

Lipödem – en ofta förbisedd men behandlingsbar sjukdom

Leif Perbeck, docent, överläkare, bröst- och endokrinkirurgiska kliniken, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm
 ● leif.perbeck@sll.se

Sue Mellgrim, leg sjuksköterska, medicinsk lymfterapeut, Lymfterapi Norrort, Danderyd

Patienter med lipödem är en ofta förbisedd patientgrupp som går att behandla. Lipödem ingår i gruppen fettvävssjukdomar liksom Dercums sjukdom, Madelung syndrom och familjär multipel lipomatos.

Bakgrund

Lipödem är ett kroniskt tillstånd och kan vara svårt att skilja från fetma. Det drabbar framför allt kvinnor vid hormonella förändringar såsom puberteten, graviditet och menopaus [1, 2]. Sjukdomstillståndet beskrevs första gången 1940 [3]. Prevalensen är svår att uppskatta men har beräknats till 1 per 72 000 [4]. Vidare har två kliniker som behandlar lymfödem i Tyskland rapporterat att 10–15 procent av deras lymfödempatienter även hade lipödem [5, 6]. Lokalisationen är vanligast i de nedre extremiteterna men kan även förekomma i de övre. Majoriteten av patienterna har ett högt BMI. Vid lipödem i de nedre extremiteterna kan midja och överkropp vara normalstora till magra, varvid över- och underkropp framstår iögonfallande disproportionerliga (Figur 1). Tillståndet utmärks av att fettansamlingen sitter symmetriskt i de nedre extremiteterna, men inte på fötterna som ser helt normala ut. Patienterna lider av smärta. Den stora fettansamlingen, framför allt på insidan av låren och knäna, pressar isär knän och underben med ett felaktigt gångmönster som följd och med risk för en framtida artrosutveckling [7].

Patofysiologi

Patogenesen är multifaktoriell. Utmärkande för lipödem är att den subkutana vävnaden har nedsatt motstånd. I områden med lipödem får förstörade fettceller därför gott om utrymme att expandera. I ett sådant område ses en inflammatorisk process med bland annat makrofager och en fibrotisering av vävnaden. Det förekommer mikroaneurysm i de små lymfkärlerna [8] och blodkärlskapillärerna uppvisar en patologisk angiogenes. Detta leder till ortostatiska ödem eftersom vätskan i interstitiet mellan fettcellerna ligger kvar längre tid än vid normala förhållanden [9].

Att sjukdomen debuterar i tonåren och hos kvinnor tyder på att kvinnliga hormoner, till exempel östrogen, är involverade. I 50 procent av fallen har någon släkting också tjocka ben, varför det är rimligt att tro att det föreligger en ärftlig komponent. Det har föreslagits en autosomal dominant gen med olika penetrans [4].

Klinik

För att ställa diagnosen lipödem finns det flera utmärkande kriterier [10, 11] (Fakta 1). Patienterna går dåligt ner i vikt vid magsäcksförminskande operationer. De går ner i vikt på övre kroppshalvan, varvid proportionerna blir ännu mer fel (Figur 2).

Fett kan ackumuleras alldeles ovanför fotknölar-

FAKTA 1. Kliniska symtom, punkt 7–11 enligt [11]

1. Förekommer företrädesvis hos kvinnor.
2. Bilateral och symmetrisk utbredning med minimal påverkan på fötterna.
3. Minimalt med pitting.
4. Kaposi–Stemmers tecken är negativt.
5. Smärta, ömhet vid tryck och lätthet att få blåmärken.
6. Kvarstående svullnad av benen vid förhöjning av en extremitet eller viktnedgång.
7. 30 procent av kvinnor med lipödem har även lipödem på armarna med minimal påverkan på händerna.
8. Hypotermi på vissa hudområden med lipödem.
9. Telangiektasier.
10. Ortostatisk svullnad.
11. Minimal volymminskning på områden med lipödem vid minskat kaloriintag.

na och vid handlederna och ge upphov till ett så kallat »cuff sign«. Huden i sig är ofta normal och inte förtjockad såsom vid ett lymfödem. En del av patienterna har hypermobila leder beroende på att matrix har för litet motstånd på grund av abnorma elastiska fibrer [11].

