels und dessen Rezidivfreudigkeit bei chronischem Lymphödem.
Die korrekte Pflgeetherapie der lymphödematösen Haut ist unabdingbar, weil sie das Risiko der Komplikationen vermeidet, die auf einer gestörten Barrierefunktion der Hornschicht der Epidermis beruhen. Sie ist somit integraler
-

Bestandteil der multimodalen Komplexen Physikalischen Entstauungstherapie (KPE), der ultimativen Basistherapie bei chronischem Lymphödem.

Eine Lymphostase schränkt die lokale Immunität ein, wie am erhöhten Erysipelrisiko erkennbar ist (Herpertz, 2013). Bemerkenswert ist auch die reduzierte lokale Tumorsurveillance, wie sie nach Latenzzeiten von 10-12 Jahren als multilokuläre, zunächst als harmlose Hämatome erscheinende Hämangiosarkome (Stewart-Treves-Syndrom) offenkundig wird (Marsch, 1980, 1987).

Das chronische Lymphödem kann man als Risiko-Terrain für bakterielle Infektionen, für das maligne Hämangiosarkom, auch für andere reaktive gewebliche Veränderungen, klassischerweise Fibrosen, aber auch für die Akkumulation lipidspeichernder Makrophagen ansehen (Ruocco et al., 2009; Danz et al., 2005; Danz et al. 2012). Immerhin weist unser Patientengut einen Fall von Stewart-Treves-Syndrom unter den 500 lymphologischen Fällen innerhalb des 5-jährigen Beobachtungszeitraums aus.

Benda und Svestkova (1993) ermittelten folgende Prävalenzen bei chronischen Lymphödem: Mykosen 9,0%, Ekzeme 8,9%, Papillomatosis lymphostatica 10,6%. Unsere Ergebnisse bestätigen diese relativen Häufigkeitsangaben.

Bei der Analyse der dermatologischen Komplikationen und lymphödem-assoziiierter Dermatosen (das Lymphödem als eine mögliche ätiologische Ulkus-Ursache, so Jockenhöfer et al., 2014) wurden in dieser Studie Unterschenkel-Ulzera bewusst nicht berücksichtigt. Im untersuchten Patientengut waren die Ulzera meist sehr ausgeprägt (häufig als Gamaschenulzera) und verschiedener, zumeist venöser oder komplexer Genese. Das chronische Lymphödem allein führt im Gegensatz zu chronisch-venöser Insuffizienz zu keinem tiefen Gewebedefekt (Schuchhardt, persönliche Auskunft 03/2015).

5.3 Analyse des primären Aufnahmegrunds lymphologisch Erkrankter

Um die Korrelation zwischen lymphologischen Erkrankungen und dem primären Aufnahmegrund dieser Patienten vereinfacht zu prüfen, wurden drei Subgruppen gebildet:

I Subgruppe: Lymphologische Erkrankungen (inklusive lymphödem-assoziierte Dermatosen) als Hauptdiagnose sind im untersuchten Zeitraum bei 10,4% aller lymphologisch geprägten Fälle registriert worden. Am häufigsten war ein sekundäres

chronisches Lymphödem (I89.0) mit 6,4%, gefolgt von Papillomatosis lymphostatica mit 2,4%, letztere Gruppe sicher mitbedingt durch die bekannte diesbezügliche operative Kompetenz der hiesigen Hautklinik.

Ein Phlebödem wurde kein einziges Mal als Hauptdiagnose deklariert, obwohl diese Art des Beinödems sicher am häufigsten in der „ambulanten Bevölkerung“ vorkommt (Herpertz und Netopil, 2010). Dies lässt sich einerseits dadurch erklären, daß die Patienten mit Phlebödem bei einer CVI ausschließlich aufgrund eines Unterschenkel-Geschwürs (also erst mit dessen ultimativer schwerer Komplikation) oder mit einem kombinierten Phlebo-Lymphödem stationär in die Universitäts-Hautklinik aufgenommen wurden. Andererseits hat das Phlebödem keine eigene ICD-Nummer. Das Phlebo-Lymphödem wird hauptsächlich als Nebendiagnose kodiert, wenn überhaupt, weil es nicht erlös-erhöhend ist.

II Subgruppe: Lymphologische Erkrankungen (insbesondere chronisches Lymphödem) traten als Nebendiagnose auf, wobei die Hauptdiagnose in einem kausalen oder konsekutiven Zusammenhang mit der lymphologischen Erkrankung stand (die Hauptdiagnose wurde als eine *lymph-assoziierte* Erkrankung bezeichnet).

Die Ergebnisse zeigen folgende Verteilung innerhalb aller lymphologisch erkannten stationären Fälle:

- Erysipel/tiefe Weichgewebeeinfektion: 26,8%
- Rezidiv-Erysipel 6,4%
- malignes Melanom 21,4%
- Ulcus cruris/Ulcera crurum 19,2%

Somit wurde $\frac{1}{3}$ der Patienten mit lymphologischen Erkrankungen zunächst alleinig wegen akuter, rezidivierender und protrazierter bakterieller Infektionskrankheiten als dermatologische Lymphödem-Komplikationen aufgenommen. Diese waren zumeist schwerwiegender (wie Erysipel, Rezidiv-Erysipel), gar auch lebensbedrohlicher Art (Phlegmonen/tiefe Weichgewebeeinfektionen). Ein alleiniges chronisches, zumeist einfach erkennbares, progredientes und sowohl körperlich wie auch psycho-sozial erheblich einschränkendes chronisches Lymphödem stellte eine seltene Indikation zur stationären Aufnahme dar. Hier stellt sich die Frage nach den Kosten der stationären Behandlung dieser Komplikationen versus Kosten der therapeutisch-präventiven Maßnahmen wie regelmäßige und suffiziente KPE im ambulanten Bereich. Diese Frage zum Umfang und Kosten einer lymphologischen Versorgungsmedizin ist allerdings nicht Gegenstand dieser Studie.

