

IV DISKUSSION

Lymphangiome sind geschwulstartige Fehlbildungen des Lymphgefässsystemes, die sich in der Regel durch eine permanente Grössenzunahme auszeichnen und in Folge des infiltrierenden Wachstums mit zahlreichen Komplikationen einhergehen.

Das klinische Erscheinungsbild und die Komplikationen sowie die sich daraus ergebenden therapeutischen Konsequenzen hängen wesentlich von der Morphologie der Lymphangiome ab. Eine alle Gesichtspunkte berücksichtigende Klassifikation gibt es bisher nicht.

a) Zur Frage der Klassifikation

Die international gebräuchlichen Klassifikationen lehnen sich an die bereits vor 100 Jahren von G. Wegner (1877) beschriebenen Wachstumsformen an. Wegner grenzt das Lymphangioma simplex von den multizystischen und von den cavernösen Lymphangiomen ab. [124] Auch wir haben uns dieser Einteilung angeschlossen, meinen aber, dass die cavernösen und multizystischen Lymphangiome eine Gruppe bilden. Diesen „grosszystischen“ Lymphangiomen wird die Gruppe der kleinzystisch - „soliden“ Lymphangiome entgegengestellt. In den bildgebenden Verfahren stellen sich diese kleinzystischen Lymphangiome als solide Tumore dar, weswegen von Vogl der Terminus „solides Lymphangiom“ vorgeschlagen worden ist. [115,116] Darüber hinaus sind von den klein- und grosszystischen Lymphangiomen die Sonderformen abzugrenzen. Das betrifft die Hämolympangiome, andere Mischformen, die Hamartien im Rahmen von Syndromen (Proteus, Gorham-Stout) sowie das Lymphangioma circumscriptum. [15, 114]

Daraus ergab sich eine an die Klinik angepasste Klassifikation:

1. Lymphangioma simplex
2. kleinzystisches Lymphangiom
3. grosszystisches Lymphangiom
4. Sonderformen: Hämolympangiom
Proteus-Syndrom
Gorham-Stout-Disease
Lymphangioma circumscriptum

Diese Gruppierung liegt der Auswertung unseres Krankengutes zugrunde und hat sich als sinnvoll erwiesen.

Eine detaillierte Beschreibung der Kriterien von grosszystischen und kleinzystischen Lymphangiomen gibt B. Banieghbal (2002) [8]:

„Unter dem Mikroskop stellen sich alle Lymphangiome gleich dar mit Zysten von variabler Grösse und Anzahl sowie einer einzelnen Lage von Endothel – Zellen. Eine zuverlässige Abgrenzung von den Hämangiomen und CVD gelingt mittels der Immunhistologie.“

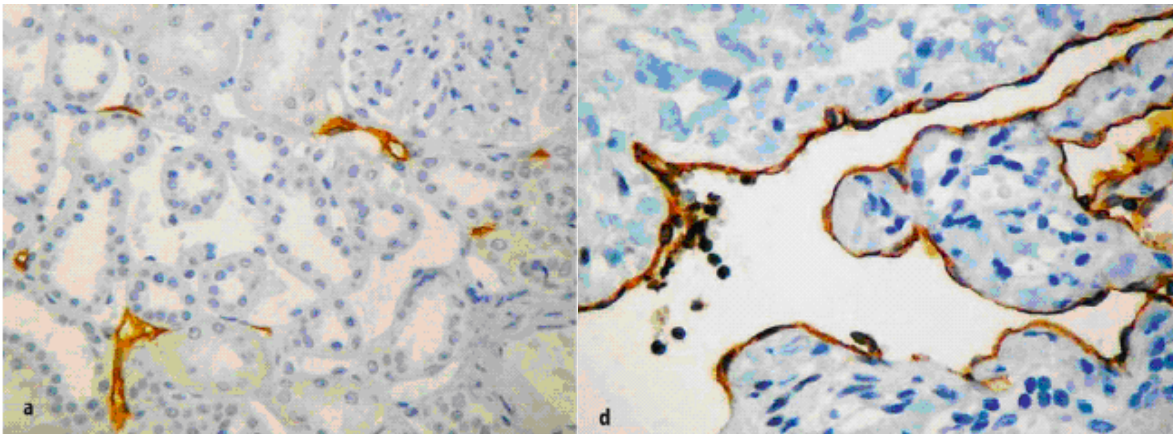


Abb.39 a Lymphgefässe in der Nierenrinde, d beim kavernösen Lymphangiom mit D2-40-positiver Reaktion der Endothelien [nach Banieghbal [8]]