Det är vanligt att man har praktiska problem, till exempel att hitta passande kläder eller bra sittplatser. Många patienter mår psykiskt dåligt på grund av sin sjukdom, vilket leder till en försämrad livskvalitet. Bemötandet från sjukvården och omgivningen kan vara en bidragande faktor [Joanna Dudek, pers medd; 2017].

Lipödem delas ofta in i tre olika stadier. Patienter med lipödem kan stanna i stadium 1 hela livet, men sjukdomen kan progrediera (Figur 3). Stadiindelningen är beskriven av Meier-Vollrath och Schmeller [12]

HUVUDBUDSKAP

- Lipödem är en smärtsam sjukdom som drabbar vissa kvinnor mellan puberteten och menopausen genom en fettansamling subkutant, framför allt i de nedre extremiteterna.
- Patienterna lider av smärta och tryckömhet.
- Den stora fettansamlingen framför allt på insidan av lår och knän ger upphov till gångsvårigheter.
- Lipödem kan framgångsrikt behandlas med fettsugning med långsiktigt goda resultat avseende minskad smärta och förhindrande av artrosutveckling i knäleder och fotleder.

och har modifierats av Herbst [11] (Figur 3). Beroende på var fettansamlingen sitter kan olika typer beskrivas enligt European Lymphology Society [2] (Fakta 2).

Diagnos

Patienterna har en disproportion mellan över- och underkropp. Överkroppen kan ha helt normalt utseende medan underkroppen från stussen och nedåt är förstörd. I sällsynta fall kan endast underbenen vara engagerade (typ V). BMI ska mätas men är ingen bra och rättvisande variabel eftersom så mycket av det patologiska fettet belastar kvoten. Man bör även göra en adekvat smärtanalys. Vid palpation kan man känna lipom under huden. I vissa områden med lipom i det subkutana fettet är patienterna tryckömma, så kallad allodyn. Vissa patienter har även utvecklat hyperestesi. Många har då också fått diagnosen fibromyalgi.

Den svåraste differentialdiagnosen är fetma. Vid fetma föreligger en generell fettvävsökning, men vid lipödem är den lokaliserad symmetriskt till de nedre extremiteterna och ibland till armarna. Fetma kan debutera när som helst, medan lipödem vanligtvis debuterar vid hormonförändringar (Tabell 1) [13].

Lipödem är inget lymfödem utan en stor subkutan fettinlagring som framför allt drabbar de nedre extremiteterna. Lipödemet innehåller inte någon stor mängd vätska och en lymfskintigrafi ger ett normalt resultat, varför någon sådan inte behöver utföras diagnostiskt [14]. Med ökande lipödemvolym kan ett sekundärt lymfödem uppstå på grund av förträngningar av lymfkärlen.

Behandling

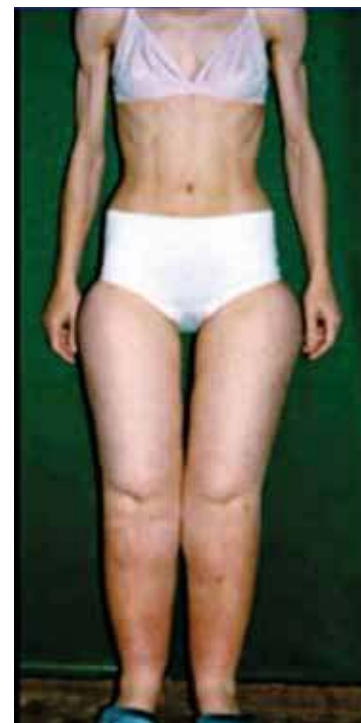
Det finns i dag ingen botande behandling mot själva grundsjukdomen. Konservativ behandling med KFÖ (kombinerad fysikalisk ödemterapi), vilken bland annat innefattar kompressionsbehandling och fysisk aktivitet, har visat sig lindra besvären för personer med lipödem [11]. Det finns redan en behandlingsplan för personer med lymfödem i Sverige, vilken i dag på många ödemmottagningar används även för personer med lipödem. Behandlingen kan ha effekt på smärtan men ingen större effekt på fettvolymen. Egen klinisk erfarenhet visar att kompressionsklass 1 eller 2 oftast räcker vid lipödem, det vill säga betydligt svagare kompression än vid lymfödem.