Zum Thema Versorgungsqualität des Lymphödems gibt es immer noch wenig Daten (Herberger et al., 2013). Moffat et al. (2003) wiesen auf Defizite und Divergenzen in der Versorgung der Lymphödempatienten in London hin (36% Lymphödempatienten ohne bisherigen adäquater Therapie) und konstatierten, daß ein evidenzbasiertes Management schwach sei, dadurch larvierte, also bislang unbekannte Langzeit-Gesundheitskosten die Folge wären. Weiterhin wird bemängelt, daß Patienten mit einem nicht tumor-bedingten Lymphödem (versus tumor-assoziiertes Lymphödem) wenig beachtet und versorgt, somit diskriminiert würden.

Die Versorgungsqualität deutscher Lymphödempatienten im Raum Hamburg wurde durch das renommierte Team von M. Augustin im Rahmen der Studie „LEOS“ (The LymphEdema Outcomes Study) untersucht (Herberger et al., 2013; Blome et al., 2013). Es wurde eine beachtliche Vielzahl von Fehldiagnosen, verzögerten Diagnosestellungen und therapeutischen Defizite registriert.

Chronische Lymphödeme sind naturgemäß chronisch-persistierende, gar hinsichtlich gravierender Komplikationen auch potentiell lebensbedrohliche Erkrankungen. Unbehandelt resultieren auch physische, emotionale und soziale Komplikationen (Blome et al., 2013; Herberger et al., 2013). Infektionen, Tumore, Schmerzen, eingeschränkte Beweglichkeit, orthopädische Komplikationen, Arbeitsunfähigkeit, Einschränkung der Lebensqualität und letztlich auch der individuellen Ästhetik implizierten enorme Sozial- und Gesundheitskosten (Moffat et al., 2003; Blome et al., 2013). Diese entstehen durch notwendige interventionistische stationäre Behandlungen, häufig notwendige und langfristige antibiotische Systemtherapien, Schmerzmittel und die bei Lymphödem unwirksamen und somit nicht indizierten, allerdings bei 8% in der englischen Studie bei Lymphödempatienten regelmäßig verschriebenen Diuretika (Moffat et al., 2003). Auf der anderen Seite der finanziellen gesundheitspolitischen Waage stehen die zeitaufwändige, regelmäßige und lebenslange KPE (wie Moffat et al. 2003 proklamierten: „*regularly and continuously*“) und dazu notwendige Materialien.

Hirsch (2015) zählt die gesundheitspolitischen Schwierigkeiten bei Lymphödempatienten in Deutschland auf:

- ein fehlender Risikostrukturausgleich (schweregradabhängiger Versorgungsaufwand wird durch die ICD-10 Kodierung gar nicht abgebildet)
- die Finanzierung der stationären und ambulanten Behandlung erfolgt aus unterschiedlichen Quellen
- die Polstermaterialien sind nicht verordnungsfähig, wodurch eine hohe Zuzahlung durch Patienten (meistens bereits arbeits- oder erwerbsunfähig) erforderlich ist, was die Therapietreue einschränkt.

Somit fordert er von den Kostenträgern eine Sensibilität für das Krankheitsbild „chronisches Lymphödem“, um ein sinnvolles lymphologisches Versorgungsangebot mit wirtschaftlichen Komponenten zu erzielen.

Damit das Gesundheitssystem die Kosten der Komplikationen à la longue einsparen könnte, sollte eine Versorgung der Lymphödempatienten frühzeitig, richtig und komplex sein. Ein polnisches Sprichwort sagt: „Der Geizige verliert doppelt“, welches recht gut die aktuelle Gesundheitspolitik der Kostenträgern hinsichtlich der Lymphödempatienten in Deutschland widerspiegelt.

III Subgruppe: lymphologische Erkrankungen traten als Nebendiagnose auf, wobei die Hauptdiagnose in *keinem* Zusammenhang mit lymphologischen Erkrankungen stand, so daß diese als reine Zufallsdiagnosen erfasst wurden.

Die Ergebnisse zeigen, daß relative Häufigkeiten an allen lymphologisch erkannten Fällen verständlicherweise gering waren:

- Autoimmundermatosen 1,4%
- Arzneimittelexantheme und Intoleranzreaktionen 1,4%
- Psoriasis vulgaris 1%

In der deutschsprachigen Literatur liegen diesbezüglich keine Vergleichsdaten vor.

5.4 Könnte ein Algorithmus, genutzt am stationären Aufnahmetag die Erst-Erkennung einer lymphologischen Krankheit, Einleitung oder Optimierung einer spezifischen Therapie sowie die Überleitung in die weitere ambulante Behandlung fördern?

Die Ergebnisse zeigen, daß wir im Jahr 2013 bei der Hälfte aller Fälle (N=71) erstmalig eine lymphologische Erkrankung ermittelten („Dunkelziffer“-Patienten). Bei etwa 65% dieser Fälle wurde erstmals eine suffiziente lymphologisch-orientierte Therapie stationär begonnen. Somit wurden diese eindeutig langfristig therapiebedürftigen Patienten frühzeitig mit dem fortan kontinuierlich anzuwendenden KPE-Therapiekonzept vertraut gemacht. Dies sollte die Therapietreue (“Adhärenz”) fördern. Dazu wurde in fast 80% der lymphologischen “Neuentdeckungen” eine erstmalige lymphologische Therapieempfehlung für die ambulante Fortführung gegeben. Somit hatte die Universitäts-Hautklinik Halle (Saale) nicht nur eine “Reusenfunktion” zur Erkennung therapiebedürftiger chronischer Lymphödempatienten, sondern

sinnvollerweise auch eine Starterfunktion für die KPE und Überleitung der Patienten in eine sachgerechte ambulante Weiter-, besser Dauerbetreuung wahrgenommen.

