

Fokusrapport 2017
Lipödem

ISBN 91-976392-5-7
FR 2017:02

Framtagande av fokusrapporter inom SLL

Fokusrapporterna syftar till att belysa angelägna utvecklingsområden inom hälso- och sjukvården genom att beskriva dagsläget och tänkbara åtgärder. De ska vara ett kunskapsunderlag i dialogen mellan politiker, beställare, vårdgivare och patienter samt syfta till att forma en evidensbaserad, patientsäker och jämlik vård för länets drygt 2 miljoner invånare.

Arbetet bedrivs inom Hälso- och sjukvårdsförvaltningen i samverkan med sakkunnigorganisation, vårdgivare och beställare. Patientorganisationer medverkar också i arbetet.

Förord

Lipödem är ett kroniskt tillstånd med liksidig inlagring av onormal fettvävnad, initialt vanligen på lår, höfter och stuss, men som i ett senare skede även kan engagera armar och mage. Fettvävnaden är mycket svår att bli av med, kan smärta och är ofta känslig för tryck.

Att ta fram en fokusrapport rörande lipödem har varit en stor utmaning. Det saknas välgjorda vetenskapliga studier av lipödem när det gäller diagnostisering, utbredning i befolkningen och behandling, varför många av frågorna kring den drabbade patientgruppen kvarstår. Paradoxalt, så har bristen på vetenskaplig information gjort att det har tagit lång tid att ta fram rapporten – vi har sökt litteratur med ljus och lykta, diskuterat med patientorganisationer och multiprofessionella grupper av vårdgivare och forskare.

Högkvalitativ forskning behövs så att denna patientgrupp utifrån bättre evidens kan få ett gott omhändertagande i vården.

Stockholm den 6 oktober 2017

Johannes Blom

Enhetschef, Vårdgivarstöd

Ordförande, Stockholms medicinska råd

Innehåll

Förord	3
Innehåll	5
Sammanfattning	7
Uppdraget	8
Slutsatser	8
Lipödem	10
Behandling	14
Dagsläget	17
Framtid	17
Bilaga 1 - Utlåtande Metodrådet SLL-Gotland	17

Sammanfattning

Lipödem är ett kroniskt tillstånd med liksidig inlagring av förändrad fettvävnad, initialt vanligen på lår, höfter och stuss men som i ett senare skede även kan engagera armar och mage. Vid utvecklat lipödem har underhuds fett en karakteristisk knölig konsistens. Lipödemet, som är mycket svårt att bli av med, kan smärta, är ofta känslig för tryck och det blir lätt blåmärken. Flera patienter har en kombination av lipödem och fetma, där fetmakomponenten (till skillnad från lipödemet) kan påverkas med kost och fysisk aktivitet.

I den vetenskapliga dokumentationen finns det enstaka patientfall beskrivna där män har fått diagnosen lipödem, så i dagsläget går det inte att säkert säga att lipödem enbart drabbar kvinnor.

Trots att lipödem beskrevs redan år 1940 finns det stora kunskapsluckor på området, både när det gäller diagnostik och behandling. Forskningen har varit näst intill obefintlig och för de flesta som arbetar inom vården är lipödem ännu okänt. Felaktig diagnostik leder till felaktiga råd och felaktig behandling.

Nuvarande diagnoskod för lipödem började gälla i Sverige först i januari 2017, så ännu finns ingen statistik tillgänglig över antalet patienter diagnosticerade med eller behandlade för lipödem varken nationellt eller för Stockholms län.

Det finns inga riktlinjer eller rekommendationer kring diagnostik och behandling från Socialstyrelsen eller SBU (Statens Beredning för medicinsk och social Utvärdering).

Den behandling som i vissa fall har kunnat erbjudas är konservativ behandling anpassad för patienter med lymfödem, i form av exempelvis stöd till egenvård, kompressionsbehandling och fysisk aktivitet. Vad det gäller kirurgisk behandling med fettsugning saknas tillräckligt vetenskapligt underlag för att bedöma behandlingseffekt och risker för komplikationer.