Makroskopisch unterscheidet man Läsionen mit wenigen grossen Zysten, nach Banieghbal nicht mehr als vier an der Zahl, am besten beschrieben als makrozystische Lymphangiome. Mikrozystische Lymphangiome bestehen aus hunderten, teilweise bis zu tausenden mikroskopisch kleinen Zysten. Banieghbal beobachtete ebenfalls, dass makrozystische Lymphangiome lokal begrenzt sind während die mikrozystischen Lymphangiome sich infiltrierend wachsend auf eine ganze Region ausbreiten. [8] Unsere Beobachtungen stimmen damit überein. Ein multilokuläres Auftreten des Lymphangioms haben wir nur bei einigen Sonderformen, wie z.B. bei der Gorham Stout Disease, gesehen.

Schuster et al. (2002) empfehlen zusätzlich eine Stadieneinteilung für das Lymphangioma colli. Sie unterscheiden 4 Typen, wobei Typ I ein Lymphangiom beschreibt, welches die Halskontur nicht beeinflusst, beim Typ II ist das Lymphangiom kleiner als eine an der lateralen Grenze des Kopfes gedachte Linie. Typ III sind grössere Lymphangiome, die diese Grenze überschreiten, Typ IV ist durch ein Überschreiten der Mittellinie gekennzeichnet. [102]

Diese Einteilung ermöglichte Schuster bei den von ihm untersuchten Patienten eine bessere Vorhersage bezüglich Anzahl der notwendigen Behandlungen, Rate der Komplikationen und Anzahl der Rezidive. [101, 102] Sie ist auch für andere Lokalisationen beispielhaft. In unserem Krankengut haben wir gleiche Zusammenhänge zwischen Grösse und Volumina sowie der Morphologie (klein- oder grosszystisch) einerseits und der Prognose andererseits nachweisen können.

Eine vergleichbare Einteilung erfolgte durch uns für die Lymphangiome des Pharynx, Larynx und der benachbarten Halsregion. [120]

b) Zum Krankheitsbild und Diagnostik

Die Symptomatik der Lymphangiome hängt im Wesentlichen von der Lokalisation des Tumors ab. Schon kleine Lymphangiome mit einem Volumen von unter 10 ml können bei einer Lokalisation im Pharynx, in der Orbita und anderen Körperhöhlen schwerwiegende Komplikationen verursachen. Andererseits können bei einer Lokalisation an der Extremität, am Rumpf, mitunter aber auch am Hals und in den grossen Körperhöhlen Lymphangiome mit einem Volumen von bis zu 500 ml völlig symptomlos bleiben. Die Diagnose wird oft verzögert gestellt. Glasson gibt ein Zeitintervall von > 12 Monaten bei 50 % seiner Patienten an, bei 25 % bestand sogar ein Intervall von > 47 Monaten. Viele Lymphangiome werden erst im Rahmen einer auftretenden Komplikation oder als Nebenbefund im Rahmen der Diagnostik wegen anderer Erkrankungen entdeckt.

Weitaus am häufigsten ist die sicht- und tastbare Schwellung, so dass andere Tumorerkrankungen ausgeschlossen werden müssen.

Dafür eignen sich neben der Sonographie mit zusätzlichem Einsatz der Farbkodierung auch das CT und das MRT.

Andere radiologische Untersuchungsverfahren (Kontrastmitteldarstellung der Atemwege, des Magen-Darm-Trakts, der harnableitenden Wege, usw.) sind nur in Einzelfällen erforderlich.

Der sonographischen Untersuchung kommt dabei eine besondere Bedeutung zu, da sie die CT- und MRT-Diagnostik nicht nur ergänzt, sondern sogar erweitert.

