



LIPEDEMA

Conoscerlo, gestirlo, trattarlo

Una mappa nel labirinto



Diagnosi differenziali: linfedema, lipedema, lipoipertrofia, obesità

Autore: Dr. Med, Gabriele Faerber

Traduzione di Anna Massera. Revisione di Chiara Gusmini

La diagnosi differenziale di linfedema, lipedema, lipoipertrofia e obesità

Introduzione

Il lipedema e la lipoipertrofia possono avere lo stesso aspetto e, come il linfedema, l'obesità è spesso una comorbidità che non solo peggiora i sintomi, ma rende anche più difficile una diagnosi corretta o porta a diagnosi errate: o il lipedema viene erroneamente diagnosticato come obesità, o il paziente è davvero obeso, ma attribuisce la colpa della sua condizione al lipedema.

Purtroppo, la diagnosi di linfedema, lipedema o lipoipertrofia si basa finora esclusivamente sull'anamnesi del paziente e della sua famiglia e sull'esame clinico, poiché non esistono ancora metodiche di imaging o esami di laboratorio validi o utili.

Linfedema

Diagnosi e quadro clinico

Il linfedema viene diagnosticato clinicamente e si basa su un'accurata anamnesi riguardante le malattie precedenti, l'inizio dei sintomi, il variare dei sintomi nel corso della giornata, le terapie o i farmaci precedenti come potenziali fattori scatenanti. Si devono prendere in considerazione anche le patologie concomitanti, come quelle cardiache o renali, l'ipotiroidismo, l'artrosi o la sindrome post-trombotica.

Sintomi

Alla comparsa dei primi sintomi, il linfedema non è solitamente doloroso, motivo per cui spesso i pazienti non lo prendono sul serio. In seguito, i pazienti soffrono sempre più di sensazioni di pesantezza e tensione. Con l'aumento del peso e del volume degli arti, la mobilità e l'attività fisica





LIPDEMA

Conoscerlo, gestirlo, trattarlo

Una mappa nel labirinto

diventano sempre più difficoltose e ciò contribuisce alla progressione della malattia. È importante riconoscere che in questo modo la partecipazione si riduce gradualmente e in modo significativo e il carico mentale diventa sempre più grave.

Stadi

Nel caso di un danno noto del sistema linfatico, come ad esempio in seguito al trattamento del cancro al seno, senza edema si parla di **stadio di latenza**. Spesso i pazienti sentono che c'è qualcosa che non va prima che i medici possano individuarlo. Nello **stadio I** l'edema è morbido, facilmente comprimibile e reversibile, cioè, scompare in seguito al riposo notturno. I tessuti non sono ancora alterati. Nello **stadio II** non scompare più completamente con l'elevazione delle gambe durante la notte, ed è più difficilmente comprimibile, a causa della fibrosi proteica sottocutanea. Il segno di Stemmer è positivo (fig. 1). Le dita dei piedi assumono una forma rettangolare, con profonde pieghe cutanee alla base (fig. 2). La pelle si ispessisce e diventa ipercheratosica, possono comparire alterazioni cutanee simili a verruche (papillomi). Se non trattato, il linfedema si sviluppa allo **stadio III** con gravi complicanze cutanee e tissutali come micosi, eczema, cisti linfatiche, ulcere e cellulite (fig. 3).

Linfedema primario

Il linfedema primario è congenito e si verifica soprattutto negli arti inferiori, ma può interessare anche altre aree del corpo od organi interni. Di solito inizia a manifestarsi in modo distale e asimmetrico, ma nella maggior parte dei casi colpisce entrambe le gambe. Sebbene sia congenito, è visibile solo nel 3% dei casi alla nascita, spesso si manifesta negli scatti di crescita e dopo ulteriori fattori scatenanti come punture di insetti, scottature solari o traumi minori, molto raramente dopo i trent'anni.

Chiarirne la causa genetica può essere di estrema importanza per prevenire le complicanze e facilitare le opzioni terapeutiche (1-3).





LIPEDEMA

Conoscerlo, gestirlo, trattarlo

Una mappa nel labirinto



Linfedema secondario

Da due terzi a tre quarti di tutti i linfedemi sono di tipo secondario e sono dovuti a danni acquisiti del sistema linfatico in seguito a traumi, radiazioni o infiammazioni. A differenza del linfedema primario, di solito esordisce in posizione centrale, vicino al tronco. L'obesità peggiora tutti i tipi di linfedema, siano essi primari o secondari; questi ultimi si manifestano più precocemente e più frequentemente nei pazienti in sovrappeso e obesi e progrediscono più rapidamente (4-6) (fig. 4). Tuttavia, mentre il numero di linfedemi post-operatori diminuisce grazie a tecniche operatorie più raffinate, almeno nella chirurgia mammaria, i linfedemi secondari associati all'obesità sono i più numerosi e devono essere considerati come un'entità a sé stante.

