

Lipödem – eine „schwere“ Diagnose?

Y. Frambach, A. Baumgartner, W. Schmeller
Hanse-Klinik, Lübeck

▲ Obwohl die Erstbeschreibung des Lipödems bereits 1940 durch *Allan* und *Hines* (1) erfolgte, stellt die Erkrankung auch im Jahr 2016 für Betroffene und Ärzte oft eine schwere bzw. schwierige Diagnose dar. Bereits die Bezeichnung kann zu Missverständnissen führen, werden doch mindestens acht Begriffe (*Lipomatosi dolorosa*, *Lipohypertrophia dolorosa*, *Adipositas dolorosa*, *Lipalgie*, *Adiposalgie*, *schmerzhaftes Säulenbein*, *schmerzhaftes Lipödemsyndrom*, *Lipohyperplasia dolorosa*) synonym für dieses Krankheitsbild verwendet. Umstritten ist sogar, ob diese auch tatsächlich dasselbe Krankheitsbild beschreiben (6).

Die genaue Prävalenz des Lipödems ist immer noch unklar. Umfassende epidemiologische Untersuchungen existieren nicht. Obwohl das Lipödem in der Orpha.net-Datenbank für seltene Erkrankungen unter der Nummer ORPHA77243 geführt (<http://www.orpha.net>) und eine Prävalenz von 1-9/100 000 angegeben wird, handelt es sich nach dem derzeitigen Kenntnisstand um eine häufige chronische Erkrankung. Je nach untersuchtem Patientenkollektiv und zugrundeliegenden Diagnosekriterien schwanken die Angaben in der Literatur zwischen 0,1 % und 18 %. In Deutschland wird von einer Häufigkeit von 7,0 % bis 9,7 % ausgegangen (6). Obwohl die Diagnose oftmals erst nach Jahren gestellt wird, ergibt sich der Eindruck, dass ein Lipödem in den letzten Jahren, zum Beispiel aufgrund der verstärkten medialen Präsenz, übermäßig häufig diagnostiziert wird. Würden, wie es anscheinend erfolgt, auch nichtschmerzhafte Lipohypertrophien mit einbezogen werden, wären schätzungsweise 39 % der Frauen in Deutschland betroffen (7). Weltweit wird die Zahl auf 370 Millionen Betroffene geschätzt (4). Kaukasierinnen, Afro-Amerikanerinnen und indische Frauen sind häufiger erkrankt.

Die Rassenunterschiede und das familiär gehäufte Auftreten des Lipödems weisen auf eine genetische Ursache hin. In der OMIM®-Datenbank für genetische Erkrankungen findet sich das Lipödem unter dem Eintrag 614103. Aktuell wird ein autosomal dominanter Vererbungsgang mit Geschlechtslimitation favorisiert (3). Alternativ gibt es, parallel zu den Arbeiten in der Adipositasforschung, auch Überlegungen zu einem möglichen mitochondrialen Gendefekt, der zu Veränderungen im Energiehaushalt in Form eines verringerten Energieverbrauchs und vermehrter Fettgewebsbildung führt (MSeqDR Mitochondrial Disease Portal, Term ID 100695). Weiterhin nicht geklärt ist, welche genaue Rolle die Geschlechtshormone und

deren Rezeptoren spielen. Die Erstmanifestation einer disproportionalen Lipohypertrophie an den Extremitäten erfolgt bekanntlich meist zum Ende der Pubertät, seltener auch erst bei Schwangerschaften oder anderen hormonellen Umstellungen. Bei Männern tritt ein dem Lipödem ähnliches Krankheitsbild nur bei hormonellen Störungen auf. Aufgrund weiterer ätiopathogenetischer Auffälligkeiten, wie die erhöhte Kapillarpermeabilität und Gefäßfragilität, kann – ebenfalls in Analogie zur rumpfbetonten Adipositas – auch an einen „low-level inflammation“-Prozess gedacht werden. In ersten Untersuchungen konnten jedoch keine aktivierten Thyrosin-Kinase-Pathways, die die Adipogenese bei Lipödem beeinflussen, nachgewiesen werden (9).



Abb. 1: Lipödem Stadium I-II bei normalgewichtiger Patientin (links). Lipödem im Stadium II bei adipöser Patientin (rechts).