Von besonderer Bedeutung ist vor allem, dass mit der Sonographie und FKDS noch vitales Lymphangiomgewebe von devitalisierten Teilen abgegrenzt werden kann.

So ist die Sonographie auch für die Verlaufsbeurteilung mit Aussagen über die Vernarbungs- (Heilungs-) Phase geeignet. Diese Differenzierung ist mit einem MRT oder

einem CT häufig nicht möglich. Darüber hinaus ist die Sonographie und FKDS für den Laservorgang nicht entbehrlich. Mit ihm werden die Führung der Nadelspitze und die Positionierung der Faser exakt möglich. Schliesslich wird durch die eintretenden, sonographisch erfassbaren Gewebeveränderungen der Laservorgang kontrolliert. Es sollte daher sowohl bei der konventionell offenen Laseranwendung als auch bei der LITT ein Ultraschallgerät mit sterilem Ultraschallkopf zur Verfügung stehen.

In der Literatur wird bei 67 – 75% der Patienten der sichtbare und tastbare Tumor mit lediglich unspezifischen Symptomen beschrieben. Bei den anderen 20-30% der Kinder werden die Lymphangiome erst durch das Auftreten von Tumorkomplikationen symptomatisch, so bei einer raschen Grössenzunahme oder durch eine Infektion bzw. durch eine Einblutung. Seltener sind Tumorkompressionssymptome wie Atemnot, Ileus, Sehstörungen und Paresen. Bei osteolytischen Prozessen drohen Spontanfrakturen. [5, 16, 29, 38, 44, 50, 51, 88, 121, 126]

Zur Diagnostik wird in Übereinstimmung mit unseren Erfahrungen die Sonographie und das CT bzw. MRT empfohlen. [5, 10, 18, 29, 38, 44, 80, 121]

c) Zum Krankengut

Das in der vorliegenden Arbeit beschriebene eigene Krankengut umfasst insgesamt 200 Patienten, davon 155 mit dem Laser behandelte und 45 konventionell behandelte Kinder einer 25-Jahres-Periode von 1978 bis 2003.

Da die Kinder nicht ausschliesslich aus dem Berlin-Brandenburger Einzugsbereich stammen, konnte die Inzidenz in unserem Patientengut nicht ermittelt werden.

In der Literatur wird die Häufigkeit von Lymphangiomen mit ca. 6 % aller benignen Tumoren im Kindesalter beziffert. [5, 63, 71, 72] Sencan fand eine Inzidenz von 1- 4 Lymphangiome / 100.000 Geburten. [104]

Unsere Klientel bestand aus 122 Jungen und 78 Mädchen. Eine gleiche Verteilung der Geschlechter mit einem grösseren Anteil von Jungen ist in der Literatur bei der Mehrzahl der Autoren zu finden. [10, 17, 18, 29, 39, 71, 72, 121] Andere Autoren berichten über signifikant mehr weibliche Kinder. [5, 44, 51, 52, 80]

Lokalisation der Lymphangiome

Bei 121 Kindern, das entspricht einer Quote von ca. 50%, war das Lymphangiom im Kopf-Halsbereich lokalisiert. Weitere 11 Lymphangiome befanden sich in der Fossa supraclavicularis, 22 in der Axilla, 42 im Bereich der Rumpf-Weichteile und 21 im

Bereich der Extremitäten und des Genitales. Darüber hinaus waren bei 16 Kindern das Mediastinum und bei 27 Kindern der Bauchraum bzw. der Retroperitonealraum betroffen. Mit 43% war die multilokuläre grosszystische Form am häufigsten, gefolgt von den kleinzystisch – soliden Lymphangiomen (17%) und den Mischformen (32%). Darüber hinaus lagen bei 16 Kindern (8%) Sonderformen vor. Diese Zahlen stimmen mit den in den grossen Statistiken angegebenen Häufigkeitsverteilungen überein. (Tab. 18)

Unter den cervikofacialen Lymphangiomen sind besonders 16 Kinder mit Parotislymphangiomen, 36 Kinder mit Lymphangiomen des Pharynx, 7 Kinder mit Larynxlymphangiomen und 27 Kinder mit Lymphangiomen der Zunge hervorzuheben. Bei 4 Kindern waren im Rahmen ausgedehnter cephaler und cervico-facialer Lymphangiome zusätzlich die Fossa pterygopalatina und die Fossa temporalis infiltriert.