För att patienter med lipödem ska få rätt bemötande behövs utbildningsinsatser i vården.

Av Metodrådet SLL-Gotland utlåtande om fettsugning som behandling av lipödem framgår att det saknas entydiga diagnostiska kriterier för lipödem liksom för indikation för behandling med fettsugning. Då det vetenskapliga underlaget är otillräckligt rekommenderar Metodrådet SLL-Gotland att välgjorda studier av högre kvalitet ska utföras för att kunna bedöma eventuella fördelar och nackdelar med fettsugning vid lipödem.

Uppdraget

Hälso- och sjukvårdsförvaltningen (HSF) har fått i uppdrag att ta fram en fokusrapport kring lipödem; att utreda kunskapsläget vad gäller diagnostik och behandling av lipödem. Syftet med fokusrapporten är att försöka ge ett kunskapsunderlag för beslut kring den framtida handläggningen av patienter med lipödem.

Slutsatser

Som klargörs och exemplifieras i fokusrapporten samt i bilagan "Bedömning av kunskapsläget kring fettsugning vid lipödem", finns det stora brister vad gäller kunskapen om lipödem. Området är otillräckligt beforskat och de studier som har publicerats är av låg kvalitet och ger sammantaget en låg evidensnivå. Det råder oenighet bland internationell expertis på ett flertal punkter; vad lipödem beror på, definitionen av tillståndet, hur vanligt det är, värdet av konservativ behandling så som den bedrivs idag och vilka eventuella kirurgiska metoder som skulle kunna vara till nytta.

Mot denna bakgrund kan vi i denna fokusrapport inte bidra med några rekommendationer för diagnostik och behandling av patienter med lipödem. Vi kan bara referera till riktlinjer och rekommendationer som tagits fram i Tyskland, Nederländerna och Storbritannien samt av enskilda vårdgivare och peka ut områden där det råder oenighet.

Vår förhoppning är att patientgruppen uppmärksammas så att patienterna möts av en ökad förståelse och kunskap i vården. Vi vill också framhålla behovet av att fylla de stora kunskapsluckor som finns idag vad gäller etiologi, diagnostik och behandling av lipödem.

Styrgrupp

Johan Bratt, styrgruppsordförande, chefläkare, avdelningschef Kvalitet och Patientsäkerhet, Hälso- och sjukvårdsförvaltningen.

Johannes Blom, enhetschef, Vårdgivarstöd, avdelning Somatisk specialistvård, Hälso- och sjukvårdsförvaltningen.

Birgitta Hjelte, enhetschef, Individuella vårdärenden, avdelning Särskilda vårdfrågor, Hälso- och sjukvårdsförvaltningen.

Gabriele Radler Liljeberg, utredare, Närsjukvården, Hälso- och sjukvårdsförvaltningen.

Regina Rodau, medicinsk rådgivare, avdelning Kvalitet och Patientsäkerhet, Hälso- och sjukvårdsförvaltningen.

Arbetsgrupp

Christina Lindberg, informationsspecialist, enhet Vårdgivarstöd, avdelning Somatisk specialistvård, Hälso- och sjukvårdsförvaltningen.

Susanne Pioud Wadén, redaktör, enhet Vårdgivarstöd, avdelning Somatisk specialistvård, Hälso- och sjukvårdsförvaltningen.

Hanna Vidsten, projektledare, enhet Vårdgivarstöd, avdelning Somatisk specialistvård, Hälso- och sjukvårdsförvaltningen.

Referensgrupp/sakkunniga

Ann-Charlott Docherty Skogh, M.D. Ph.D. Överläkare, SPESAK Plastikkirurgi, Kliniken för Rekonstruktiv Plastikkirurgi, Karolinska Universitetssjukhuset, Solna.

Jonas Hermansson, Forskningsledare, Angereds närsjukhus. Post-doc., Institutionen för klinisk forskning och utbildning, Södersjukhuset, Karolinska Institutet.

Sue Mellgrim, leg. sjuksköterska, medicinsk lymfterapeut, Team Dercum.

Linda Pettersson, läkare Lymfödemenheten, Rehabcenter Sfären, Bräcke diakoni.

