

**Fővárosi Önkormányzat Egyesített Szent István és Szent László Kórház Rendelőintézet
Bőrgyógyászati Osztály és Lymphoedema Rehabilitációs Osztály
(osztályvezető: Daróczy Judit dr., c. egyetemi tanár)**

A lipödéma klinikuma

The clinical picture of lipoedema

WENCZL ENIKŐ DR., DARÓCZY JUDIT DR.

ÖSSZEFOGLALÁS

A lipödémára a szubkután zsírszövet szimmetrikus, körülírt, előrehaladott stádiumban torzító felszaporodása jellemző elsősorban a lábakon, mely lokálisan nyiroködémával jár együtt. A bőr spontán és nyomásra is fájdalmas, bőr alatti bevérzés gyakran látható. Differenciáldiagnózisok az obezitás, a lipohypertrofia, a primer és a szekunder nyiroködéma. Társulhat krónikus vénás és lymphás elégtelenséggel, korai degeneratív ízületi elváltozásokkal és elhízással. A tünetegyüttest általában nem ismerik fel és a kezelési lehetőségek széles körben nem ismertek. A konzervatív kezelés (manuális nyirok drainage, kompressziós pólya, gyógytorna, intermittáló pneumatikus kompresszió kombinációja) mellett a sebészi kezelés (zsírleszívás) is szóbajön.

Kulcsszavak:
**lipödéma - lymphoedema -
lipo-lymphoedema**

SUMMARY

Lipoedema is characterised by symmetrical, circumscribed, in advanced form deforming fat tissue accumulation especially on the legs that is associated with lymphoedema. Spontaneous pain, pain to pressure and tendency to hematoma is characteristic. Main differential diagnoses are obesity, lipohypertrophy, primary and secondary lymphoedema. It can be associated with chronic venous and lymphatic insufficiency, early degenerative articular disease and obesity. The disease is rarely recognized and the treatment modalities are not widely known. Beside the conservative treatment (combination of manual lymph drainage, compression bandages, gymnastic, intermittent pneumatic compression, garments) the surgical intervention (liposuction) is also a treatment possibility.

Key words:
**lipoedema - lymphoedema -
lipo-lymphoedema**

A lipödémát mint kórképet Allen és Hines írta le először (1). Jellemzője, hogy a végtagok szimmetrikusan megnagyobbodnak, melyet a szubkután zsírszövet abnormális lerakódása okoz, mindez helyi ödémával társul. Krónikus és progrediáló betegségről van szó.

Általában a lábak érintettek, néha a karok. Súlyos esetben a testarányok torzulnak és mozgáskorlátozottság alakul ki.

Klinikai kép

A lipödéma etiológiája jelenleg még nem tisztázott. Az elváltozás elsősorban a nőket érinti. Ugyanakkor a családi anamnézis gyakran pozitív, tehát a genetikai faktorok etiológiai szerepe is feltételezhető a hormonális hatások mellett (1, 7, 13). Ezen kívül a vegetatív idegrendszer és a mikrocirkuláció kóroki szerepe is felmerül.

A betegek kövérnek és alaktalannak érzik magukat. A testarányok megváltoznak, súlyos esetben torzulnak és megjelenik a végtagödéma. Puha, kocsonyás vagy gumi-

szerű tapintatú, félgömb alakú zsírpárnák lerakódása látható.

Ennek jellemző lokalizációi: általában az alsó végtagokon, szimmetrikusan a csípőtájon, faron, combok, térd mediális oldalán, supramalleoláris régióknál körben, a bokák előtt és mögött, ritkán a felsővégtagokon a felkar mediális oldalán illetve a csukló fölötti területen körkörös. Jellegzetes klinikai tünet a livedo reticularis (1. ábra). A bőr barnás-vöröses hálózatos rajzolata a mikrocirkuláció zavarára utal.

Az ún. bőrsérv kialakulása is jellegzetes. Multiplex, néhány mm-es puha tapintatú, bőrszínű, fényes papulák láthatók a térd fesztő felszínén, nyomásra besüppednek, "csengőgomb" tünet jelentkezik.