Tumorvolumen

Ein wesentlicher, für die Behandlung entscheidender Faktor ist neben der Lokalisation der Tumore das Tumorvolumen. Das Volumen insbesondere der kleinzystischen Anteile wurde für alle Lymphangiome durch Messung und Berechnung nach der Ellipsoidformel bestimmt, ergänzt durch die Volumenbestimmungen mit der Sonographie und in Einzelfällen mit dem CT und MRT. Vom Tumorvolumen hängt unserer Erfahrung nach die Anzahl der erforderlichen Laserbehandlungsschritte ab. Bei 103 (51%) der von uns behandelten Kinder war das Tumorvolumen grösser als 50 ml, bei sehr grossen Lymphangiomen am Rumpf, im kleinen Becken, im Bauchraum und im Mediastinum wurden maximal Volumina von bis zu 2500 ml gemessen. Aufgrund unserer Daten folgt aus einem gesteigerten Tumorvolumen auch eine Erhöhung der Behandlungsfrequenz. So musste bei den Kindern mit einem Tumorvolumen von über 50 ml zu mehr als 10 % die Behandlung in mehreren Teilschritten durchgeführt werden. Bei einigen wenigen Kindern waren mehr als 10 Operationen notwendig. In der Literatur wird zu diesem Thema wenig mitgeteilt. Die Grössenangaben betragen 2 bis 10 cm. Dubois nennt Volumina zwischen 10 und 75 ml. [30, 83, 28]

d) Zur Methodik

Alle Laserbehandlungen sind mit dem NdYAG – Laser 1064 nm der Firma MBB - Dornier Medilas 5100 und Medilas 5060 durchgeführt worden. Diese Geräte wurden bereits bei zahlreichen anderen Anwendungsgebieten erprobt und haben sich als

effektiv und zuverlässig erwiesen. Die Parameter sind in Anlehnung an die Therapie der Hämangiome durch Modifizierung und Anpassung entwickelt worden.

Für die direkte Applikation im offenen Abdomen und im Thorax wurde das Fokussierhandstück mit einer Brennweite von 50 mm und einem Spot von 0,5 mm eingesetzt, für die LITT der 0,6 mm dicke Quarzlichtleiter („bare fiber“) und für alle endoskopischen Operationen die 0,4 mm dicke bare fiber. Das Lymphangiom wurde abgetragen (ablations mode), exzidiert bzw. reseziert (fibertom mode) oder koaguliert (LITT).

Anhand der Patientenakten erfolgte die Erhebung der ausgewerteten Daten. Besondere Relevanz hatte dabei die Erfassung des Tumorumfanges. Im Zusammenhang mit der Lokalisation und der Morphologie ermöglicht dieses die zuverlässigsten Aussagen zur Prognose über den Zeitrahmen und die voraussichtlich erforderliche Anzahl der Applikationen sowie die eventuelle Kombination mit anderen Massnahmen wie Operation, Sklerosierung oder Chemotherapie. Ebenfalls einen wesentlichen Einfluss auf die Therapieplanung haben Anzahl und Form der Vorbehandlung und die vorbestehenden Komplikationen, sei es durch den Tumor oder durch die Vorbehandlung. Auf die Erfassung dieser Daten wurde daher besonderer Wert gelegt.

Die uns vorliegenden Daten wurden nach Beratung mit dem Statistischen Institut der Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin ausgewertet. Aufgrund der Varianz im Patientengut, der Inkonstanz bezüglich der Vorbehandlung und der Länge des Betrachtungszeitraumes erfolgte die Auswertung rein deskriptiv. Dieses wurde unter Zuhilfenahme der standardisierten Statistik von SPSS (Version 10.0) und Windows Excel (Office XP) durchgeführt.

e) Zur Wahl des Lasergerätes

Zur Behandlung der Lymphangiome sind verschiedene Lasergeräte erprobt worden, insbesondere die so genannten Medizinlaser: Argonlaser, CO₂-Laser, NdYAG – Laser, ergänzt durch den gepulsten Farbstofflaser. Darüber hinaus werden auch die Diodenlaser empfohlen.