Lotta Wollert, samordningssjuksköterska, Lymfödemenheten, Rehabcenter Sfären, Bräcke diakoni.

Eva Hemdal, fysioterapeut, lymfterapeut, Primärvårdsrehab, Rehabcenter Sfären, Bräcke diakoni.

Åsa G Andersson, arbetsterapeut, lymfterapeut, Primärvårdsrehab, Rehabcenter Sfären, Bräcke diakoni.

Anna-Carin Uttermalm, leg. fysioterapeut, Hela kroppen fysioterapi AB

Joanna Dudek, Ph.D. candidate, University of Social Science and Humanities, Warszawa, Polen.

Elizabeth Knudsen, handläggare avdelning Närsjukvård, Hälso- och sjukvårdsförvaltningen.

Patientorganisationer

Anna Bergman, Lymfödemföreningen, Stockholms län.

Margareta Haag, Svenska ödemförbundet.

Karin Wallin, Svenska ödemförbundet, lokalförening Stockholm.

Lipödem

Symtom

Lipödem är ett kroniskt tillstånd med onormal inlagring av fettvävnad där ingen botande behandling kan erbjudas i dagsläget. Lipödem beskrevs för första gången på 1940-talet av Allen och Hines [1]. Bland patienterna på den enhet för behandling av kärlproblem i benen vid Mayo-kliniken där de båda var verksamma, tyckte de sig urskilja en grupp patienter - alla kvinnor - med en specifik symtombild som de benämnde lipödem. 1951 föreslog Wold [1] följande kriterier för diagnosen:

1. *Förekommer nästan enbart hos kvinnor.*
2. *Visar sig bilateralt och symmetriskt med minimal påverkan på fötterna.*
3. *Minimalt pittingödem.*
4. *Smärta och ömhet, lätt att få blåmärken.*
5. *Svullnad som kvarstår efter högläge av extremiteterna och efter viktnedgång.*

Listan över symtom, där inte alla patienter uppvisar hela registret, har efterhand utökats med iakttagelser från olika vårdgivare och forskare [2]:

- *Debut/försämring i samband med omställningar i hormonbalansen; pubertet, graviditet och menopaus.*
- *Asymmetrisk fördelning mellan över- och underkropp, där underkroppen oftast är flera storlekar större än överkroppen.*
- *Det inlagrade fettet kan palperas som knölar/kulor – initialt som små gryn som senare kan samlas i större klumpar.*
- *Kan även involvera armar och ibland andra delar av kroppen.*
- *Smala händer och fötter - snörfåror vid handleder och vrister s.k. "cuff-sign".*
- *Mjuk, oelastisk hud på drabbade lemmar. Förslappad bindvävnad.*
- *Smärta och/eller smärtkänslighet vid tryck – tyngdkänsla – trötthet.*
- *Muskelsvaghet med nedsatt perifer styrka.*
- *Överrörlighet i leder och ledvärk, felställningar i leder och inskränkt rörlighet.*
- *Ortostatiskt ödem.*
- *Sköra och läckande kapillärer.*
- *Hudtemperatur över områden med lipödem är oftast lägre än på områden med normal fettvävnad.*
- *Psykosocial problematik, bl.a. ätstörningar och depression.*
- *Ofta fler i släkten som är drabbade.*

Orsaker

Det är idag inte klarlagt varför vissa personer drabbas av lipödem men det är vanligt med familjär förekomst, vilket kan tyda på ärftlighet. Lipödem verkar debutera i samband med normala hormonförändringar såsom till exempel vid pubertet eller graviditet, varför man i dagsläget tror att förändringar i östrogennivån har betydelse för

debut och/eller ökade besvär. Någon störning eller avvikelse i hormonbalansen har dock inte påvisats. Åtskilliga teorier om vad det är som händer i kroppen vid lipödem har lagts fram, men det är än så länge endast antaganden [2-4]. Uppkomsten av lipödem kan vara relaterat till tillväxt av onormal fettvävnad, försvagad hud och bindväv, sköra läckande kapillärer, ett intakt lymfsystem som så småningom överbelastas. Vad som är orsak och verkan är fortfarande okänt, vilket försvårar adekvat diagnostisering och utveckling av behandling av lipödem.