An der Versorgung lymphologischer Patienten in Deutschland sind Ärzte (in Praxen, Krankenhäusern, Universitätskliniken, Fachkliniken, Reha-Kliniken), Lymphdrainagetherapeuten, Orthopädietechniker, Sanitätshäuser, Krankenkassen und ambulante Lymphnetzwerke beteiligt (Gültig, 2009). Jede Zelle dieser Versorgungskette sollte ihre Kompetenzen auf hohem Niveau einbringen, um den langfristigen Behandlungserfolg des Lymphödempatienten zu erreichen und erhalten zu können. Die Kommunikation, enge Zusammenarbeit, qualitätskontrollierte Strukturen und geregelte Abläufe zwischen stationären und ambulanten Säulen gewährleisteten gute Behandlungsergebnisse. Die lymphologische Versorgung in Deutschland, zumindest in der Fläche, wird derzeit als noch unzureichend angesehen (Lulay, 2012). Die Möglichkeiten der lymphologischen Versorgungskette erscheinen keineswegs als ausgeschöpft. Zielgerichtete, den klinischen und ambulanten Bereichen integrierende Versorgungskonzepte für Lymphödempatienten stehen deshalb immer noch auf der Tagesordnung. Eine bundesweit strukturierte, auf aktualisierter Leitlinie basierte interdisziplinäre Zusammenarbeit mit dem Mittelpunkt dieser chronisch Kranken ließe optimale therapeutische Ergebnisse erwarten. So ergäbe sich auch für die Kostenträger eine langfristig spürbare „Win-Win“-Situation (Lulay, 2012). Rezente und gut begründete Vorschläge für verbesserte ambulante Versorgungsstandards in Lymphdrainagepraxen (Pritschow, 2014), sogenannten Lymphnetzen (Gültig und Pritschow, 2011) und Arztpraxen (Gültig, 2009; Schrader 2011) liegen vor.

In der stationären und ambulanten medizinischen Tätigkeit sollte die lymphologische Qualifizierung der Ärzte verbessert werden, gar bei vertiefter und langfristiger Erfahrung auch die Anerkennung einer Zusatzbezeichnung „Lymphologe“ möglich sein. Dies bedeutete nicht nur eine zukünftige Minimierung der flächenhaft erkennbaren Versorgungslücke in Deutschland, sondern wäre auch ein innovativer Schritt für medizinische Standards weltweit (Gültig, 2009). Folgerichtig wird anhaltend eine Entscheidung über einen gestellten Antrag bei der Bundesärztekammer angemahnt, die seit 2003 bestehende Version der Muster-Weiterbildungsordnung (MWBO) für die Zusatzweiterbildung Lymphologie zu legitimieren. Das ärztliche Verbesserungspotential erstreckte sich gleichermaßen auf den stationären und ambulanten Bereich.

Bei fast der Hälfte der lymphologischen Fälle im Behandlungsjahr 2013 wurden anamnestische Lücken bezüglich der ambulanten KPE registriert. Diese Defizite

ergaben sich aus fehlenden standardisierten Abläufen am Aufnahmetag. Ein Verbesserungspotential könnte ein Aufnahmetag-Algorithmus bieten, um die folgenden Abläufe im stationären Bereich einer Universitäts-Hautklinik zu optimieren und Fehler schon am Aufnahmetag zu erkennen und auszuschließen. Die Analyse der Krankenakten (ohne Anwendung eines standardisierten Algorithmus) zeigte, daß die ärztliche Dokumentation lymphologischer Patienten nicht ausreichend vollständig und sorgfältig geführt wurde. Somit ergaben sich viele Lücken sowohl in anamnestischen Details, als auch bei der Patientenuntersuchung. Viele, durchaus wichtige patientenbezogene Daten wurden offenbar aus Zeitgründen nicht dokumentiert.

Deshalb schlagen wir die Anwendung eines Algorithmus für den Aufnahmetag in eine Hautklinik vor. Dessen Durchführung nimmt für bereits bekannte lymphologische Patienten längstens 5 Minuten, für bislang unbekannte etwa 10 Minuten in Anspruch. Wesentliches Ziel des Algorithmus ist eine strukturierte, schematische und lückenlose Registrierung lymphologisch Erkrankter. Diese sorgte bereits frühzeitig für eine diagnostische Übersicht und bereitete therapeutische Entscheidungen mit notwendiger Langzeitwirkung vor. Damit sollte ein Stationsarzt/eine Stationsärztin einer Universitäts-Hautklinik vor allem bereits vorhandene, aber bisher nicht erkannte chronische Lymphödeme („Rasterfahndung nach den Dunkelziffer-Patienten“) erkennen können. So könnten die stationären dermatologischen Patienten „Screening-Subjekte“ einer lymphologischen Diagnose- und Therapiebedürftigkeit darstellen. Die derart Erkannten könnten in ein multimodales Therapiekonzept mit Langzeitmonitoring in Form eines ambulanten interdisziplinären Gefäßzentrum mit lymphologischer Kompetenz (Gefäßchirurgen, Angiologen, Phlebologen, Dermatologen) oder bereits erkennbar wirksamer Lymphnetze (mit lymphologisch zu versierenden oder bereits versierten Haus- und/oder niedergelassenen Hautärzten, Physio-/Lymphtherapeuten und spezifischen Sanitätshäusern) unmittelbar einbezogen und somit in eine unabdingbare ambulante Betreuung übergeleitet werden. Diese dauerhafte therapeutische Begleitung wäre sicherzustellen, weil mit lymphologischer Kompetenz und früher Vertrauensbildung die Patientenadhärenz und Effektivität der langwierigen Therapie steigen, was der Gefahrenabwehr und offenkundig auch langfristig der Kostenminimierung diene. Nach Einleitung der KPE werden die Patienten mit der Bewältigung ihrer lebens einschränkenden Erkrankung konfrontiert. Die frühzeitig erkennbare Effekte der KPE sorgen für Adhärenzinduktion und Minderung der somatopsychischen Folgen, der alltäglichen Probleme und der drohenden oder der bereits eingetretenen Pflegebedürftigkeit. Eine regelmäßige KPE schont Lymphödempatienten vor diversen Komplikationen (zum Beispiel muskulären Verspannungen, orthopädischen Problemen). Die Patienten spüren schnell, daß das

Gewicht der betroffenen Extremität(en) erheblich abnimmt, was ein Gütezeichen für die sachgerechte Therapie darstellt.

Weiterhin erscheinen aus praktischer Erfahrung die ärztlichen Kenntnisse und die Fertigkeiten in der korrekten Rezeptierung von Kompressionsmaterial „Bestrumpfung“ erheblich verbesserungsbedürftig.