In unserer Klinik haben wir uns für den NdYAG – Laser entschieden. Dem lagen folgende Überlegungen zugrunde.

1. Aufgrund der Wellenlänge von 1064 nm dringt der YAG - Laserstrahl tief in das Gewebe ein und hat dadurch einen grossen Volumeneffekt.

2. Mit dem NdYAG – Laser sind verschiedene Applikationstechniken möglich, so die kontaktlose offene Koagulation bzw. Entfernung der Tumore mit dem Fokussierhandstück. Andererseits ist die direkte Tumordestruktion sowohl der kleinzystischen als auch der grosszystischen Lymphangiomanteile mit der Punktionsstechnik möglich, wobei die 0,6 mm dicke Quarzfaser direkt in das Zentrum des Lymphangioms vorgeführt wird (LITT).

3. Ein weiterer Vorteil des NdYAG – Laser gegenüber dem CO₂ Laser und dem Dye – Laser liegt in der Möglichkeit der endoskopischen Transmission des Laserstrahles mit der Quarzfaser. Die Faser kann durch die starren und flexiblen Endoskope in alle endoskopisch zugängigen Körperhöhlen eingeführt werden. Das betrifft nicht nur die Anwendung in den Atemwegen, dem Gastrointestinaltrakt, dem Urogenitaltrakt, dem HNO-Bereich, usw., sondern auch die Applikation in den grossen Körperhöhlen. Sowohl thorakoskopisch als auch laparoskopisch können alle im Brustkorb und im Bauchraum gelegenen Organe, die vom Lymphangiom betroffen sind behandelt werden.

4. Des weiteren ist von grossem Vorteil, dass der mit der Quarzfaser geleitete Laser – Strahl wechselweise im „contact“ und im „non contact“ – Verfahren eingesetzt werden kann und, dass mit verschiedenen Behandlungsmodi sowohl offen wie auch endoskopisch das Schneiden, die Koagulation, die Ablation, die Vaporisation, die Fenestrierung und die Resektion möglich sind. Das gewährleistet ein individuelles therapeutisches Vorgehen und eine gezielte, vom Befund abhängige Behandlung der Lymphangiome.

f) Zur Auswertung der Behandlung

Die Behandlung der Kinder erfolgte bei 155 Kindern ausschliesslich mit der Lasertechnik in Form der Mehrschritt-Therapie.

Diese splittet die Behandlung in mehrere Schritte auf und berücksichtigt zwei Prinzipien:

1. Laserapplikation nur im eindeutig „Pathologischen“, d.h. die gesunden angrenzenden Strukturen bleiben unbeeinträchtigt und werden geschont.
2. Bei den mikrozystischen Anteilen wird abgewartet bis sich die kleinen Zysten füllen und damit sicher als solche zu identifizieren sind.

Dieses Behandlungskonzept wird individuell angepasst, modifiziert und ergänzt. So können in den Hohlorganen (z.B. Pharynx, Larynx, Thorax- und Abdominalhöhle) die mikrozystischen „soliden“ Anteile auch primär abladiert werden.

Grundsätzlich erfolgte dieses Vorgehen in 4 Schritten:

- i. Volumenreduktion
- ii. Schrittweise Abtragung des Tumors
- iii. Wiederherstellung der Organfunktion
- iv. Endgültige Fibrosierung der verbleibenden mikrozystischen Anteile, also Fortsetzung und Abschluss von Schritt 2.

Jeder dieser Schritte kann individuell durch die Kombination mit der konventionellen Operation und den verschiedenen Sklerosierungstechniken ergänzt bzw. wenn notwendig oder möglich, ersetzt werden.

Bei 78 Kindern war in anderen Kliniken die Behandlung bereits mit anderen Methoden begonnen worden, so bei 53 Kindern konventionell chirurgisch und bei 12 Kindern konventionell kombiniert mit einer Sklerosierung oder Lasertherapie.