Förekomst

Nuvarande diagnoskod för lipödem började gälla i Sverige först i januari 2017, så ännu finns ingen statistik tillgänglig över antalet patienter diagnostiserade med eller behandlade för lipödem varken nationellt eller för Stockholms län.

Det har gjorts åtskilliga försök att uppskatta förekomst av lipödem med mycket varierande resultat. Allt från mindre än 1 ‰ (1:72 000) [5] upp till 11 % av den kvinnliga befolkningen, som beskrevs i den femte upplagan av en tysk lärobok i lymfologi [6]. Vid prevalens-bedömningar har man oftast utgått från antalet kvinnor med lymfödem som behandlas på en enhet för lymfterapi, och därifrån extrapolerat antalet till hela den kvinnliga befolkningen, vilket kan ge en överestimering av siffrorna på grund av den selektion av patienter som söker behandling med lymfterapi.

Hittills är det endast ett fåtal män som har fått diagnosen lipödem och det har inte gjorts några studier av män på gruppnivå.

Klassificering av lipödem

Det kan gå flera år innan en person med lipödem får diagnos. Brist på kunskap om lipödem gör att vården uppfattar dem som överviktiga/feta och uppmuntrar till motion och dieter som inte ger förväntat resultat.

Det finns inga prover som kan påvisa lipödem. Bristen på en allmänt accepterad, gemensam definition och varierande tolkningar av relaterade termer ställer till svårigheter vad gäller diagnos, behandling och forskning.

Det finns ett stort behov av gemensamma normer för diagnos och gradering av lipödemets svårighetsgrad. Befintliga brittiska och nederländska riktlinjer ger förslag till standardiserade mått och metoder för att beskriva och bedöma en patients tillstånd som stöd för diagnos och för utvärdering av insatt behandling [3, 7]. Tydliga, allmänt accepterade kriterier och mätmetoder är också väsentliga för jämförelser i forsknings-sammanhang.

Stadie- och typindelning

Stadier

Det mest åberopade systemet för att beskriva tillståndets svårighetsgrad och progression beskriver tre stadier som utgår från hudens utseende och underhudens konsistens.

Stadium	Beskrivning
1	Huden ser slät ut. Vid palpation känner man förtjockad underhudsvävnad som känns som små korn eller kulor ("beans in a bag").
2	Huden har en oregelbunden, synlig madrassliknande textur, "apelsinhud".
3	De drabbade områdena har större och mer uttalad fettmassa och det finns "överhäng" t.ex. vid knäna, armbågarna och runt fotlederna. Vanligt med försämrad rörlighet.

Ibland omnämns ett fjärde stadium för att beskriva patienter som utvecklat lipolymfödem, vilket kan förvirra eftersom ödem kan inträda vid alla stadier och inte nödvändigtvis följer på stadium tre.

Stadium	Beskrivning
4	Lipödem med lymfödem (lipolymfödem)

Även om modellen beskriver lipödemets stadier som i en progression, säger den egentligen ingenting om upplevda symtom och deras svårighetsgrad, exempelvis smärta, påverkan på livskvalitet, faktorer som inte nödvändigtvis är kopplade till graden av vävnadsförstoring.

Både de holländska och brittiska riktlinjerna för handläggning av patienter med lipödem föreslår nya modeller för klassificering som tar hänsyn till vad lipödemet innebär för patientens hela livssituation. I de brittiska riktlinjerna föreslås att patientens tillstånd bedöms utifrån ett graderingssystem där den sammanlagda bedömningen skulle kunna användas för att indikera lipödemets svårighetsgrad som mild, måttlig eller svår, med tillägg om förekomst av lymfödem (dvs om patienten utvecklat lipolymfödem).