Ujjbenyomatot nem tartó ödéma alakul ki az érintett területeken. A lábfej, a kézfej ödémamentes és az ujjakon a Stemmer jel negatív.

Jellegzetes még, hogy spontán és nyomásra is fájdalmasak a végtagok és hogy kis trauma hatására is hematoma képződik (2. ábra).



1. ábra
Livedo reticularis lipödémás betegen



3. ábra
Lipödéma II. stádium



2. ábra
Hematoma lipödémás betegen

A lipödéma klinikai stádiumai

I. stádiumra jellemző a sima bőr, a normál kötőszöveti struktúra, a finom csomós tapintat. Csak a bőrt ráncolva lehet a csomós szerkezetet látni.

II. stádiumban már egyenetlen, göröngyös felszínű a bőr. A besüppedések, felületi egyenetlenségek a bőr ráncolása nélkül is láthatók. Később durva, nagycso-

mós forma alakul ki, melyet matracbőrnek is neveznek (3. ábra).

III. stádiumban durva, deformáló zsírlebenyek kialakulása jellemző a combok és térdék mediális oldalán illetve a bokák felett. A tapintat tömötté válik.

A lipödéma típusa

I-es típusban a zsírszövet lerakódása a medence és far területén történik,

II-es típusban a lipödéma a combra is ráterjed egészen a térdig,

III-as típus a klasszikus lipödémás klinikai kép, csípőtől bokáig érintettek az alsó végtagok,

IV-es típus a karok lipödémája,

V-ös típusban pedig kizárólag a lábszárak érintettek.

Kombinált típusok is előfordulnak.

A lipödémához társuló betegségek és szövődmények

Krónikus lipödémában az ödémavédő mechanizmusok (izompumpa, veno-arteriális reflex) alulműködése évek, évtizedek alatt a nyirokrendszer dekompenzációjához vezet. Kialakul egy szekunder nyiroködéma, az úgynevezett lipo-lymphoedéma (5). A betegek rossz lelkiállapota, melyet a testükkel való elégedetlenség és a fájdalom érzése okoz, súlyos pszichés zavarokhoz vezethet. Ilyenek a dep-

resszió, a szorongás, az anorexia nervosa, a bulimia. A lipödéma további szövődményei lehetnek a korán kialakuló ízületi elváltozások (artrozis a csípő, térd és váll ízületben, genu valgum, pes planus). Gyakran társul krónikus vénás elégtelenséggel és obezitással. A szekunder nyiroködémás forma, a lipo-lymphoedema gyakrabban és korábban alakul ki, ha a lipödéma elhízással kombinálódik.

Diagnózis

A lipödéma diagnózisa az anamnézis, a klinikai kép és a tapintási lelet alapján állítható fel. Képpalkotó és egyéb invazív eljárások általában nem szükségesek a diagnózis felállításához. A szubkutis megvastagodása UH, CT és MRI vizsgálatokkal kimutatható (6, 9). Lipödémában az indirekt lymphográfia egy lán nyelvyszerű injekció depót mutat és ebből futnak le dugóhúzószerűen a nyirokkollektorok akár csak obezitás esetén (12). Fluoreszcens mikrolymphográfiával a nyirokkapillárisokon mikroaneurizmákat lehet kimutatni, mely úgy tűnik, hogy kizárólag lipödémára jellemző (2). A nyirokrendszer működésének vizsgálata és a nyirokelfolyási zavar kimutatása lymphoscintigráfiával történhet. A felsorolt képpalkotó vizsgálatok a klinikai gyakorlatban csak akkor szükségesek, ha elsődleges nyiroködémától kell elkülöníteni, ami a lymphoscintigráfias kép alapján lehetséges.

Differenciáldiagnózis

Lipödéma differenciáldiagnózisai a lipohipertrófia, a lymphoedema, a phleboedema, a lipomatózisok és az obezitás. Lipohipertrófia esetén hasonló a klinikai kép mint lipödémában, de nincs jelen a jellegzetes ödémaképzés és a nyomási fájdalom. Az elkülönítés fontos, mert ez a kórkép nem igényel ödémamentesítő kezelést, hanem egy kozmetikai probléma. Vannak olyan esetek, amikor a lipohipertrófia idővel lipödémába megy át (8).