Die Lasertherapie erfolgte am häufigsten (67 Kindern) in Form der Laser induzierten Thermoerapie (LITT), bei 39 Kindern mit kutanen Anteilen und bei den Mischformen als Kombinationstherapie (LITT, offen und Eis). Bei 39 Kindern wurde eine radikale Exstirpation mit Hilfe des Lasers vorgenommen. Bei 3 Kindern wurde diese bereits bei der Erstbehandlung mit einer lokalen Vaccination (OK432) oder einer Sklerosierung kombiniert. In den Folgebehandlungen stieg die Zahl der Anwendungen dieser Therapie deutlich an.

Konventionell chirurgisch sind 45 Kinder operiert worden, vor allem in den ersten Jahren unserer Beobachtungsperiode, also zu Beginn der Laserbehandlungen. Bei 3 Kindern wurde als alleinige Therapie eine Punktion mit Sklerosierung durchgeführt. Grundsätzlich wurde die von Ravitch formulierte Empfehlung respektiert: „eine frühzeitige radikale Exzision bietet die meisten Heilungschancen mit Erhaltung einer maximalen Funktion und einer minimalen kosmetischen Deformierung. Lebenswichtige Organe müssen geschont werden.“

Diese Richtlinie wurde auch für die Laserbehandlung der Lymphangiome zur Maxime. Auf eine systemisch – medikamentöse Therapie haben wir grundsätzlich verzichtet.

Behandlungsergebnisse

Die Anzahl der durchgeführten Laserbehandlungen lag zwischen einer und maximal neunzehn, bei den konventionell therapierten Kindern waren es maximal 7 Operationen. Bei den laserbehandelten Patienten lag der Median bei 2 Behandlungen.

Postoperative Komplikationen traten selten auf, gelegentlich Serome oder Infektionen. Die Infektionen liessen sich antibiotisch beherrschen oder durch Punktion behandeln. In 2 Fällen trat in Folge der Lasertherapie eine Parese auf, welche im Verlauf jedoch rückläufig waren, bei 3 Kindern musste aufgrund starker Schwellungen postoperativ ein Tracheostoma angelegt werden.

Das Kriterium für ein Tumorrezidiv ist das Wiederauftreten eines Lymphangioms nach einem unterschiedlich langen Zeitintervall nach primär abgeschlossener Behandlung.

Bei der konventionellen Operation wird die Zahl der Rezidive mit 10 – 29 % angegeben, [6, 30, 37, 43, 83, 88] bei der Sklerosierungstherapie mit 10 – 20 %. [11, 30, 82, 83]

Bei der Laserbehandlung sind echte Rezidive von einer Volumenzunahme verbliebener kleinzystischer Anteile nicht sicher zu unterscheiden. Von einem Rezidiv sollte erst gesprochen werden, wenn die Erstbehandlung mit einem oder mehreren Behandlungsschritten als abgeschlossen betrachtet worden ist und nach einem Zeitraum von mehr als zwei Jahren im gleichen Areal ein neues Lymphangiom entstanden ist (Definition s. Seite 17). Nach diesen Kriterien trat bei 12 Kindern ein Rezidiv auf, entsprechend einer Rate von 8%.

Bei den konventionell behandelten Patienten traten die Rezidive vor allem als Spätrezidive (Intervall grösser als 10 Jahre) auf, bei den laserbehandelten Kindern am häufigsten in einem Intervall zwischen 2 und 5 Jahren nach der Erstbehandlung als Frührezidiv. Bei Auftreten eines Rezidivs wurde eine erneute Behandlung mit dem Laser durchgeführt.

Bei Abschluss unserer Datenerfassung Ende 2005 waren 145 unserer Patienten beschwerde- und rezidivfrei. Eine klinische Kontrolle wurde anfänglich vierteljährlich, im weiteren Verlauf dann mit längerem Zeitabstand (1 – 3 Jahre) durchgeführt. Für 21 unserer Patientenkinder sind noch weitere Behandlungen im Therapieplan vorgesehen. Bei 16 Kindern ist der weitere Verlauf aufgrund fehlender Daten ungewiss.

5 Kinder verstarben im Verlauf der Therapie wegen unbeherrschbarer Komplikationen durch das Lymphangiom, wie unstillbarer Blutung bei einem Haemolymphangiom des Mesenteriums (Abb. 42) oder Multi-Organ-Versagen bei fulminanter Sepsis im Rahmen eines Proteus-Syndromes.