Zu guter Letzt im Rahmen der neuen heilungsorientierten Richtung in der Medizin, sogenannter „integrativer Medizin“, die sich auf der ganzen Person konzentriert (inklusive ihr Lebensstil) werden sich neue therapeutische Möglichkeiten zeigen. Beispielweise für Lymphödempatienten wird eine auf Yoga und Ayurveda basierende und ein Lymphödem mindernde Selbsthilfe propagiert (Ryan, 2013; Aggithaya et al., 2015). Ryan (2013) stellt eine Hypothese ein, daß Yogabewegungen und Atemübungen die Lymphzirkulation anregen können und die Kräuter eine Hautentzündung reduzieren und antibiotisch wirken, was schließlich die Kosten der evidenzbasierten Medizin (EBM) reduzieren kann.

5.5 Limitationen der Arbeit

Zu den Limitationen der Arbeit gehören nicht so seltene unzureichende Patientendokumentationen. Datenlücken wurden durch die retrospektive Ermittlungsmethode bedingt in den Anamnesen und Aufnahmebefunden ersichtlich:

- bisherige Dauer der lymphologischen Erkrankung,
- bisherige KPE (bei fast der Hälfte der erkannten lymphologischen Fälle im Jahr 2013 fehlten diesbezügliche Angaben in den Krankenakten)
- zur medikamentösen Erysipel-Prophylaxe
- zu spezifischen Hautbefunden (z.B. Stemmer'sches-Zeichen)

Standardisierte Dokumentationsbögen (hier: unser Vorschlag eines Algorithmus für den Aufnahmetag, auch: aktuelle Entstehung eines durch den MDK Hessen gestützten standardisierten Diagnosen- und Befundbogen für lymphologisch versierte Ärzte/innen) (Miller, 2015) sind eine geeignete Antwort auf die erkannte bisherige Dokumentationsschwäche.

Von den 500 lymphologischen Fällen wurden 200 wegen einer interventionisbedürftigen bakteriellen Infektion mittelschwerer Art (Erysipel, Rezidiv-Erysipel, Weichgewebeinfektion) stationär aufgenommenen und dabei als durch ein chronisches Lymphödem belastete Patienten erkannt. Die sehr geringe Zahl derer, die dabei als *primäre* Lymphödeme kategorisiert wurden (0,68%, überwiegend als

sporadische, dysontogenetisch bedingte Fälle angesehen), ist möglicherweise durch eine nicht ausreichende ärztliche Kenntnis bedingt. Herpertz (2013) jedenfalls taxiert den Anteil primärer Lymphödeme auf 1/3 aller chronischer Lymphödeme. Außerdem werden heute mehr und mehr genetische, damit hereditäre Ursachen von primären Lymphödemem erkannt, die zu unterschiedlichen Zeitpunkten im Leben durch verschiedene Einflüsse klinisch manifestiert, deshalb bei oberflächlicher Analyse inkorrekt als „sekundäre Lymphödeme“ klassifiziert werden (Connell et al., 2013; Mortimer, 2014).

6 Zusammenfassung und Ausblick

Lymphologische Krankheitsbilder sind bis heute, selbst im medizinischen Bereich „stiefmütterlich“ betrachtet und die derart Betroffenen auch gesundheitspolitisch diskriminiert. Somit geraten diese derzeit, selbst in Mitteleuropa, nicht selten in eine medizinische *Versorgungslücke*. Die wesentlichen lymphologischen Krankheitsbilder werden bisher keiner traditionellen Fachdisziplin zugeordnet, allerdings werden lymphologische Patienten aufgrund ihrer dermatologischen Komplikationen (wie Erysipele und Rezidiv-Erysipele, Stauungsdermatitis, irritative oder allergische Kontaktekzeme, Papillomatosis lymphostatica) durch Dermatologen wahrgenommen und bestenfalls einer adäquaten lymphologischen Therapie zugeführt (zumeist wegen eines chronischen Lymphödems: Komplexe Physikalische Entstauung). Somit ergab sich die Frage, wie die aktuelle Versorgungslage hinsichtlich lymphologischer Erkrankungen ist (auch im Hinblick auf die Überleitung von der stationären in die ambulante Versorgung) und welche Rolle eine universitäre Hautklinik in der Erst-Erkennung, diagnostischer Validierung und Therapie bei lymphologischen Erkrankungen spielen könnte und sollte.

Die dargestellte retrospektive Studie erfasste 376 lymphologischer Patienten (mit 500 lymphologischen stationären Fällen) der Universitätsklinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie in Halle (Saale) in einem rezenten 5-jährigen Zeitraum. Sie ist damit die bisher größte systematische Untersuchung zu der *Häufigkeit*, den *Dunkelziffern* und der *Versorgungsqualität* lymphologisch Erkrankter in einer Universitäts-Hautklinik.

Im Zeitraum von 2009 bis 2013 hatten lymphologische Erkrankungsfälle einen Anteil von 6-7% am gesamten stationären Patientengut (etwa 7500 Fälle) der hiesigen Hautklinik. Das sekundäre chronische Lymphödem (189.0) war mit 3,5% die häufigste lymphologische Erkrankung. Dies bedeutet, gemessen an Daten der Gesundheitsberichterstattung des Bundes, einen zeitgleichen Anteil von etwa 37% aller vollstationären Fälle mit sekundärem Lymphödem in Sachsen-Anhalt und 1,6% bundesweit.

Das sekundäre Lymphödem war mit 53,1% die häufigste Krankheitsentität der 500 stationären lymphologischen Fälle. Die tumor-assoziierten Lymphödeme im Behandlungsjahr 2013 machten 33,8% aller lymphologischen Fälle aus. In der Gruppe von kombinierten Lymphödeme war das Phlebo-Lymphödem bei chronisch-venöser Insuffizienz mit 21,5% am häufigsten.