Klassificering efter typ

Det har gjorts försök att särskilja olika typer av lipödem med utgångspunkt från var på kroppen fettdepåerna är lokaliserade. The European Lymphology Society (ELS) har antagit en modell från 2009 av Langendoen *et al* [2] som särskiljer fem typer, där Allen och Hines' ursprungliga definition motsvaras av ELS typ III:

Typ I	Stuss och höfter, inklusive "ridbyxlår"
Typ II	Stuss och höfter ner till/ till och med knäna
Typ III	Stuss och höfter till anklarna
Typ IV	Armar
Typ V	Endast underben

Inlagring av onormal fettvävnad

Ett kännetecken som framhålls som stöd för diagnosen lipödem är diskrepansen i mängden fett mellan under- och överkropp. I en studie genomförd av forskare i USA vid en endokrinologisk mottagning 2012–2013 [8], undersöktes 51 patienter varav en man, från huvud till fot gällande förekomst av lipödemfett definierat som underhudsfett, innehållande fettkulor, små knutor i storlek från 5–10 mm som

påminner om okokt ris eller frysta ärtor. Alla patienterna hade diagnostiserats med lipödem och klassificerades i stadier enligt modellen i avsnittet stadiindelning ovan. Fem av patienterna placerades i stadium 1, den stora majoriteten, 33 patienter bedömdes vara i stadium 2 och 13 patienter i stadium 3. Sju av dem hade utvecklat lymfödem och hänfördes därför dessutom till stadium 4–lipolymf-ödem. Resultatet visade att lipödem kan uppträda överallt på kroppen där underhudsfett normalt förekommer. Eftersom alla patienter, oavsett stadium och fettmängd hade lipödem runt knäets insida och baksida, föreslår författarna att undersökning av underhudsfettet på dessa lokaliteter skulle kunna fungera som fokuserat test för lipödem.

Det finns flera andra tillstånd med onormal inlagring av fett i underhuden. Symtomen dem emellan överlappar och gränserna dem emellan suddas ibland ut, med oenighet om det är fråga om separata, diskreta tillstånd eller olika delar av ett spektrum.

Patientperspektivet

Lipödem kan medföra lidande för patienterna, både fysiskt och psykiskt. En del lider av sin deformerade kropp och har kanske redan från tonåren känt sig tjocka, stigmatiserade, och utan att kunna förstå varför de inte kan banta bort fett. En del patienter kan ha svårt att hitta passande kläder om över- och underkropp har olika storlekar. Förutom problem med smärta, svullnad, tyngdkänsla och nedsatt fysisk ork, kan fettansamling kring knän och lår påverka gångmönstret och ge upphov till förslitningsskador i leder, liksom svårläkta hudirritationer på grund friktion.

Att inte bli tagen på allvar och betrodd när man söker vård kan ytterligare sänka en dålig självkänsla. Vissa patienter kan känna uppgivenhet som kan leda till allvarlig psykisk ohälsa som depression och ätstörningar, med risk för isolering och nedsatt arbetsförmåga. Sambandet mellan lipödem och fysisk och psykisk ohälsa är föremål för en pågående studie av Joanna Dudek, doktorand vid University of Social Science and Humanities, Warszawa (SWPS). Hon undersöker hur en negativ kroppsuppfattning medför obehag och/eller olust inför deltagande i fysiska aktiviteter, leder till osäkerhet inför intima situationer och påverkar socioekonomiska faktorer såsom exempelvis nedsatt arbetsförmåga eller hinder för vissa typer av arbetsuppgifter.

När en patient med lipödem, kanske efter flera års resultatlösa vårdkontakter får ett namn på sitt tillstånd, kan patienten, uppleva en lättnad. Samtidigt kan beskedet om att bot inte finns för detta kroniska tillstånd innebära en påfrestning [2, 9]. Kontakt med andra patienter med lipödem kan underlätta och patientorganisationer kan ge stöd och ytterligare utbildning.

Behandling

Rätt diagnos är en förutsättning för adekvat behandling. En del patienter med lipödem har vandrat runt i vården och fått kämpa med verkningslösa behandlingar riktade mot någon annan, felaktig diagnos. När behandlingen inte givit önskat resultat har patienterna kunnat bemötas av misstänksamhet och fördömande. När patienter med lipödem väl får diagnos kan lipödemet vara långt framskridet då det kan vara lättare att känna igen tillståndet. De symtomatiska behandlingsalternativen är starkt begränsade och det föreligger oklarheter om deras effektivitet [2, 4, 10–12].