De behandlingsmetoder som anses ge bäst resultat är fettsugning, som i dag sker med våta metoder som tumescent eller vattenassisterad fettsugning (WAL). Båda metoderna sker med lokalbedövning med stora volymer vätska (6–10 liter) som innehåller koksalt, lidokain, bikarbonat och adrenalin och som infiltreras subkutant för att separera ut fettloberna med trubbiga mikrokanyler [15]. WAL använder en hårdare vattenstråle som riktas direkt mot den subkutana vävnaden för att separera fettcellerna [16].

Båda teknikerna används i Sverige. Fettsugningen har som mål att ta bort så mycket fett som möjligt för att eliminera smärtan och den fettvolym som hindrar patientens rörlighet, till exempel genom att lår och knän går ihop vid gång (genu valgum), för att på sikt förhindra en artrosutveckling på grund av snedbelastning i knäna och fötterna. Ingreppet är inte ett kosmetiskt ingrepp. Fettsugning i samband med ett kosme-



Figur 1. Patient med lipödem. Oproportionerligt stor underkropp. Foto: Foto: Jenny Borg/Svenska ödemförbundet



Figur 2. Anorektisk överkropp i försök att banta ned underkroppen vid lipödem. Foto: Josef Stutz

tiskt ingrepp går ut på att ta bort endast den mängd fett som krävs för att få ett lyckat kosmetiskt resultat. Vid lipödem gäller det att ta bort så mycket fettväv som möjligt eftersom det är fettet som ger upphov till smärtan. Om det kosmetiska resultatet innebär en förbättring är det en bonus, speciellt om personen med lipödem känt sig stigmatiserad under livet.

Fettcellerna, som tas bort vid fettsugning, återkommer inte senare i livet [17].

Det kan krävas 2–4 operationer för att resultatet ska bli optimalt. Patienterna måste postoperativt använda kompressionsstrumpor, helst 6 månader både dag och natt och sedan ytterligare 6 månader dagtid, för att minska den postoperativa svullnaden och för att huden ska dra ihop sig. Patienterna måste acceptera detta i analogi med vad som krävs vid fettsugning vid lymfödem, dock med undantaget att det vid lymfödem är livslång kompressionsbehandling dag som natt som gäller [18].

DISKUSSION

Det finns inte många studier som långsiktigt studerat lipödem eller framför allt effekten av fettsugning vid lipödem. Goda resultat rapporterades när 164 patienter undersöktes i medeltal 3 år och 8 månader (med en spridning mellan 1 och 7 år) efter fettsugning. Alla patienterna uppvisade en minskning av det subkutana fettet med i medeltal 9 846 ml per person, en förbättring av formen och en normalisering av kroppsproportionerna. Även en förbättring avseende smärta och tryckömhet noterades, tillika en minskning av ödem, kärlbristningar och rörelserestriktioner samt en förbättrad kosmetik. Detta resulterade i en stor ökning av livskvaliteten. Alla dessa problem reducerades sig-



Figur 3. Tre stadier av lipödem. Från vänster till höger stadium I, II, III. Stadium I: Den subkutana vävnaden, det vill säga underhuds fett, är förtjockad. Små lipom kan palperas. Stadium II: Tillkomst av synliga små bubblor och knölar under huden. Stadium III: Bildande av stora lobuli, det vill säga stora ojämnheter med överhäng.