Linfedema associato all'obesità

Se l'unica causa del linfedema è l'obesità, si parla di linfedema associato all'obesità (7). Il rischio di svilupparne uno aumenta a partire da un IMC di 40 kg/m². Altre patologie concomitanti come il diabete, l'insufficienza cardiaca o venosa cronica, la sindrome post-trombotica o l'immobilità possono peggiorare ulteriormente la condizione.

Innanzitutto, il linfedema associato all'obesità colpisce spesso le cosce, l'area sovrapubica e i polpacci prossimali ed è per lo più morbido, il segno di Stemmer può essere negativo. Con il tempo può progredire fino al tipico linfedema di stadio III con tutti i segni tipici sopra descritti, con alterazioni cutanee verrucose nella regione genitale (8) e grandi sacche linfatiche, eczema, macerazione e frequenti episodi di cellulite nel grembiule della pancia e nelle cosce mediali (9-13) (fig. 5).

Lipedema

Il lipedema è definito come un accumulo doloroso, sproporzionato e simmetrico di tessuto adiposo sottocutaneo (SAT, subcutaneous adipose tissue) degli arti, compresa la regione glutea (natiche), che si verifica quasi esclusivamente nelle donne. I sintomi di solito iniziano o peggiorano durante le fasi di cambiamento ormonale come la pubertà o la perimenopausa (14-16).

I sintomi sono ipersensibilità e tenerezza alla pressione o anche solo al tatto, dolore spontaneo,





LIPEDEMA

Conoscerlo, gestirlo, trattarlo

Una mappa nel labirinto

4

sensazione di pesantezza, congestione e tensione. L'intensità dei sintomi, soprattutto del dolore, può essere percepita in modo molto diverso dai pazienti. Il dolore è perlopiù descritto come sordo o intenso (17,18). Alla palpazione può essere provocato sia a livello superficiale che sottocutaneo.

In sintesi, i prerequisiti per la diagnosi di lipedema sono un accumulo sproporzionato di tessuto adiposo nelle gambe o nelle braccia, di grado variabile, unitamente a disturbi o malesseri nelle aree interessate. In assenza di questi sintomi, la diagnosi non è di lipedema ma di lipoipertrofia (19,20).

Quadro clinico ed eziopatologia

Contrariamente al linfedema, il lipedema è sempre simmetrico nelle gambe o nelle braccia, e risparmia piedi e mani (21,22). Finora non ci sono prove scientifiche per altre localizzazioni come la testa, il collo o il tronco, che sono state ipotizzate occasionalmente. L'aumento del tessuto adiposo può riguardare solo i fianchi o le cosce/la parte superiore delle braccia o dei polpacci fino agli arti interi. (fig. 6 a, b).

In genere, ma non necessariamente, è presente il cosiddetto segno del polsino o del calzino ai polsi o alle caviglie, nonché i caratteristici cuscinetti di grasso sotto o sopra le ginocchia. L'entità dell'aumento del tessuto adiposo, cioè il volume, non è correlato alla gravità dei sintomi, né la morfologia consente di trarre conclusioni sulla progressione. I pazienti con un accumulo molto lieve di SAT possono avere un punteggio di dolore più elevato rispetto a quelli con un cosiddetto lipedema di stadio III, con tessuto adiposo massiccio e sporgente e pieghe profonde (fig. 6c).

Attualmente non esiste ancora una stadiazione dei sintomi.

Le complicanze di questi accumuli massicci di tessuto possono comportare irritazioni cutanee, macerazioni con conseguenti infezioni o problemi ortopedici come ginocchio valgo. Gli ematomi sono comuni, ma non sono adatti a facilitare la diagnosi (23-26).

Contrariamente a quanto si pensa, il lipedema è una malattia cronica, ma non necessariamente progressiva, perché la progressione dipende da una serie di fattori. Mentre l'aumento di volume è tipicamente causato dall'aumento di peso (23), ciò non è vero per il dolore, che è spesso associato a cambiamenti ormonali come la perimenopausa.

Diagnosi differenziali

Come nel caso del linfedema, la diagnosi di lipedema dipende dall'anamnesi propria e familiare del





LIPEDEMA

Conoscerlo, gestirlo, trattarlo

Una mappa nel labirinto

5

paziente e dall'esame clinico, in quanto mancano ancora test con apparati diagnostici o di laboratorio. Le diagnosi differenziali più importanti sono la lipoipertrofia, l'obesità e altre condizioni dolorose come la fibromialgia o, molto raramente, la malattia di Dercum.