Konservativ behandling

Konservativ behandling, som primärt är utformad för patienter med *lymfödem*, syftar till att lindra symtomen, minska risken för komplikationer och förhindra eller försena progression genom att motverka faktorer som kan påverka förloppet negativt. Ledordet är en hälsosam livsstil där vårdgivarens uppgift framför allt är att förmå patienterna att inte gå upp i vikt och att röra på sig. Vårdinsatserna kan sammanfattas som:

- *Kompressionsbehandling* för att minska svullnad och motverka försämring och utveckling av lipolymfödem.
- *Patientutbildning och stöd i egenvård* där sjukvården ska undervisa, stötta och motivera patienten.
- *Hälsosam livsstil* med balanserad kost och vid behov viktninskning. Fysisk aktivitet med bibehållen/förbättrad rörlighet och kapacitet i det dagliga livet, ger förbättrad cirkulation och kan eventuellt minska risken för ledbesvär [7]. Eventuellt smärtlindring initialt för ökad rörlighet.
- *Psykosocialt stöd*, vid behov, för patienter med till exempel depression eller ätstörningar.

Kompressionsbehandling

Argumentet att behandlingen skulle stoppa upp eller hindra progress och utveckling av lipolymfödem, uttrycks som en förhoppning, snarare än en visshet [3].

Vävnadsförstoringen vid lipödem kan inte påverkas eller avlägsnas med kompression men en del patienter kan uppleva symtomlättning [4, 9, 11, 13].

Kompressionsplagg förskrivs via den webbaserade Beställningsportalen i Stockholms läns landsting (SLL). Kompressionsmaterial klass 2 och klass 3 kan förskrivas för att förhindra försämring av ödem men inte i smärtlindrande syfte.

Förskrivaren har ansvar för att följa upp och utvärdera förskrivningen. Många patienter är hjälpta av kompressionsstrumpa klass 1 som säljs bland annat via apotek och ibland räcker det med vanliga sportstrumpor i fastare material för att minska smärtan [3, 9, 14].

Manuellt lymfdränage och kompressionpumpsbehandling har ingen eller ringa effekt enligt befintliga studier. Det saknas evidens för att manuellt lymfdränage och kompressionpumpsbehandling skulle vara verksamt vid lipödem [2, 3, 7, 10] men en del patienter kan uppleva behandlingen som avslappnande och smärtlindrande [3, 9].

Patientutbildning och stöd i egenvård

Vid lipödem, som vid många andra kroniska tillstånd, är patientens egenvård av stor betydelse. Vårdgivarens roll handlar mycket om att undervisa, motivera och stötta patienten i egenvården. Bemötandet är också viktigt, då en del patienter har tråkiga erfarenheter från tidigare kontakter med vården.

För att uppnå bästa behandlingsresultat, bör patienten engageras i besluten och genom information och förvärvat kunskap om lipödem och de behandlingsmöjligheter som står till buds. Patienten kan ha behov av motiverande samtal gällande egenvård och livsstilsråd. Det är viktigt att patienten är införstådd med att fettvävnaden vid lipödem troligen inte i någon större uträkning kan påverkas av kost eller fysisk aktivitet. Även om patienten accepterat och noggrant följer rekommendationerna, kan lipödemet försämrats genom att fettcellerna ytterligare ökar i storlek och klumpar ihop sig.

Aktiva patienter som följer råden om en hälsosam livsstil och egenvård klarar av kraven bättre i det dagliga livet, har färre och mildare symtom och mindre komplikationer [3].

Hudvård är en viktig del av egenvården. Huden är ömtålig och, ofta förslappad över områden på kroppen med lipödem-fett. Huden och speciellt hudveck ska inspekteras för skador och tvättas dagligen och smörjas med mjukgörande krämer. Skador som revor, svampinfektioner och insektsbett kan leda till hudinfektioner som sprider sig i hud och underhud och måste behandlas [3].