Foto: Jenny Borg/Svenska ödemförbundet

nifikant ($P < 0,001$). Patienter med lipödem i stadierna II och III uppvisade en större förbättring än vid stadium I. 22 procent av patienterna kunde sluta med kombinerad fysikalisk ödembehandling. Inga allvarliga komplikationer konstaterades. Infektionsfrekvensen var 1,4 procent [19].

Andra har rapporterat positiva långtidsresultat

med fyra års uppföljning [20] och med fyra till åtta års uppföljning [21].

Det ligger nära till hands att jämföra kirurgin vid lipödem med kirurgin vid stora bröst, makromasti. En reduktionsplastik innebär att bröstet för evigt minskas i volym och eventuella nack- och skulderbesvär minskar, och borttagna fettceller efter fettsugning kommer inte tillbaka [17].

Den fortsatta konservativa behandlingen vid lipödem går ut på att förhindra att patienterna går upp i vikt och, där det behövs, en fortsatt konservativ fysikalisk ödembehandling.

Ett problem är att fettsugning vid lipödem inte generellt bekostas av det allmänna. Detta kan emellertid ändras med tanke på att patienterna med lipödem huvudsakligen får sin sjukdom tidigt i livet, vid puberteten eller efter barnafödande. De kan slippa ett livslångt lidande framför allt på grund av svåra smärtor, och kanske kan framtida artrosutveckling i knä- och fotleder förhindras [7]. För att inte de plastikkirurgiska klinikerna ska bli överbelastade med patienter föreslår vi att det löses ungefär som för patienter med makromasti som behöver reduktionsplastik. Ingreppen kan utföras av godkända privata aktörer som har upprättat ett vårdprogram i samarbete med medicinska lymfterapeuter. Det är viktigt att patienterna postoperativt kan få lämpligt kompressionsmaterial

TABELL 1. Differentialdiagnoser

Karaktäristik	Lipödem	Lymfödem	Obesitas (fetma)
● Patofysiologi	Multifaktoriell, företrädesvis lipodystrofi	Defekt i lymftransportsystemet	Multifaktoriell
● Inslag av ärftlighet	Ja	Ja	Ja
● Kön	Företrädesvis kvinnor	Både män och kvinnor	Både män och kvinnor
● Debutålder	Pubertetsmenopaus	Vid vilken ålder som helst	Vid vilken ålder som helst
● Symmetri	Bilateralt symmetriskt	Antingen dubbelsidigt eller ensidigt	Symmetriskt
● Effekt av nutrition och restriktiv diet	Minimalt svar på påverkade områden	Symmetrisk förlust	Symmetrisk förlust
● Svar på kompressionsbehandling	Liten	Ja	Ingen

FAKTA 2. Typindelning

- Typ I. Höfter och stuss
- Typ II. Stuss till knä
- Typ III. Stuss till ankeln
- Typ IV. Armar
- Typ V. Underben

i takt med att den postoperativa svullnaden minskar. Självklart måste operationskriterierna vara tydliga, det vill säga att patienten har lipödem, och inte baseras på BMI. De patienter som söker för fett sugning av sitt lipödem och godkänns för landstingsbetald fett sugning bör i första hand vara patienter med svår smärta i stadium I och funktionella besvär och smärta i stadium II-III. Det är dock viktigt att man inte

väntar med fett sugning så länge att patienten hinner utveckla funktionella besvär. ○

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Leif Perbeck arbetar deltid vid Conturkliniken (som utför plastikkirurgi och estetiska behandlingar).