Lipoipertrofia

Come descritto in precedenza, il lipedema e la lipoipertrofia possono avere lo stesso aspetto per quanto riguarda la distribuzione sproporzionata del tessuto adiposo, che colpisce tipicamente i glutei e le cosce, ma si distinguono per la completa assenza di sintomi nella lipoipertrofia: non vengono riferiti né dolore né sensazioni di congestione o tensione. Tuttavia, l'aumento, spesso estremo, di volume provoca frequentemente mal di schiena, problemi quando ci si sdraia o ci si siede e, in generale, ostacola la mobilità (fig. 7).

Obesità

A differenza del lipedema o della lipoipertrofia, l'aumento del tessuto adiposo nell'obesità non è sproporzionato, ma interessa tutto il corpo (fig. 8) o, nel caso dell'obesità viscerale, l'addome, senza dolore o altri sintomi. Tuttavia, come nel linfedema, l'obesità coincide spesso con il lipedema (15, 27,28), contribuendo all'aumento di volume anche nelle estremità. L'obesità addominale, invece, può mascherare la sproporzione nel lipedema.

Affidarsi unicamente all'indice di massa corporea (IMC) non è appropriato per diagnosticare o escludere l'obesità nei pazienti con lipedema, poiché, a causa dell'aumento del volume e del peso degli arti, generalmente sovrastima il grado di sovrappeso od obesità (29).

Pertanto, si raccomanda vivamente di utilizzare sempre il rapporto vita-altezza (WHtR, Waist-to-height ratio), che è lo strumento migliore per diagnosticare l'obesità addominale, mentre il rapporto vita-fianchi (WHR, Waist-to-hip ratio) può sottostimare l'obesità nei casi di estrema sproporzione glutea. (tabella 1)

Naturalmente, il linfedema secondario associato all'obesità può svilupparsi anche in caso di lipedema con obesità concomitante, e in effetti spesso è ciò che accade (fig. 9).





LIPEDEMA

Conoscerlo, gestirlo, trattarlo

Una mappa nel labirinto



		Normal	Übergewicht	Adipositas		
				Grad I	Grad II	Grad III
BMI [kg/m²]		18,5 – 25	25 – 30	30 – 35	35 – 40	> 40
WHtR	15 – 39 Jahre	0,40 – 0,50	0,51 – 0,56	0,57 – 0,68	> 0,68	
	40-49 Jahre	+ 0,01 / Lebensjahr				
	ab 50 Jahre	0,50 – 0,60	0,61 – 0,66	0,67 – 0,78	> 0,78	
WHR	Frauen	< 0,8	0,8 – 0,84	> 0,84		
	Männer	< 0,9	0,9 – 0,99	> 0,99		

Tabella 1: Schneider et al. 2010; Stemper 2013; Organizzazione Mondiale della Sanità 2000

LIO
Lipedema
Italia





LIPDEMA

Conoscerlo, gestirlo, trattarlo

Una mappa nel labirinto

Bibliografia:

1. Connell F, Brice G, Jeffery S, Keeley V, Mortimer P, Mansour S. A new classification system for primary lymphatic dysplasias based on phenotype. *Clin Genet* 2010; 77: 438–452.
2. Gordon K, Varney R, Keeley V, Riches K, Jeffery S, Van Zanten M, Mortimer P, Ostergaard P, Mansour S. Update and audit of the St George's classification algorithm of primary lymphatic anomalies: A clinical and molecular approach to diagnosis. *J Med Genet* 2020; 57:653–659.
3. Gordon K, Mortimer PS, Zanten M, Jeffery S, Ostergaard P, Mansour S. The StGeorge's Classification Algorithm of Primary Lymphatic Anomalies. *LYMPHATIC RESEARCH AND BIOLOGY* Volume00, Number00,2021 ^aMaryAnn Liebert, Inc. DOI:10.1089/lrb.2020.0104
4. Shaw C, Mortimer P, Judd PA. A randomized controlled trial of weight reduction as a treatment for breast cancer-related lymphedema. *Cancer* 2007; 110:1868-74.
5. Faerber G. Der übergewichtige Patient mit CVI oder Lymphödem: Risikofaktor oder Ursache? *Vasomed* 2014; 26: 10–11. Bonner Venentage 2014.
6. Faerber G. Adipositas und Inflammation bei phlebologischen und lymphologischen Erkrankungen. *Phlebologie* 2108; 47: 55-65. <https://doi.org/10.12687/phleb2413-2-2018>.
7. Reich-Schupke S. Die besondere Rolle der Adipositas in der Lymphologie. *Vasomed* 2014; 5: 230-6.
8. Plaza JA, et al. Verrucous localized lymphedema of genital areas. *J Am Acad Dermatol* 2014; 71: 320–326.
9. Flaggli F, Döllner W, Jäger G et al. Prävalenz komorbider psychischer Störungen bei Lymphödempatienten in der medizinischen Rehabilitation. *Praxis Klinische Verhaltensmedizin und Rehabilitation* 2006; 7(1): 75–82.
10. Bertsch T. Adipositas-assoziierte Lymphödeme – unterschätzt und unterbehandelt. *Phlebologie* 2018; 47: 75-83.
11. Reich-Schupke S. Kompressionstherapie bei adipösen Patienten. *Phlebologie* 2015 ; 44 : 71–76. DOI : <http://dx.doi.org/10.12687/phleb2261-2-2015>.
12. Gültig O, Miller A, Zöltzer H (Hrsg). Leitfaden Lymphologie. Elsevier Urban & Fischer 2015; 163-4.
13. Renner R, Sticherling M. Hautveränderungen bei Adipositas. *Adipositas* 2010; 4: 176–181.
14. Chen SG, Hsu SD, Chen TM, Wang HJ (2004) Painful fat syndrome in a male patient *Br J Plast Surg* 57:282-286 doi: 10.1016/j.bjps.2003.12.020
15. Child AH, Gordon KD, Sharpe P, Brice G, Ostergaard P, Jeffery S, Mortimer PS (2010) Lipedema: an inherited condition *Am J Med Genet A* 152A:970-976 doi:10.1002/ajmg.a.33313.
16. Bertlich M, Jakob M, Bertlich I, Schiff R, Bertlich R (2021) Lipedema in a male patient: report of a rare case - management and review of the literature *GMS Interdiscip Plast Reconstr Surg DGPW* 10:5 doi:10.3205/iprs000161
17. Schmeller W, Meier-Vollrath I. Schmerzen beim Lipödem. Versuch einer Annäherung. *LymphForsch* 12 (1) 2008; 7–11
18. Gensior MHL, Cornely M (2019) Der Lipödemschmerz, seine Folgen auf die Lebensqualität betroffener Patientinnen - Ergebnisse einer Patientenbefragung mittels Schmerzfragebogen *Handchir Mikrochir Plast Chir* 51:249-254 doi:10.1055/a-0942-9607
19. Herpertz U (1995) Das Lipödem *Z Lymphol* 19:1-11





LIPDEMA

Conoscerlo, gestirlo, trattarlo

Una mappa nel labirinto

20. Reich-Schupke S, Altmeyer P, Stücker M (2013) Dicke Beine - Nicht immer ist es ein Lipödem JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft 11:225-234 doi: 10.1111/ddg.12024_suppl
21. Cornely ME (2003) Lipödem und Lymphödem. In: Plewig G, Prinz J (eds) Fortschritte der praktischen Dermatologie und Venerologie 2002, vol 18. Springer, Berlin, Heidelberg, pp 255-263 C
22. Herpertz U (2004) Entstehungszeitpunkt von Lipödem Lymphologie in Forschung und Praxis 8:79- 81 H
23. Forner-Cordero I, Pérez-Pomares MV, Forner A, Ponce-Garrido AB, Muñoz-Langa J (2021) Prevalence of clinical manifestations and orthopedic alterations in patients with lipedema: A prospective cohort study Lymphology 54:170-181 doi:10.2458/lymph.4838
24. Szolnoky G et al. (2008) Complex decongestive physiotherapy decreases capillary fragility in lipedema Lymphology 41:161-166 W.
25. Szolnoky G, Ifeoluwa A, Tuczai M, Varga E, Varga M, Dosa-Racz E, Kemeny L (2017) Measurement of capillary fragility: a useful tool to differentiate lipedema from obesity? Lymphology 50:203- 209
26. Sucker C, Schmidt-Lucke JA, Litmathe J (2021) Hamatomneigung bei Lipodem: Kutane Genese oder Gerinnungsdefekt? Wien Med Wochenschr 171:48-52 doi:10.1007/s10354-020-00792-9
27. Dudek JE, Bialaszek W, Ostaszewski P, Smidt T (2018) Depression and appearance-related distress in functioning with lipedema Psychol Health Med 23:846-853 doi:10.1080/13548506.2018.1459750
28. Erbacher G, Bertsch T (2020) Lipoedema and Pain: What is the role of the psyche? – Results of a pilot study with 150 patients with Lipoedema Phlebologie 49:305-316 doi:10.1055/a-1238-6657
29. Brenner E, Forner-Cordero I, Faerber G, Rapprich S, Cornely M (2023) Body mass index vs. waist-to-height-ratio in patients with lipohyperplasia dolorosa (vulgo lipedema) J Dtsch Dermatol Ges doi:10.1111/ddg.15182



Lipedema
Italia