Kost och fysisk aktivitet

Kosten framhålls som a och o i en hälsosam livsstil. Inlagringen av lipödem går inte att påverka med kosten, men alla patienter med lipödem bör måna om en hälsosam och balanserad kost i ett långsiktigt perspektiv – dels för att hålla vikten nere, men också för att öka det allmänna välbefinnandet [2, 3]. Dietisten är en viktig resurs i sammanhanget även om det inte finns någon speciell diet för lipödem. En del behandlare rekommenderar kosttillskott av olika slag [3, 4, 10], men vare sig diet eller kosttillskott har något stöd i klinisk erfarenhet eller forskning [9].

Fysisk aktivitet är viktigt i konservativ behandling av lipödem [2]. Målet för insatserna är att hjälpa patienterna till en aktiv livsstil, med bibehållen/ökad rörlighet och funktionalitet. Träning med tyngdpunkt på aktiviteter som stimulerar cirkulationen och underlättar lymfflödet verkar kunna minska kronisk smärta och svullnad [7, 10, 15]. Generell fysisk aktivitet som syftar till att reducera/stabilisera vikten, stärka muskler och öka konditionen påverkar det allmänna välbefinnandet, ökar självförtroendet och kan motverka/lindra. Övningar och träningsprogram behöver vara individuellt anpassade, lämpligen i samarbete med en fysioterapeut. Vattengymnastik eller simning

verkar vara speciellt gynnsam vid lipödem enligt flera av författarna [3, 10, 15, 16]. Patienterna upplever att det gör mindre ont att röra sig i vatten. Den minskade tyngdkänslan i vatten avlastar lederna och ökar rörelseomfånget och det yttre trycket från vattnet underlättar cirkulationen. Vattnets tryck och det motstånd vattnet ger vid rörelse, fungerar som massage på hud och underhud och motståndet ökar kaloriförbrukningen under träning [3]. Högintensiv träning kan dock förvärra smärta [3] varför lågintensiva aktiviteter som promenader, medicinsk yoga, cykling, pilates och övningar med elastiska band fungerar bättre [3, 10].

Smärta från lipödemet och/eller känslighet för beröring och tryck över vävnaden kan utgöra ett hinder i egenvård, vid fysisk aktivitet och vid kompressionsbehandling. Smärtorna kan vara svåra att behandla [2, 7] och man kan inte räkna med att uppnå full smärtlindring.

Felställningar i leder med störd hållning, ändrade gångmönster och ledsmärter, är vanliga hos patienter med lipödem i benen [10]. Speciellt fötter och knän bör observeras och felställningar, korrigeras så långt det är möjligt [3]. Det kan finnas indikation för remiss till ortoped, fysioterapeut eller arbetsterapeut [7] och i svåra fall av felställning kan operation vara ett alternativ.

Psykosocialt stöd

Bedömning av psykisk/psykosocial hälsa bör ingå som en del av utredningen vid misstänkt lipödem [15]. Patienterna lider i många fall av sitt avvikande utseende, med omfattande psykosociala konsekvenser som måste tas på allvar [7, 10, 12, 16]. Problemen kan ha accentuerats genom den ytterligare stigmatisering och psykosociala stress det innebär att utsättas för misstro i möten med okunniga vårdgivare [4]. Låg självkänsla, uppgivenhet och förtvivlan kan omindetgöra patientens förmåga till egenvård – vilket i sin tur kan leda till ytterligare känslor av förtvivlan och hopplöshet [3, 4, 15]. Psykosocialt stöd och i en del fall individuell psykoterapi, eller gruppterapi, kan därför vara nödvändiga komponenter i behandlingen [7, 12, 14].

Allvarlig psykisk ohälsa som depression och/eller ångestsyndrom måste behandlas innan man kan förvänta sig att patienten själv kan ansvara för sin lipödembehandling [15]. En del patienter har utvecklat någon form av ätstörning som anorexi, bulimi eller andra störningar i sitt förhållande till mat som försvårar behandlingen [3, 16]. Patienter med ätstörning bör ha psykologstöd när de ska lägga om sin kost [16].