Citera som: *Läkartidningen. 2017;114:ETHF*

REFERENSER

- Szél E, Kemény L, Groma G, et al. Pathophysiological dilemmas of lipedema. *Med Hypotheses*. 2014;83(5):599-606.
- Langendoen SI, Habbema L, Nijsten TE, et al. Lipoedema: from clinical presentation to therapy. A review of the literature. *Br J Dermatol*. 2009;161(5):980-6.
- Allen EU, Hines EA Jr. Lipedema of the legs: a syndrome characterized by fat legs and orthostatic edema. *Proc Staff Meet Mayo Clin*. 1940;15:184-7.
- Child AH, Gordon KD, Sharpe P, et al. Lipedema: an inherited condition. *Am J Med Genet A*. 2010;152A(4):970-6.
- Herpertz U. Lipedema [artikel på tyska]. *Z Lymphol*. 1995;19(1):1-11.
- Gregl A. Lipedema [artikel på tyska]. *Z Lymphol*. 1987;11(2):41-3.
- Stutz J. Liposuction of lipedema to prevent later joint complications [artikel på tyska]. *Vasomed*. 2011;23:62-6. Engelsk övers [citerat 23 jul 2017] <http://www.carestreamamerica.com/wp-content/uploads/2015/04/Liposuction-of-Lipedema-to-Prevent-Later-Joint-Complications-Dr.-Josef-Stutz.pdf>
- Amann-Vesti BR, Franzek UK, Bollinger A. Microlymphatic aneurysm in patients with lipedema. *Lymphology*. 2001;34(4):170-5.
- Fife CE, Maus EA, Carter MJ. Lipedema: a frequently misdiagnosed and misunderstood fatty deposition syndrome. *Adv Skin Wound Care*. 2010;23(2):81-92.
- Wold LE, Hines EA Jr, Allen EV. Lipedema of the legs: a syndrome characterized by fat legs and edema. *Ann Intern Med*. 1951;34(5):1243-50.
- Herbst K. Rare adipose disorders (RADs) masquerading as obesity. *Acta Pharmacol Sin*. 2012;33(2):155-72.
- Meier-Vollrath I, Schmeller W. Lipedema - current status, new perspectives [artikel på tyska]. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2004;2(3):181-6.
- Okhovat JP, Alavi A. Lipedema: a review of the literature. *Int J Low Extrem Wounds*. 2015;14(3):262-7.
- Witte CL, Witte MH. An imaging evaluation of angiodyplasia syndromes. *Lymphology*. 2000;33(4):158-66.
- Schmeller W, Meier-Vollrath I. Tumescence liposuction: a new and successful therapy for lipedema. *J Cutan Med Surg*. 2006;10(1):7-10.
- Stutz J, Krahl D. Water jet-assisted liposuction for patients with lipoedema: histologic and immunohistologic analysis of the aspirates of 30 lipoedema patients. *Aesthetic Plast Surg*. 2009;33(2):153-62.
- Warren Peled A, Kappos EA. Lipedema: diagnostic and management challenges. *Int J Womens Health*. 2016;8:389-95.
- Brorson H, Svensson H. Complete reduction of lymphedema of the arm by liposuction after breastcancer. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*. 1997;31(2):137-43.
- Schmeller W, Hueppe M, Meier-Vollrath I. Tumescence liposuction in lipoedema yields good long-term results. *Br J Dermatol*. 2012;166(1):161-8.
- Peled AW, Slavin SA, Brorson H. Long-term outcome after surgical treatment of lipedema. *Ann Plast Surg*. 2012;68(3):303-7.
- Baumgartner A, Hueppe M, Schmeller W. Long-term benefit outcome of liposuction in patients with lipoedema: a follow-up study after an average of 4 and 8 years. *Br J Dermatol*. 2016;174(5):1061-7.

SUMMARY

Lipedema an often overlooked but treatable disease

Lipedema is a painful disease that affects some women between puberty and menopause through a subcutaneous fat accumulation especially in the lower extremities. Patients suffer from pain and pressure tenderness. The larger fat accumulation, especially on the inside of the thighs and knees, causes walking difficulties. This can successfully be treated by liposuction with good long-term results in terms of pain reduction and prevention of osteoarthritis development in the knee and ankle joints.