Hinsichtlich des primären Aufnahmegrundes in die Hautklinik von allen lymphologisch erkannten Fällen (im Sinne einer Hauptdiagnose) traten originäre lymphologische

Erkrankungen bei 10,4% auf, die lymph-assoziierte Erkrankungen stellten mit 83% die herausragende größte Gruppe dar (wobei die Erysipele, Rezidiv-Erysipele, Phlegmonen/tiefe Weichgewebeeinfektionen mit 26,8% in der Subgruppe am häufigsten waren). Hingegen traten nicht-lymph-assoziierte Erkrankungen (Autoimmundermatosen, Arzneimittellexantheme, Intoleranzreaktionen etc.) als Hauptdiagnose nur in etwa 7% auf.

Die häufigsten dermatologischen Komplikationen und lymphödem-assoziierten Dermatosen bei unseren lymphologischen Fällen waren Erysipele, Rezidiv-Erysipele, Phlegmonen/tiefe Weichgewebeeinfektionen (40%). 8% aller 500 lymphologischen Fälle boten eine Papillomatosis lymphostatica und damit eine operative Indikation.

Es konnte gezeigt werden, daß fast die Hälfte der Fälle mit einer vorliegenden Lymphgefäßerkrankung bis zur Aufnahme in die Hautklinik im Jahr 2013 ihre lymphologische Diagnose noch nicht kannte und keine lymphologisch-orientierte Therapie erhalten hatte. In dieser Gruppe ermittelten wir somit erstmalig eine lymphologische Erkrankung und leiteten die notwendige Behandlung (Komplexe Physikalische Entstauung) bereits stationär ein (= 65%). Fast 80% dieser neuentdeckten lymphologisch Erkrankter erhielten eine erstmalige lymphologische Therapieempfehlung für die ambulante Fortführung. Somit hatte der stationäre Betrieb der Universitäts-Hautklinik Halle (Saale) eine Funktion als "Reuse" zur Erkennung therapiebedürftiger chronischer Lymphödempatienten, als Starter für die Komplexe Physikalische Entstauung und die Überleitung dieser Patienten in eine sachgerechte ambulante Dauerbetreuung wahrgenommen.

Versorgungsdefizite waren aus fehlenden standardisierten Abläufen am Aufnahmetag erkennbar und könnten hinfert durch eine algorithmus-basierte Aufnahme-prozedur ausgeglichen werden. Dazu wurde ein Algorithmus für den Aufnahmetag (in einer Hautklinik) entwickelt, um die stationären, vordergründig dermatologischen Patienten ohne zeitliche Verzögerung als „Screening-Subjekte“ einer lymphologischen Diagnose- und Therapiebedürftigkeit zu erkennen (ermittelter Zeitaufwand: 5 bis maximal 10 Minuten) und die derart lymphologisch Erkannten, besonders die „Neu-Entdeckten“, in ein multimodales Therapie-konzept mit Langzeitmonitoring einzubeziehen. Dazu könnten integrierte Versorgungseinrichtungen z.B. klinikbasierte Gefäßzentren inklusive Lymphologie-Kompetenz und seit Jahren zunehmend etablierte ambulante Lymphnetze (Ärzte, Physio-/Lymphtherapeuten, Orthopädietechniker, Sanitätshäuser) dienlich sein.

Daraus resultieren folgende *Forderungen zur optimierten Versorgung*, insbesondere der bislang nicht diagnostisch erkannten Patienten mit Lymphgefäßerkrankungen, die fast ausschließlich ein chronisches Lymphödem bieten:

- (Erst-)Erkennung („Rasterfahndung nach lymphologischen Dunkelziffer-Patienten“ anhand eines Aufnahmetag-Algorithmus)
- Diagnose-Bildung/Sicherung
- therapeutische Wegweisung (Einleitung/Fortsetzung der KPE sowie operative Dermatologie bei Papillomatosis lymphostatica)
- sichere Überleitung in die ambulante Dauerbetreuung (interdisziplinäres Gefäßzentrum mit lymphologischer Kompetenz und Lymphnetzwerke), inklusive korrekte Rezeptierung der Kompressionsmaterialien (Binden, Strümpfen, Strumpfhosen).

7 Literaturverzeichnis

Aggithaya MG, Narahari SR, Ryan TJ (2015) Yoga for correction of lymphedema's impairment of gait as an adjunct to lymphatic drainage: A pilot observational study. *Int J Yoga* 8:54-61.

Altmeyer P, Paech V: Die Online-Enzyklopädie der Dermatologie, Venerologie, Allergologie und Umweltmedizin. Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2015, www.enzyklopaedie-dermatologie.de; 01.03.2015

Arbter PA: 50 Jahre Entwicklung des dermatologischen Krankengutes der Hautklinik der Städtischen Krankenanstalten Krefeld 1942 – 1991. Düsseldorf, Univ., Med. Fak., Diss., 2005.

Baumeister RGH, Seifert J (1981) Experimental basis and first application of clinical lymph vessel transplantation of secondary lymphedema. *World J Surg* 5:401-407.

Baumeister RG, Frick A (2003) The microsurgical lymph vessel transplantation. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 35:202-209.

Benda K, Svestkova S: Incidence rate of recurrent erysipelas in our lymphedema patients. 14th International Congress of Lymphology. International Society of Lymphology, Witte MH, Witte CL (Hrsg.), Washington D.C., 1993, pp. 519-522.

Blome C, Sandner A, Herberger K, Augustin M (2013) Lymphedema – the long way to diagnosis and therapy. *Vasa* 42:363-369.

Brauer WJ, Weissleder H (2002) Methodik und Ergebnisse der Funktionslymphszintigraphie: Erfahrungen bei 924 Patienten. *Phlebologie* 31:118-125.

Brunner U, Frei-Fleischlin C (1993) Gegenwärtiger Stand der kombinierten physikalischen Entstauungstherapie beim primären und sekundären Lymphödem der Beine. *Vasa* 22:8-18.

Bundesärztekammer (Muster-)Weiterbildungsordnung 2003 - in der Fassung vom 28.06.2013. S. 74, 64, 181.

Connell FC, Gordon K, Brice G, Keeley V, Jeffery S, Mortimer PS, Mansour S, Ostergaarde P (2013) Primary lymphoedema: casual genes and their induced mechanisms. *Clin Genet* 84: 303–314.

Cornely M (2006) Lymphologie. *J Dtsch Dermatol Ges* 7:564-579.