Vergleiche auch Tab. 17 und Tab. 18 auf Seite 41/42 mit der Zusammenfassung unserer Behandlungsergebnisse und der Gegenüberstellung zur Literatur.

Aufgrund unserer Erfahrungen ist festzustellen, dass das therapeutische Vorgehen bei der Behandlung von Lymphangiomen sehr differenziert zu planen ist. Es ist nicht nur

von der Grösse des Tumors und der Morphologie (klein- bzw. grosszystisch) abhängig, sondern massgeblich auch von der Lokalisation der Lymphangiome und der Ausbreitung der Tumore in die Umgebung. Zu berücksichtigen sind ferner die Form einer bereits erfolgten Vorbehandlung und eventuell bereits vorbestehende Komplikationen.

Die Komplikationsrate bei der Laserbehandlung betrug 3,8 %, d.h. 6 von 155 Kindern. Dabei sahen wir bei 2 Kindern eine Lymphfistel bzw. eine Serombildung und bei je 2 Kindern postoperative Nervenläsionen sowie eine temporäre Speichelfistel bei einem Kind mit Parotislymphangiom.

Die Fistel konnte im Rahmen einer nachfolgenden zweiten Sitzung mit dem Laser dauerhaft verschweisst werden.

Die Literaturangaben über postoperative Komplikationen mit notwendigen Folgeoperationen oder bleibenden Schäden sind abhängig vom behandelten Patientengut sehr variabel. Fageeh gibt eine Komplikationsrate von 2,9% an, am höchsten ist die in der Patientengruppe von Glasson mit 21%. Einfluss hat hierbei vor allem die Lokalisation der Lymphangiome und die Zahl der Eingriffe. Hancock beschreibt in seiner Untersuchung von 263 konservativ operierten Kindern eine Zahl von 44 (16,7%) notwendigen Folgeoperationen und 8 (3%) Nervenschädigungen. Dieses ist eine bei vergleichbaren Gruppen deutlich höhere Komplikationsrate. [6, 30, 37, 43, 44, 88, 110]

Die Behandlung der Lymphangiome mit dem Laser erfordert somit ein sehr individuelles Vorgehen. Sie ist unter Umständen mit einer medikamentösen Behandlung zu kombinieren.

Durch dieses Vorgehen konnten die Behandlungsergebnisse verbessert werden. Zwar kann das endgültige Operationsergebnis mit einer voraussehbaren Heilung von 100 % bei radikaler Ausrottung des Lymphangioms nicht erreicht werden, doch kann mit der Laserbehandlung in einem oder mehreren Schritten eine Rückbildung bzw. vollständige Vernarbung des Lymphangioms erzielt werden, was einer narbigen Ausheilung gleicht. Eventuell verbliebene kleine Areale der mikrozystischen Anteile können bei Demaskierung durch erneute Grössenzunahme (so genannte „Rezidive“) in einem oder mehreren weiteren Schritten behandelt werden.

Von grosser Bedeutung ist die Kostenkalkulation. Diese setzt sich beim konventionellen Operieren nicht nur aus den Operationskosten (Operationsdauer bei grossvolumigen

Lymphangiomen oft 4-6 Stunden), der Grösse des Operationsteams und dem apparativen Aufwand zusammen, sondern sie wird auch wesentlich von der postoperativen Liegedauer, der Nachbehandlung mit Drainage, Punktion und Materialverbrauch usw. mitbestimmt. So konnte die Liegezeit, die bei den grossvolumigen Lymphangiomen der Neugeborenen bei der konventionellen Operation mitunter viele Monate beträgt, durch den Einsatz des Lasers verkürzt werden.