Nyiroködémában a Stemmer jel pozitív, a lábát és a boka duzzadt, az ujjbenyomatot megtartja (3, 4), a lábujjak tövében csecsemőráncok vannak. Segít az elkülönítésben, hogy mind a primer mind a szekunder nyiroködéma gyakran aszimmetrikus és szekunder nyiroködémában az anamnézisben műtét, gyulladás, tumor vagy trauma szerepel. Hiányzik a hematoma hajlam.

Phleboedémában a krónikus vénás elégtelenség egyéb klinikai tünetei is megtalálhatók, és patológiásak a véna-funkciós tesztek.

El kell különíteni a lipomatózisoktól, mint a Dercum betegség (lipomatosus dolorosa) vagy a benignus, szimmetrikus lipomatozis (Madelung betegség). A Dercum betegség gyakran a menopausa kezdetén kezdődik, túlsúlyos középkorú nőknél. Fájdalmas, szimmetrikus zsírfelszaporodás jellemzi a törzs, a karok, de elsősorban a lábak területén. Nincs ödéma, izomgyengeség előfordul. A benignus, szimmetrikus lipomatozisra a diffúz, téstapintatú zsírfelszaporodás jellemző a nyak, vállak, mellkas, has területén. Férfiak érintettek elsősorban és az anamnézisben mindig szerepel alkohol abuzus és ehhez kapcsolódó bel-



4. ábra

Lipödéma, lymphoedema és obezitás kombinációja

gyógyászati betegségek (májkárosodás, diabétesz mellitus, hiperlipidémia, hiperurikémia, polineuropátia).

Obezitás esetén, amivel leggyakrabban tévesztik össze, a BMI magas ($30 <$), a testarányok nem torzultak (törzs is érintett), nincs ödéma és nincs fájdalom, valamint hiányzik a hematoma hajlam. Férfiak és nők egyaránt érintettek. Etiológiájában nyilvánvaló a genetikus eredet és a túltáplálás szerepe.

A klinikai gyakorlatban gyakran találkozunk kevert formákkal. A lipödéma társulhat nyiroködémával (és szekunder nyiroködémát is okozhat), krónikus vénás elégtelenséggel és/vagy elhízással, ezért az elkülönítés illetve a kevert formák (lympho-lipödéma, phlebo-lipödéma, phlebo-lympho-lipödéma + obesitás) diagnózisa nem mindig könnyű (4. ábra).

Megelőzés és kezelés

A lipödémához társuló betegségek illetve szövődmények megelőzése fontos. Az optimális testsúlyra való törekvés, az ortopéd cipő viselése és a gyógytorna késlelteti az artrozis és egyéb ízületi betegségek kialakulását. A családi előfordulás gyakorisága miatt ajánlott a női családtagok szűrése. A kompressziós harisnya viselése megelőzi a másodlagos nyiroködémát és az általa okozott tüneteket. A bőr-ápolás fontos a bőrredők miatt, mert a zsírbenyek alatt a rossz vérkeringésű szövetben fertőzések indulhatnak el.

A konzervatív kezelés egy biztonságos és hatékony módszer az ödéma csökkentésére. A kezelés elemei a manuális nyirok drainage, kompressziós pólya, gyógytorna, mechanikus gépi kompresszió, gyógyharisnyák. Mindezek hatására az ödéma, az érzékenység, a fájdalom csökken, de a zsír mennyisége nem változik. A konzervatív kezelés nélkülözhetetlen, mert a progressziót és a szövődmények kialakulását késlelteti illetve megelőzi. A diéta nem segít ellentétben az elhízással vagy csak akkor, ha elhízással kombinálódik. A sportok közül a vizitorna, az úzás és a kerékpározás ajánlható. Az ízületeket kímélő

gyógytorna végzése is segít. Folyadékmegetszorítás, vízható nem javasolt. A betegek pszichés gondozása is a kezeléshez tartozik. Ennek részét képezi valamilyen relaxációs módszer elsajátítása, amit osztályunkon bemutatunk.

