

Alla

Commissione nazionale per l'aggiornamento dei  
LEA e la promozione dell'appropriatezza nel  
Servizio sanitario nazionale

Direzione Programmazione sanitaria - Ufficio 5  
Ministero della salute

**Oggetto:** LEA826 - Richiesta di aggiornamento LEA

**Sezione 2 - Questa sezione deve essere compilata se la richiesta riguarda una malattia/condizione per il riconoscimento dell'esenzione dalla partecipazione alla spesa**

**1.2 - Malattia/condizione da riconoscere (eventualmente specificare forma o stadio clinico):**

Lipedema (OMS ICD-11 EF02.2) o Lipoedema (Uk e Australian spelling)

**2.2 - Prestazione specialistica da erogare in esenzione per la malattia/condizione (appropriata per il monitoraggio e la prevenzione di eventuali aggravamenti/complicanze):**

Visita diagnostica specialistica. Asportazione chirurgica del tessuto patologico. Protesica (tutori elastocompressivi, pressoterapia). Fisioterapia: riabilitazione linfo-vascolare e compressiva (bendaggio elastico), idrokinesi, massoterapia connettivale. Nutrizione chetogenica, antinfiammatoria, ipoglicidica (alimenti speciali). Terapia del dolore (farmacologica e fisica). Supporto psicologico

**3.2 - Stima del numero degli affetti dalla malattia/condizione per cui si chiede l'esenzione:**

2500

**3.2a -Fonte:**

dati statistici dell'associazione

**4.2 - Frequenza media annuale di esecuzione della prestazione di cui si propone l'erogazione in esenzione:**

4

**4.2a - Fonte:**

Standard of care for lipedema in the United States <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34049453/>

**Sintesi della Proposta**

Si richiede definizione come malattia rara e codice di esenzione. Fino al 2021 il Lipedema era presente nel portale Orphanet delle malattie rare con il seguente codice ORPHA: 77243. A data odierna non abbiamo dati di prevalenza univoci e non conflittuali per stabilire se il lipedema sia o meno una malattia rara e non esiste un registro longitudinale di patologia (l'unico esistente è il Lipedema Foundation Registry). Il sito del GARD (Genetic ad rare disease information center) (U.S. Department of Health & Human Services, National Institutes of Health, NCATS) continua a mantenere la pagina dedicata al lipedema, definendolo non raro, ma legittimandone la presenza sul portale in qualità di patologia genetica con il seguente disclaimer: "GARD includes diseases that are not rare if genetics plays a role in the condition. We also include conditions when information is lacking from other sources". Come patologia genetica il lipedema possiede un codice OMIM: 614103 (OMIM®, Online Mendelian Inheritance in Man®) Il lipedema possiede anche un codice MedDRA: 10063955 (Medical Dictionary for Regulatory Activities). Il lipedema ha anche un codice in Monarch Initiative: MONDO:0013577 Il lipedema ha un codice HP 0100695 e un codice UMLS:C17.300.451 (Unified Medical Language System® UMLS®) , MSH:D065134 Il lipedema ha anche un codice SNOMED CT 234102003. La Germania ha inserito il Lipedema già nella classificazione ICD-10 (versione GM) in tutte le stadiazioni attraverso le attività dell'organismo governativo denominato DIMDI (Deutschen Institut für Medizinische Dokumentation und Information - German Institute of Medical Documentation and Information). ICD-10 GM (German): E88.21 Lipedema stage 1 E88.22 Lipedema, stage 2 E88.23 Lipedema, stage 3 E88.24 Lipedema, other. Già da diversi anni la Germania eroga prestazioni riabilitative e presidi compressivi ai malati. A partire dal Gennaio 2020 la Germania eroga anche le prestazioni chirurgiche in regime ospedaliero a spese del GKV (L'assicurazione sanitaria obbligatoria). Il percorso assistenziale previsto è in corso di valutazione e monitoraggio da parte del Comitato Misto Federale (G-BA). L'OMS ha riconosciuto il lipedema come malattia nel 2018 e l'ha inserito nella classificazione ICD-11 con il codice EF02.2 Lipoedema. I malati di lipedema in Italia sono totalmente privi di assistenza e tutela da parte del SSN. La mancanza del codice impedisce l'accesso a prestazioni assistenziali e previdenziali anche ai malati che versano in condizioni di disabilità grave. La malattia è cronica, dolorosa e ingravescente e se non trattata opportunamente o trascurata, conduce a severi quadri di disabilità. I malati necessitano di presa in carico multidisciplinare e specialistica, da parte di personale sanitario formato adeguatamente e devono essere sottratti a cure inopportune (o relative ad altre malattie con cui essa viene confusa) che possono causare anche gravi ripercussioni fisiche e psicologiche, nonché un aggravio di spesa da parte del SSN. Attualmente i malati italiani si curano totalmente a spese proprie, ma la maggior parte di essi non riceve alcun tipo di cura perché non può permettersela. Il riconoscimento della patologia nel SSN e l'attribuzione del codice è l'unica strada per dare assistenza essenziale a malati che non hanno nulla e sono completamente orfani, abbandonati, privati della propria dignità e diritto alla salute e al benessere e per una corretta redistribuzione della spesa sanitaria.