Die Adipositas ist die häufigste Begleiterkrankung beim Lipödem. Zusätzlich stellen Übergewicht und Adipositas offenbar einen Aggravationsfaktor dar. Das heißt mit zunehmendem Gewicht verstärkt sich zunächst der augenscheinliche Befund an den Extremitäten und meist auch die Beschwerdesymptomatik. Die lipödemytische disproportionaler Fettgewebsverteilung kann aufgrund einer zunehmenden rumpfbetonten Adipositas im Verlauf immer unauffälliger werden. Umso wichtiger ist es aber auch, bei adipösen Patientinnen mit Ödemen nicht nur an ein Lipödem zu denken, sondern differenzialdiagnostisch auch an Lipohypertrophie bei Adipositas und an das Adipositas-Lymphödem. Weitere Differenzialdiagnosen, die es abzugrenzen gilt, sind habituelle Beinformvariabilitäten, Immobilitätsödeme, Phlebödeme und Ödeme bei rheumatischen Erkrankungen (8). Ebenso können multi-kausale Ödeme, zum Beispiel ein Lip-Phleb-Adipositas-Lymphödem, bestehen.

Das dysproportionale Erscheinungsbild und die damit einhergehende psychosoziale Stigmatisierung sind für die Betroffenen sehr belastend. Aufgrund der psychischen Beeinträchtigung, der körperlichen Beschwerden und Mobilitätseinschränkungen ist die Lebensqualität bei Lipödem stark reduziert (5).

Da bislang keine kausale Therapie existiert, steht eine symptomorientierte Behandlung im Vordergrund. Die konservative Entstauungs- und Kompressionsbehandlung stellt weiterhin die Basis dar. Es bedürfen aber nicht alle Patientinnen einer regelmäßigen Manuellen Lymphdrainage oder flachgestrickter Kompressionsbestrumpfung. Insbesondere in frühen Stadien kann bei geringer Ödembildung auch eine rundgestrickte Kompression ausreichend sein und zu wesentlich höherer Akzeptanz der Therapie führen. Diuretische Maßnahmen sind nicht indiziert. Bei begleitendem Übergewicht ist eine Reduktion/Normalisierung des Gewichtes anzustreben, zumindest sollte unbedingt eine weitere Gewichtszunahme vermieden werden. Regelmäßige sportliche Betätigung, besonders im Wasser (z.B. Schwimmen, Aqua-Cycling), ist nicht nur hilfreich bei der Gewichtsreduktion, es fördert auch die Ödemreduktion und ist gleichzeitig gelenkschonend. Die Liposuktion ist eine sehr effektive Behandlungsoption, für die inzwischen Langzeitdaten über durchschnittlich acht Jahre vorliegen (2). Da diese Therapie bislang nicht in den Leistungskatalog der gesetzlichen Krankenkassen aufgenommen wurde und fast immer privat finanziert werden muss, steht sie jedoch nur einem Teil der Patientinnen zur Verfügung.

Insgesamt ist die Versorgungsqualität von Lipödempatientinnen derzeit nicht zufriedenstellend. Zur Verbesse-

rung bedarf es weiterer Aufklärung/Schulung der Patientinnen und Ärzte sowie der Förderung der klinischen und der Grundlagenforschung.

Literatur

1. Allen E, Hines EA. Lipedema of the legs: a syndrome characterized by fat legs and orthostatic edema. Proc Staff Meet Mayo Clin 1940;15184-15187.
2. Baumgartner A, Hueppe M, Schmeller W. Long-term benefit of liposuction in patients with lipoedema: a follow-up study after an average of 4 and 8 years. Br J Dermatol. 2016;174(5):1061-1067.
3. Child AH, Gordon KD, Sharpe P et al. Lipedema: an inherited condition. Am J Med Genet 2010;152A:970-976.
4. Földi E, Földi M. In: Földi's Textbook of Lymphology: for Physicians and Lymphedema Therapists, 3rd ed. Elsevier 2012;418.
5. Frambach Y, Baumgartner A, Schmeller W. Lipödem und Lebensqualität. Vasomed 2015;27(5): 248-249.
6. Lipödem. AWMF S1-Leitlinie 037/012 der Deutschen Gesellschaft für Phlebologie, Stand 10/2015.
7. Marshall M, Schwahn-Schreiber C. Prävalenz des Lipödems bei berufstätigen Frauen in Deutschland. (Lipödem-3-Studie). Phlebologie 2011;40:127-134.
8. Reich-Schupke S, Altmeyer P, Stuecker M. Dicke Beine - Nicht immer ist es ein Lipödem. JDDG 2013;11(3):225-233.
9. Schneble N, Wetzker R, Wollina U. Lipedema lack of evidence for the involvement of tyrosine kinases. J Biol Regul Homeost Agents 2016;30(1):161-163.

Korrespondenzadresse

Dr. med. Yvonne Frambach
Hanse-Klinik
St.-Jürgen-Ring 66
23564 Lübeck
E-Mail: yf@hanse-klinik.com