Invazív kezelési eljárás a zsírleszívás. A tumescens, helyi érzéstelenítésben végzett zsírleszívás alig okoz szövetkárosodást. I-es és II-es stádiumú betegeken végzett vizsgálat a testarányok javulását, spontán és nyomási fájdalom megszűnését vagy csökkenését írta le, az ödéma csökkent, a bevérzések mérséklődtek, az életminőség nagymértékben javult (10). Kivitelezéshez nagy tapasztalat szükséges és csak erre szakosodott központokban végezzék. Különös gondosság szükséges, ha a lipödéma nyirokódémával szövődik.

Izületi panaszokkal gyakran fordulnak a lipödémás betegek orvoshoz. Az izületi fájdalom miatt a beteg keveset mozog, fokozatosan mozgáskorlátozottá válik, a testsúlya egyre nő és kialakul egy circulus viciosus. A beteg gondozása során tehát lényeges az együttműködés reumatológiában jártas szakemberrel. Reumatológus orvos-beteg találkozás alkalmával fontos a beteg figyelmét felhívni az ízületek védelmére, ennek módszereire és lényeges, hogy a beteg tornagyakorlatait gyógytornász tanítsa be és ellenőrizze. Minden ödémát okozó gyógyszer adása ellenjavalt, így izületi fájdalom esetén is a belsőleg adott szteroid helyett inkább nonszteroid gyulladásgátlók javasoltak. Az izületi üregbe adott szteroid is ellenjavallt. A budapesti Szent István Kórház Lymphoedema Rehabilitációs Osztályán működik lipödéma ambulancia, ahol a lipödémás betegek szakszerű konzervatív kezelését és gondozását végezzük (11).

IRODALOM

1. Allen, EV., Hinnes, EA.: Lipedema of the legs. Proc. Staff. Mayo Clin., (1940) 15, 184-187.
2. Amman-Vesti, B. R., Fanzeck, U. K., Bollinger, A.: Microlymphatic aneurysms in patients with lipedema. Lymphology (2001) 34, 170-175.
3. Daróczy J.: A nyirokbetegségek klinikuma és terápiája. Az értegségek klinikai és mütéttani atlasza. Szerk.: Acsády Gy. és Nemes A., Medicina, Budapest. (2005) 332-345.
4. Daróczy J.: Vastag, fájós láb. A bőr ápolása, betegségei, kezelési tanácsok. Szerk.: Daróczy J. Anonymus Kiadó, Budapest (2007) 143-161.
5. Földi, M., Kubik, S.: Lehrbuch der Lymphologie. G.Fischer, Stuttgart-Jena-New York. (1999).
6. Dimakakos, P. B., és mtsai.: MRI and ultrasonographic findings in the investigation of lymphedema and lipedema. Int Surg. (1997) 82, 411-416.
7. Harwood, C. A., és mtsai.: Lymphatic and venous function in lipedema. Br J Dermatol (1996) 134, 1-6.
8. Herpetz, U.: Ödeme und lymphdrainage. Diagnose und Therapie von Ödemkrankheiten. 3. Aufl Stuttgart, New York, Schattauer (2006) 168-181.
9. Monnin-Delhom, E., és mtsai.: High resolution unenhanced computed tomography in patients with swollen legs. Lymphology (2002) 35, 121-128.
10. Schmeller, W., Meier-Vollrath, I.: Tumescens liposuction: a new and successful therapy for lipedema. J. Cutan. Med. Surg. (2006) 10, 7-10.
11. Wenczl E, Daróczy J: A lipödéma, egy alig ismert kórkép: diagnózis, társbetegségek, kezelés. Orvosi Hetilap (2008) 149, 2121-2127.
12. Weisleder H., Brauer W. J.: Radiologische Diagnostik beim Lipödem-Syndrom. Lymph Forsch (1997) 1, 26-30.
13. Wold, L. E., Hines, E. A., Allen, E. V.: Lipedema of the legs: A syndrome characterized by fat legs and edema. Ann Intern Med. (1949) 34, 1243-1250.