Danz B, Hellmann A, Stadie V, Dunst J, Richter C, Marsch WC, Helmbold P (2005) Radiotherapy in multilocalized lymphedema-associated angiosarcoma. *Eur J Dermatol* 15:474-477.

Danz B, Stadie V, Marsch WCh, Fiedler E (2012) Lymphostatic xanthomatosis: Localized xanthomas in primary lymphedema. *J Dermatol* 39:805-806.

Diagnostik und Therapie der Lymphödeme. Leitlinien der Gesellschaft Deutschsprachiger Lymphologen (GDL), Stand 01.04.2009, gültig bis 30.04.2014, www.awmf.org/leitlinien/detail/II/058-001.html; 03.12.2014

Döller W (2013) Möglichkeiten der chirurgischen Therapie des Lymphödems. *Wien Med Wochenschr* 163:177-183.

Eales NB (1974) The history of the lymphatic system, with special reference to the Hunter-Monro controversy. *J Hist Med Allied Sci* 29:280-294

Fontane T: *Gesammelte Werke*, 3. Band, Effi Briest. Nymphenburger Verlagshandlung, München, 1979, S. 9-10.

Földi E (2012) Therapie des Lymphödems. *Hautarzt* 63:627-633.

Földi E, Kárpáti S (2014) Reflections on the very beginning of clinical and scientific lymphology. The role of Hungarian medicine. *Lymph Forsch* 18:97-98.

Földi M (2004) Das vernachlässigte Gefäßsystem – 4,5 Millionen Deutsche leiden an Lymphödemen. *MMW Fortschr Med* 146:23-24.

Gesundheitsberichterstattung des Bundes: Diagnosedaten der Krankenhäuser ab 2000 (Eckdaten der vollstationären Patienten und Patientinnen), www.gbe-bund.de; 14.12.2013

Gethin G, Byrne D, Tierney S, Strapp H, Cowman S (2012) Prevalence of lymphoedema and quality of life among patients attending a hospital-based wound management and vascular clinic. *Int Wound J* 9:120-125.

Gültig O (2009) Bedeutung der curricularen lymphologischen Weiterbildung niedergelassener Ärzte. *Lymph Forsch* 13:55-57.

Gültig O, Pritschow H (2011) Lymphnetze – goldener Schlüssel für die ambulante lymphologische Versorgung. *Lymph Forsch* 15:78-80.

Helm J, Stukenbrock K: *Anatomie. Sektionen einer medizinischen Wissenschaft im 18. Jahrhundert* [Internationales Abraham-Vater-Symposium, Wittenberg, November 2001]. Steiner, Stuttgart, 2003.

Herberger K, Blome C, Sandner A, Altheide F, Heyer K, Münter KC, Gottlieb WR, Augustin M (2013) Quality of care of patients with chronic lymphoedema in Germany. *Dermatology* 226:238-246.

Herpertz U, Netopil B (2010) Studie über die Qualität der ambulanten Versorgung von Ödempatienten in Deutschland 2007. *Lymph Forsch* 14:31-34.

Herpertz U: Ödeme und Lymphdrainage. Diagnose und Therapie. 5 Aufl. Schattauer, Stuttgart, 2013, S. 92, S.106, S. 58, S.157, S. 164.

Heyer K, Blome C, Augustin M (2011) Ergebnisse der Versorgungsstudie LEOS – Lymphödeme im Großraum Hamburg. 10. Deutscher Kongress für Versorgungsforschung. 18. GAA-Jahrestagung. Köln, 20-22.10.2011. Düsseldorf, German Medical Science GMS Publishing House.

Hirsch T (2015) Vom Lymphnetz zum Versorgungsvertrag. Phlebologie 44:26-28.

ICD-10-GM 2014 Onlineversion, www.dimdi.de; 30.11.2014.

Jockenhöfer F, Gollnick H, Herberger K, Isbary G, Renner R, Stücker M, Valesky E, Wollina U, Weichenthal M, Karrer S, Kuepper B, Roesch A, Dissemond J (2014) Aetiology, comorbidities and cofactors of chronic leg ulcers: retrospective evaluation of 1 000 patients from 10 specialised dermatological wound care centers in Germany. Int Wound J ISSN 1742-4801.

Kingston D, Seal DV (1990) Current hypotheses on synergistic microbial gangrene. Br J Surg 77:260-264.

Klode J, Klötgen K, Körber A, Schadendorf D, Dissemond J (2010) Polidocanol foam sclerotherapy is a new and effective treatment for post-operative lymphorrhea and lymphocele. J Eur Acad Dermatol Venerol 24:904-909.

Kromayer E (1891) Lymphbahnen und Lymphcirculation der Haut. Monatsh Prakt Dermatol 13:359–364.

Lulay GR (2012) Versorgungssituation der Patienten mit chronischen Lymphödemerkrankungen in Deutschland. Gefäßchirurgie 17:194-199.

Lulay GR (2013) Lymphödem, Diagnostik und Therapie. Chirurg 84:607-618.

Lymphoedema Framework. Best Practice for the Management of Lymphoedema. International consensus. London: MEP Ltd, 2006.

Mann Thomas: Der Zauberberg. Fischer Taschenbuchverlag, Frankfurt am Main, 1991, S.366.

Marsch WC (1980) Angiosarkom bei chronischem Lymphödem der unteren Extremität. Med Welt 31: 585-587.

Marsch WC (1987) Das Stewart-Treves-Syndrom: ein Hämangiosarkom bei chronischem Lymphödem. Ultrastrukturelle Analyse differenter klinischer Entwicklungsstadien. Hautarzt 38:82-87.

Miller A (Hrsg.): Lymphologie Geschichte, Gegenwart und Zukunft, Festschrift für Dr. med. Christian Schuchhardt anlässlich seines 70. Geburtstages. Viavital Verlag, Köln, 2015, S.22.

Moffatt CJ, Franks PJ, Doherty DC, Williams AF, Badger C, Jeffs E, Bosanquet N, Mortimer PS (2003) Lymphoedema: an underestimated health problem. *Q J Med* 96:731–738.

Moore W: *The knife man*. Bantam Books, 2005, London, pp. 148-9, 157-9, 167-9.