g) Zur Problematik

Nur selten kann mit einer spontanen Regression gerechnet werden. [52, 72, 80, 92] Als therapeutischer Standard gilt die radikale Ausräumung unter Erhalt der Organfunktion und der anatomischen Strukturen. Mutilierende operative Eingriffe (Fonkalsrud) werden heute aber weltweit abgelehnt und sind in der Regel nicht erforderlich. Es wird vielmehr angestrebt, die operative Therapie durch alternative Behandlungsmethoden zu ergänzen bzw. zu ersetzen. Neben einer systemischen Therapie (Interferon, Kortikosteroide, Zytostatika) und einer lokalen medikamentösen Behandlung (Sklerosierung, Vaccination) wird die Laserbehandlung empfohlen. Es liegen bisher in der internationalen Literatur aber keine kontrollierten Studien und Berichte über diese additiven bzw. alternativen Behandlungstechniken vor. Der Wert der systemisch-medikamentösen Therapie wird wegen der unsicheren bzw. fehlenden Wirkung und der vielfältigen Nebenwirkungen sogar angezweifelt.

Im Gegensatz dazu zeigen mehrere Studien für die fokale Therapie in Form der Sklerosierungstherapie mit Bleomycin [51, 79, 86, 96, 97, 108, 137] und der Vaccination mit OK 432 [8, 21, 34, 35, 36, 64, 68, 73, 82, 83, 84, 85, 86, 99, 109A] positive Resultate. Aber auch diese Empfehlungen sind zurzeit noch mit Vorbehalt zu betrachten, da umfangreichere Ergebnisberichte mit signifikanten Aussagen und gesichert endgültigen Resultaten noch nicht vorliegen. Das gilt auch für Aussagen über die Behandlung der Lymphangiome mit dem Laser [7, 9, 12, 13, 18, 19, 20, 25, 62, 77, 90, 94, 107, 108, 115, 116, 125]. Referenzen werden in der wissenschaftlichen Literatur nur vereinzelt angetroffen. Auch die in unserer Klinik gesammelten Erfahrungen haben wir bisher nur als kurze Zwischenberichte zu einzelnen Indikationen publiziert und mit Vorträgen auf Tagungen zur Diskussion gestellt (Retroperitoneum, Pharynx, Mediastinum). [18, 19, 119, 120]

Der Laser wurde zunächst unter der Vorstellung, dass durch den Schweisseffekt die abführenden Lymphgefässe und Lymphspalten versiegelt werden, in der offenen

operativen Behandlung der Lymphangiome eingesetzt. Dadurch sollte die hohe Zahl der postoperativen Rezidive vermieden und die belastende Nachbehandlung der operierten Kinder wegen postoperativer Serome – unter Verzicht auf Punktion und Drainagen – vereinfacht werden. Dabei hat sich gezeigt, dass der Laser in vielfältiger Weise bei der Zerstörung verbliebener Tumorreste effektiv wirksam ist. Insbesondere konnten mit dem Laser auch die kleinzystischen, sogenannten „soliden“, Tumoranteile reseziert, koaguliert bzw. abladiert werden. Das hat schliesslich dazu geführt, dass seit 1981 der Laser in unserer Klinik systematisch zur Behandlung der Lymphangiome eingesetzt worden ist, zunächst ergänzend zur Operation, später als alleinige therapeutische Massnahme bzw. in Kombination mit OK 432. Unter dem Gesichtspunkt der Organschonung und des Erhalts der Funktion sowie der Kosmetik wurde das Prinzip der Mehrschritttherapie eingeführt, wobei im Rahmen der ersten Sitzung zunächst die grosszystischen Lymphangiomanteile behandelt worden sind. Da dieses mit der LITT-Technik erfolgte, die Laserfaser also direkt in dem Tumor platziert wurde, konnten die umgebenden Strukturen geschont werden. In einer oder zwei bzw. bei grossen Lymphangiomen auch in weiteren Lasersitzungen wurden dann auch die kleinzystischen Lymphangiomanteile nach und nach behandelt. Die Behandlung ist mit einem relativ geringen Aufwand möglich (Punktionstechnik wie bei der Sklerosierung und Vaccination) und kosmetisch nicht entstellend. Sie wird zudem auch nicht durch eine Serombildung bzw. Lymphfisteln, die eine langwierige Drainage- oder Punktionsbehandlung erforderlich machen, kompliziert. Der Eingriff kann deswegen beliebig häufig wiederholt werden, wie es auch bei der Behandlung mit Sklerosierungsmitteln und mit OK432 in der Literatur beschrieben worden ist.