#### Proponente

**Categoria:** ASSOCIAZIONE DI PAZIENTI  
**Regione:** LAZIO  
**Provincia:** ROMA  
**Comune:** ROMA  
**Cap:** 00166  
**Indirizzo:** Via Carentino, 4  
**Telefono:** 3914368136  
**Email:** info@lipedemaitalia.info

#### Referente

**Nome:** Valeria  
**Cognome:** Giordano  
**Regione:** LAZIO  
**Provincia:** ROMA  
**Comune:** ROMA  
**Cap:** 00166  
**Indirizzo:** Via Carentino, 4  
**Numero Tel.:** 3914368136  
**Email:** presidenza.lio@lipedemaitalia.info

## Informazioni Generali

**1 - Nome dell'associazione:**

LIO LIPEDEMA ITALIA

**2 - Ruolo nell'associazione:**

Presidente e legale rappresentante

**3 - Breve descrizione dell'associazione includendo informazioni su eventuali finanziatori:**

La LIO Lipedema Italia Onlus è un ente non profit attivo dal 2018 e dedicato alla promozione sociale della consapevolezza e informazione sulla patologia del lipedema e fornisce servizi di base a malati privi di alcuna tutela statale (non tutelati anche se disabili gravi))

**4 - Numero di membri dell'associazione:**

800

**5 - Indicare se sono stati ricevuti finanziamenti:**

NO

**6 - Indicare se sono presenti collegamenti diretti o indiretti con l'industria:**

NO

**7 - Altri eventuali conflitti di interesse:**

NO

## ALLEGATO MODULO 2.1 – Sezioni A – B – C – D - E

**Nota per il compilatore:** *Tutti i campi sono obbligatori tranne quelli espressamente indicati come facoltativi.*

Sezione A - Assistenza attualmente erogata dal SSN ( <i>facoltativo</i> )	
1.a Esistono dei bisogni non soddisfatti per i pazienti con questa condizione?	Nessun tipo di assistenza erogata dal SSN. I pazienti anche se in condizioni di disabilità grave pagano tutte le prestazioni in solvenza in Italia e all'estero.
Sezione B - Benefici attesi	
1.b Quali sono i benefici per i pazienti e per i <i>caregivers</i> conseguenti all'inserimento nei LEA della prestazione/servizio?	Garantire i livelli minimi essenziali di assistenza e diritti esigibili per pazienti e <i>caregivers</i> e prevenzione dell'aggravamento sintomatico e progressione della patologia. Interruzione di proposte terapeutiche inopportune e le cui conseguenze gravano sui pazienti e sulla spesa sanitaria. Definizione di PDTA e centri di cura in cui i pazienti possono afferire con percorsi mirati e definiti e non dispersivi. Inserimento in un registro longitudinale di patologia e accesso a prestazioni previdenziali e assistenziali per malati e <i>caregivers</i> .
2.b Quali sono i benefici per i pazienti e per i <i>caregivers</i> conseguenti al riconoscimento dell'esenzione?	Garantire i livelli minimi essenziali di assistenza e diritti esigibili per malati e <i>caregivers</i> . Riconoscimento di tutele legali e diritto alle prestazioni sanitarie necessarie.
Sezione C - Criticità ( <i>facoltativo</i> )	
1.c Quali sono le criticità per i pazienti e per i <i>caregivers</i> legate alle attuali modalità di erogazione della prestazione/servizio?	<p>L'attuale quadro assistenziale sui malati italiani è drammatico. La rinuncia e l'abbandono delle cure per mancanza di disponibilità economica è quotidiana. I malati privi di assistenza sono verosimilmente destinati alla disabilità nell'attuale situazione di assenza totale di assistenza da parte del SSN.</p> <p>La scarsa conoscenza della patologia comporta un ritardo diagnostico stimato in media di circa 10 anni dall'insorgenza dei sintomi. La diagnosi è clinica ed è fondamentale l'esperienza del medico che effettua la valutazione.</p> <p>La confusione diagnostica altera i dati epidemiologici e genera un percorso terapeutico confuso e insufficiente. Il paziente viene generalmente preso in carico per le sole comorbidità più frequenti (es. linfedema e obesità), ma mai trattato per le specificità della malattia del lipedema, le cui cure sono accessibili solo in solvenza in centri privati italiani o esteri.</p> <p>Il lipedema è però una patologia severa e ingravescente anche quando non associata a malattie correlate. Se trascurata o in assenza di trattamento porta anche a severi quadri di disabilità, ipomobilità, dolenzia severa nonché ad alterazioni morfologiche deturpanti, causa di notevole disagio anche nelle stadiazioni d'esordio. Benchè non esista</p>