Mortimer PS (2014) Primary lymphoedema: casual genes and their induced mechanisms. *Lymph Forsch* 18:99.

Neuhüttler S, Brenner E (2006) Beitrag zur Epidemiologie des Lymphödems. *Phlebologie* 4:181-187.

Olszewski WL (2013) Lymphovenous microsurgical shunts in treatment of lymphedema of lower limbs: a 45-year experience of one surgeon/one center. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 45:282-290.

Pritschow H, Schuchhardt C (Hrsg.): *Das Lymphödem und die Komplexe Physikalische Entstauungstherapie*. 3. erw. Aufl. Viavital Verlag, Köln, 2010, S.41, 54.

Pritschow H (2014) Spezial-Qualifizierungsangebot „Ambulante Lymphologie auf Fachklinikniveau“. *Lymph Forsch* 18:41-43.

Protokoll der Mitgliederversammlung der Deutschen Gesellschaft für Lymphologie e.V. 04.10.2014, *Lymph Forsch* 18:114-116.

Rabe E, Pannier-Fischer F, Bromen K, Schuldt K, Stang A, Poncar Ch, Wittenhorst M, Bock E, Weber S, Jöckel KH (2003) Bonner Venenstudie der Deutschen Gesellschaft für Phlebologie. *Phlebologie* 32:1-14.

Rabe E, Gerlach HE: *Praktische Phlebologie*. Thieme, Stuttgart, 2006, S.6.

Rucigaj TP, Leskovec NK, Zunter VT (2010) Lymphedema following cancer therapy in Slovenia: a frequently overlooked condition? *Radiol Oncol* 44:244-248.

Ruocco V, Brunetti G, Puca RV, Ruocco E (2009) The immunocompromised district: a unifying concept for lymphoedematous, herpes-infected and otherwise damaged sites. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 23:1364–1373.

Ryan TJ (2013) Integrative medicine selects best practice from public health and biomedicine. *Indian J Dermatol* 58:132–141.

Schuchhardt C, Wittlinger H, Rabe H: *Eine kleine Geschichte der Lymphologie*. Viavital Verlag, Köln, 2003, S. 12, 25, 45, 48.

Schrader K (2011) Lymphologie BVL/DGL und lymphologische Schwerpunktpraxis BVL/DGL - Neues Versorgungskonzept ambulante Lymphologie des Berufsverbandes der Lymphologen. *Lymph Forsch* 15:87-90.

Stüttgen G, Schaefer H: Funktionelle Dermatologie. Springer, Berlin- Heidelberg- New York, 1974.

Ure C, Döller W (2011) Extremitätenlymphödem – Diagnosesicherung durch einen diagnostischen Algorithmus. Z Gefässmed 8:5-8.

Vaillant L, Gironet N (2002) Infectious complications of lymphedema. Rev Med Interne 23:403-407.

Wallmichrath J, Baumeister R, Giunta RE, Notohamiprodjo M, Frick A (2012) Update on special surgical approaches in the therapy for lymphedemas. Handchir Mikrochir Plast Chir 44:334-342.

Weissleder H, Schuchhardt C (Hrsg.): Erkrankungen des Lymphgefäßsystems. 5. Aufl. Viavital Verlag, Köln, 2011. S. 17, 53, 74, 180, 626.

WHO (1984) Lymphatic filariasis. WHO Technical Report 702, pp.1-112.

Wohlrab J, Herrmann A, Marsch WC (2000) Papillomatosis lymphostatica – Ätiopathogenese, klinische Erscheinungsbilder, Diagnostik und Therapie. Lymph Forsch 4:61-68.

8 Anhang

8.1 Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Lymphologische Versorgungskette für die ambulante Behandlung von Lymphödempatienten

Abbildung 2: Flussdiagramm für Rekrutierung lymphologisch Erkrankter in der Universitäts-Hautklinik Halle (Saale)

Abbildung 3: Patienten- und absolute Fallzahl lymphologischer Erkrankungen in der Universitäts-Hautklinik in Halle (Saale)

Abbildung 4: Aufnahmetag-Algorithmus für Lymphödemerkrankungen

8.2 Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Prävalenzschätzungen von Lymphödemem in Deutschland

Tabelle 2: Basisdiagnostik des Lymphödems

Tabelle 3: Lymphologische Diagnosen im ICD-10-Klassifikationssystem

Tabelle 4: Altersverteilung- Mittelwert der erfassten Patienten

Tabelle 5: Häufigkeit lymphologischer Erkrankungen im stationären Patientengut der Universitäts-Hautklinik Halle (Saale)

Tabelle 6: Häufigkeit der tumor-assoziierten Lymphödeme im Jahr 2013

Tabelle 7: Häufigkeiten der Phlebo-, Lipo-, Phlebo-Lipo-Lymphödeme im stationären Patientengut

Tabelle 8: Häufigkeiten dermatologischer Komplikationen und lymphödem-assoziiertes Dermatosen lymphologisch Erkrankter

Tabelle 9: Häufigkeiten lymphologischer Erkrankungen als Hauptdiagnose

Tabelle 10: Häufigkeiten lymph-assoziiertes Erkrankungen als Hauptdiagnose

Tabelle 11: Häufigkeiten nicht-lymph-assoziiertes Erkrankungen als Hauptdiagnose

Tabelle 12: Erkennung einer lymphologischen Krankheit sowie therapeutischer Versorgungsqualität im Jahr 2013

9 Thesen

1. Die häufigste Lymphgefäßerkrankung im stationären Patientengut einer Universitäts-Hautklinik ist ein sekundäres chronisches Lymphödem.
2. Die zweithäufigste Gruppe der lymphologischen Diagnosen in einer Universitäts-Hautklinik bilden Phlebo-Lymphödeme, Lipo-Lymphödeme und ihre Kombinationsformen.
3. Die lymphologischen Patienten leiden an vielen dermatologischen Komplikationen ihrer Grunderkrankung, am häufigsten an Erysipelen, die nicht selten rezidivieren oder an gar lebensbedrohlichen Weichgewebeeinfektionen.
4. Über ein Drittel der Patienten mit lymphologischen Erkrankungen wird primär aufgrund der dermatologischen Komplikationen in die Hautklinik aufgenommen.
5. Bei fast der Hälfte aller lymphologischen Fallsituationen im Jahr 2013 konnte eine bislang unbekannte Lymphgefäßerkrankung ermittelt werden.
6. Eine effektive Komplexe Physikalische Entstauung (KPE) für die ambulante Weiterbetreuung wurde im Jahr 2013 in über 70% der Fälle empfohlen, wobei in fast 80% der neuentdeckten lymphologisch Erkrankten quasi als erstmalige lymphologische Therapieempfehlung.
7. Eine auf die lymphologische Erkrankung gerichtete, zunächst einfache Erstuntersuchung anhand eines Algorithmus im Rahmen einer stationären Aufnahme in eine Universitäts-Hautklinik hat eine erhebliche Bedeutung für die Erst-Erkennung und erstmalige Einleitung der spezifischen Therapie.
8. Um die stationär erreichten Therapieergebnisse (Entstauung, Volumen- und Gewichtsminderung einer oder mehrerer Extremitäten) langfristig zu erhalten, sollte die Überleitung der lymphologischen Patienten in die ambulante Weiterbetreuung (klinikbasiertes Gefäßzentrum, ambulantes Lymphnetzwerk) sichergestellt werden.

Tabellarischer Lebenslauf

Name: Agnieszka Bożena Czarnecka
 Geboren: 29.03.1979 Jelenia Gora in Polen
 Anschrift: Scharrenstraße 10, 06108 Halle (Saale)
 Familienstand: ledig
 Staatsangehörigkeit: polnisch

Schulbildung

1986 - 1994 Grundschole in Polen
 1994 - 1998 Stefan Zeromski Oberschole, Jelenia Gora (Polen)
 05/1998 Abitur (Note: Ausgezeichnet/ Primus inter pares)

Studium

1998 – 2004 Hochschule für Humanmedizin Danzig/Polen
 01.10.2004 – 31.10.2005 Ärztin im Praktikum, Danzig
 10.11.2005 Staatsexamen in Polen
 24.11.2005 Polnische Approbation als Ärztin
 01.06.2008 Deutsche Approbation als Ärztin

Beruf

05.01.2006 – 31.09.2006 Assistenzärztin, Dr. med. Maria Noszczyk Praxis für Dermatologie, Warschau/Polen
 01.01.2007 – 30.04.2008 Assistenzärztin, Praxis Dr. med. Ullrich Shih, 71229 Leonberg
 01.06.2008 – 31.12.2009 Assistenzärztin in MVZ und Laserklinik, Prof. Dr. med. Raulin & Kollegen, 76133 Karlsruhe
 18.01.2010 – 28.02.2011 Assistenzärztin in der Hautklinik, Klinikum Bayreuth, Dr. med. K.-P. Peters
 Seit 01.03.2011 Assistenzärztin in der Universitätsklinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, (Direktor: Prof. Dr. med. W. Ch. Marsch)
 21.11.2012 Anerkennung zur Fachärztin für Haut- und Geschlechtskrankheiten

Halle, den 20.04.2015

Agnieszka Bożena Czarnecka

Selbstständigkeitserklärung

Ich, Agnieszka Bożena Czarnecka, erkläre ehrenwörtlich, dass ich die der Medizinischen Fakultät der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg zur Promotionsprüfung eingereichte Arbeit mit dem Titel „Erkennung lymphologisch Erkrankter und deren therapeutische Wegweisung in einer Universitäts-Hautklinik: retrospektive Analyse in einem rezenten Fünf-Jahreszeitraum“ unter der Leitung von Prof. Dr. med. habil. Wolfgang Christian Marsch selbst durchgeführt und bei der Abfassung der Arbeit keine anderen als die in der Dissertationsschrift aufgeführten Hilfsmittel benutzt habe.

Halle (Saale), im April 2015

Agnieszka Bożena Czarnecka

Hiermit erkläre ich an Eides Statt, die vorliegende Dissertation

**„Erkennung lymphologisch Erkrankter
und deren therapeutische Wegweisung
in einer Universitäts-Hautklinik:
retrospektive Analyse in einem rezenten Fünf-Jahreszeitraum“**

zur Erlangung des akademischen Grades: Doktor der Medizin (Dr. med.)

erstmalig einzureichen.

Halle (Saale), im April 2015

Agnieszka Bożena Czarnecka

Erklärung über frühere Promotionsversuche

Ich habe bisher an keiner in- oder ausländischen Universität ein Gesuch um Zulassung zur Promotion eingereicht, noch die vorliegende oder eine andere Arbeit als Dissertationsschrift vorgelegt.

Halle (Saale), im April 2015

Agnieszka Bożena Czarnecka

Danksagung

Die vorgelegte Dissertation habe ich an der Universitätsklinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie der Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg in Halle (Saale) angefertigt.

Mein besonderer Dank gilt meinem akademischen Lehrer, Herrn Professor Dr. med. Wolfgang Christian Marsch, der mir durch Idee und Vorschlag dieses Themas die Dissertation überhaupt ermöglicht hat. Ganz besonders danke ich ihm für seine großzügige Hilfestellungen, seinen Rat, die anregenden Diskussionen und die stets förderliche fachliche Betreuung der Arbeit, seinen Zuspruch und nicht zuletzt für seine väterliche Geduld und Geneigtheit.

Ebenfalls möchte ich Frau Dr. med. Beate Danz für die fachspezifische Betreuung und den Herren Prof. Dr. med. Johannes Wohlrab und Dr. med. Volker Stadie für die anregenden und hilfreichen Gespräche danken.

Mein ganz besonderer Dank gilt auch meiner Familie, insbesondere meinen Eltern, die mir meine Ausbildung ermöglicht und mich in der Fertigstellung der Arbeit stets mit Liebe und Geduld unterstützt haben.

Danken möchte ich auch meinen Freunden, die mich immer wieder motiviert haben.

Zu Dank verpflichtet bin ich auch den Mitarbeitern der Klinik, die durch ihre freundliche Unterstützung zum Gelingen der Arbeit beigetragen haben.