	<p>una cura definitiva è possibile sottoporre il paziente a trattamenti sintomatici evidence based TOTALMENTE NON COPERTI DAL SSN, in grado di intervenire sui sintomi e arrestare il quadro evolutivo rallentandone la progressione. Le terapie mirate al trattamento localizzato dei tessuti, all'asportazione chirurgica del tessuto malato visibile, al trattamento dell'infiammazione sistemica, intervengono solo su patologia manifesta, ma si potrebbe intervenire con diverse misure preventive che non sono generalmente attuate per la mancata accessibilità alle cure o disponibilità economica. Cure parziali mutate da altre patologie vengono somministrate con beneficio temporaneo o nullo e con aggravio della spesa sanitaria su queste patologie correlate.</p>
--	---

#### Sezione D - Altre Problematiche (*facoltativo*)

<p>1.d Ci sono altre problematiche o questioni che l'organizzazione/il cittadino vorrebbe che fossero valutate?</p>	<p>Sarebbe opportuno valutare se esiste una reale conoscenza delle malattie RAD (Rare Adipose Disorders) nei centri bariatrici o nei centri linfedema, in cui i pazienti con lipedema, ignari di essere malati, afferiscono e vengono trattati con le terapie relative all'obesità o del linfedema. Gli esiti di tali trattamenti inopportuni, oltre a provocare un danno economico al SSN, hanno gravi ripercussioni sui pazienti, in particolar modo in coloro che sono sottoposti a chirurgia. Nei centri bariatrici i pazienti vengono erroneamente sottoposti a chirurgia di rimodellamento corporeo post chirurgia bariatrica in SSN, salvo poi dover ricorrere privatamente a specialisti di chirurgia del lipedema per rimediare alle complicanze (linfedemi iatrogeni o rapida ingravescenza per trattamento inadeguato con creazione di ulteriore tessuto fibrotico). Ancor più grave è l'applicazione di microchirurgia e supermicrochirurgia dei linfatici ai malati di lipedema, pur in assenza d'indicazioni al trattamento. I malati di lipedema sono anche sottoposti erroneamente a trattamento di liposuzione cosmetica (il termine liposuzione viene erroneamente interpretato come chirurgia estetica), pur trattandosi di una chirurgia funzionale che prevede altra esecuzione, expertise, tecniche, macchinari e timing.</p> <p>Liposuction for Lipedema: Functional Therapy or Aesthetic Procedure? [Georgiou et al. 2021]</p> <p><a href="https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32789540/">https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32789540/</a></p>
---	---

#### Sezione E - Evidenze cliniche

<p>1.e Citare le evidenze cliniche rilevanti (articoli su riviste recensite, Evidence Based Medicine, Best Practice, ecc):</p>
--

Linee guida:

Ultime in ordine cronologico e quelle a cui si fa principalmente riferimento:

1. Standard of care for lipedema in the United States

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34049453/>

Altre linee guida e documenti di consenso:

2a Lipedema Guidelines in The Netherlands 2014. Dutch Society for Dermatology and Venereology and the Dutch Academy of medical specialists (ORDE)

<https://www.gdlymph.eu/assets/pdf/Dutch-lipoedema-guideline-2014.pdf> 2

2b esiste anche una Versione per il paziente

3. First Dutch guidelines on lipedema using the international classification of functioning, disability and health

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27075680/>

4. S1 guidelines: Lipedema - German Society of Phlebology (DGP).

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28677175/>

5. Wounds UK Best Practice Guidelines: The Management of Lipoedema

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28961048/>

6. Spanish Consensus Document on Lipedema (ed. 2019)

<http://lipedema.seme.org/Consenso-Lipedema-v.Sep-2019.english.pdf>

#### **FISIOPATOLOGIA, DIAGNOSI, TRATTAMENTO, ENDOCRINOLOGIA E ISTOPATOLOGIA:**

1. Lipedema—Pathogenesis, Diagnosis, and Treatment Options [Kruppa et al. 2020]

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7465366/>

2. New Insights on Lipedema: The Enigmatic Disease of the Peripheral Fat [Bauer et al. 2019]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31764671/>

3. Lipedema: friend and foe [Herbst et al. 2018]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29522416/>

4. Lipedema: a painful adipose disorder [Al-Ghadban 2019]

<https://www.intechopen.com/chapters/68520>

5. Lipedema: A Call to Action! [Buso et al. 2019]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31544340/>

6. Cause and management of lipedema-associated pain [Wollina et al 2021]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33001552/>

7. Update in the management of lipedema. [Forner-Cordero 2021]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33870676/>

8. Lipedema [Vyas et al. 2022]

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK573066/>

9. Lipedema and the Potential Role of Estrogen in Excessive Adipose Tissue Accumulation

[Katzner et al. 2021]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34769153/>

10. Key signaling networks are dysregulated in patients with the adipose tissue disorder, lipedema [Ishaq et al. 2022]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34764426/>

11. Dilated Blood and Lymphatic Microvessels, Angiogenesis, Increased Macrophages, and Adipocyte Hypertrophy in Lipedema Thigh Skin and Fat Tissue [Al-Ghadban et al 2019]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30949365/>

12. Adipose Stem Cells from Lipedema and Control Adipose Tissue Respond Differently to Adipogenic Stimulation In Vitro [Bauer et al. 2019]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31461015/>

13. The MMP14-caveolin axis and its potential relevance for lipoedema [Kruglikov et al. 2020]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32792644/>

14. Rare adipose disorders (RADs) masquerading as obesity [Herbst 2012]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22301856/>

15. Lipedema, a rare disease [Wook Shin et al. 2011]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22506222/>

#### **TRATTAMENTO CHIRURGICO: LIPEDEMA REDUCTION SURGERY (NON-COSMETIC LIPOSUCTION/LIPECTOMY)**

1. Liposuction for the Treatment of Lipedema: A Review of Clinical Effectiveness and Guidelines [Peprah et al. 2019]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31479212/>

2. Prevention of Progression of Lipedema With Liposuction Using Tumescent Local Anesthesia: Results of an International Consensus Conference [Sandhofer et al. 2020]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31356433/>

3. Liposuction in the Treatment of Lipedema: A Longitudinal Study [Dadras et al. 2017]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28728329/>

4. High Volume Liposuction in Tumescent Anesthesia in Lipedema Patients: A Retrospective Analysis [Sandhofer et al. 2021]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33683073/>

5. Water-jet-assisted liposuction for the treatment of lipedema: Standardized treatment protocol and results of 63 patients [Witte et al. 2020]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32446570/>

6. Management of large volume liposuction in lipedema patients with von Willebrand disease: A systematic review and treatment algorithm [Schmidt et al. 2021]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33814418/>

7. Surgical treatment of Lipoedema [Ghods et al. 2018]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30620978/>

8. Treatment of lipedema by low-volume micro-cannular liposuction in tumescent

anesthesia: Results in 111 patients [Wollina et al 2019]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30638291/>

### **ESITI DEL TRATTAMENTO CHIRURGICO**

Survey Outcomes of Lipedema Reduction Surgery in the United States [Herbst et al. 2021]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33912372/>

Improvements in patients with lipedema 4, 8 and 12 years after liposuction [Baumgartner et al. 2021]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32847472/>

A 10-Year Retrospective before-and-after Study of Lipedema Surgery: Patient-Reported Lipedema-Associated Symptom Improvement after Multistage Liposuction [Kruppa et al. 2022]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35089257/>

### **NUTRIZIONE, CHIRURGIA BARIATRICA e DIAGNOSI DIFFERENZIALE**

1. Ketogenic diet as a potential intervention for lipedema [Keith et al. 2021]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33303304/>

2. Persistent lipedema pain in patients after bariatric surgery: a case series of 13 patients [Cornely et al. 2022]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35144895/>

3. Lipoedema is not lymphoedema: A review of current literature [Shavit et al. 2018]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29956468/>

4. Mobility Problems and Weight Regain by Misdiagnosed Lipoedema After Bariatric Surgery: Illustrating the Medical and Legal Aspects [Pouwels 2019]

<https://www.cureus.com/articles/21442-mobility-problems-and-weight-regain-by-misdiagnosed-lipoedema-after-bariatric-surgery-illustrating-the-medical-and-legal-aspects>

5. Lipoedema in patients after bariatric surgery: report of two cases and review of literature [Pouwels 2018]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29372593/>

### **FISIOTERAPIA E RIABILITAZIONE**

1. The Effects of Complete Decongestive Therapy or Intermittent Pneumatic Compression Therapy or Exercise Only in the Treatment of Severe Lipedema: A Randomized Controlled Trial [Atan et al. 2021]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33297826/>

2. Physiotherapy and rehabilitation applications in lipedema management: A literature review [Esmer et al. 2020]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33190432/>

3. Physical Therapy in Women with Early Stage Lipedema: Potential Impact of Multimodal

Manual Therapy, Compression, Exercise, and Education Interventions [Donahue et al. 2021]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34748408/>

4. Reducing Circumference and Volume in Upper Extremity Lipedema: The Role of Complex Decongestive Physiotherapy [Volkan-Yazici et al. 2022]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33798399/>

5. Pilot study: whole body manual subcutaneous adipose tissue (SAT) therapy improved pain and SAT structure in women with lipedema [Herbst et al. 2017]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28930626/>

6. Low-frequency vibrotherapy considerably improves the effectiveness of manual lymphatic drainage (MLD) in patients with lipedema: A two-armed, randomized, controlled pragmatic trial [Schneider 2020]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29847188/>

#### **QUALITA' DELLA VITA E SALUTE MENTALE**

1. The effect of lipedema on health-related quality of life and psychological status: a narrative review of the literature [Alwardat et al 2020]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31062201/>

2. Depression and appearance-related distress in functioning with lipedema [Dudek et al. 2018]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29614880/>

#### **STUDI GENETICI:**

1. Aldo-Keto Reductase 1C1 ( AKR1C1) as the First Mutated Gene in a Family with Nonsyndromic Primary Lipedema [Michelini et al. 2020]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32872468/>

2. Genetics of lipedema: new perspectives on genetic research and molecular diagnoses. [Paolacci et al. 2019]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31298310/>

3. The role of IL-6 gene polymorphisms in the risk of lipedema [Di Renzo et al. 2020]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32271442/>

4. A Multi-Gene Panel to Identify Lipedema-Predisposing Genetic Variants by a Next-Generation Sequencing Strategy [Michelini et al. 2022]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35207755/>

5. Lipedema: an inherited condition [Child et al. 2010]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20358611/>

6. Adipose Tissue Hypertrophy, An Aberrant Biochemical Profile and Distinct Gene Expression in Lipedema [Felmerer et al. 2020]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32407981/>

#### **DIAGNOSTICA STRUMENTALE**

1. Ultrasound criteria for lipedema diagnosis

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33853452/>

2. Non-contrast MR Lymphography of lipedema of the lower extremities [Cellina et al. 2020]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32561380/>

3. Lymphoscintigraphic findings in patients with lipedema [Forner-Cordero 2018]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30166264/>

4. Characterizing Lower Extremity Lymphedema and Lipedema with Cutaneous Ultrasonography and an Objective Computer-Assisted Measurement of Dermal Echogenicity [Iker et al. 2019]

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30615553/>