Kirurgisk behandling

Huruvida förloppet kan hejdas, stoppas upp eller försenas om fettet avlägsnas kirurgiskt finns det ingen vetenskaplig evidens för.

Reducerande kirurgi

Vid svårt lipödem eller lipolymfödem, där fettvävnaden är så stor att den hindrar normal gång och rörelse kan reducerande kirurgi hjälpa [7, 16].

Fettsugning

Fettsugning ska inte ses som ett alternativ till konservativ behandling men accepteras som en möjlig kompletterande del i ett behandlingsspektrum i en del länder. De flesta av de patienter som har genomgått fettsugning måste fortsätta med konservativ behandling. Vanligtvis krävs 2–3 operationer, ofta ännu fler med minst 3–4 veckors mellanrum. Både före och efter operation krävs att patienten behandlas intensivt med konservativa metoder och använder kompressionsplagg dagligen. Det kan ta upp till ett helt år innan patienten är återställd efter operation.

Fettsugning botar inte lipödem men reducerar mängden fett och förbättrar kroppskonturen. Har patienten redan utvecklat ett lipolymfödem före operation, kommer det i de flesta fall att kvarstå och kräva samma behandling som tidigare [2, 17].

Metodrådet SLL-Gotland fick i uppdrag av styrgruppen för föreliggande fokusrapport att belysa det vetenskapliga underlaget för behandling av lipödem med fettsugning, se Bilaga 1. Sedvanlig litteratursökning identifierade fyra artiklar som rör uppföljning av fettsugning som behandling, varav två artiklar där samma patientgrupp följts upp vid två tillfällen. Alla artiklarna var fallserier utan kontrollgrupp med jämförelse av patientrapporterade mätningar före och efter ingreppet. Det framgår att det saknas entydiga diagnostiska kriterier för lipödem liksom för indikation för behandling med fettsugning och ingen av studierna har använt validerade instrument för att mäta relevanta aspekter av patienternas hälsa före och efter behandlingen. Metodrådet konkluderar att det inte finns tillräckligt vetenskapligt stöd för att bedöma nyttan av fettsugning som behandlingsmetod jämfört med andra alternativ vid lipödem. Vidare saknade studierna tillförlitliga metoder för diagnostik och uppföljning av behandlingseffekter.

Dagsläget

Det finns inga riktlinjer eller rekommendationer om diagnossättning och behandling från Socialstyrelsen eller SBU.

Patienter med lipödem kan idag söka till vårdcentral, primärvårdsrehabilitering, specialiserad fysioterapi och fysioterapeuter som arbetar enligt lag om ersättning för fysioterapi (LOF), men det är oklart i vilken omfattning patienter får insatser och vilken typ av insatser de i så fall får. Det finns inget specifikt vårdavtal för patientgruppen. Idag finns det ingen vårdkedja eller ett kunskapsstöd för hur patienterna ska diagnostiseras och behandlas.

Framtid

För patienter med lipödem finns ingen riktad behandling, men det är viktigt att uppmärksamma lipödem inom vården för att undvika fel vid diagnostik, råd och behandling. För att patienter med lipödem ska få den vård och omvårdnad de behöver krävs utbildningsinsatser för vårdens aktörer. Framförallt behövs det välgjorda studier av hög kvalitet som underlag för kunna sätta diagnos och ge adekvat behandling.

Utifrån att det i dagsläget inte finns tillräckligt vetenskapligt underlag i publicerade artiklar gällande behandling av lipödem behövs flera välgjorda studier med hög kvalitet innan det är klarlagt vilka behandlingar som har effekt vid behandling av lipödem. En rekommendation om fler studier kommer från Metodrådet SLL-Gotland efter att rådet gått igenom de artiklar som handlar om behandling av lipödem och inte funnit några studier av hög kvalitet och sammantaget otillräcklig vetenskaplig evidens.

Önskvärd framtida forskning

Dagens kunskapsläge är otillfredsställande; det finns otillräckligt vetenskapligt underlag för att förstå orsaker bakom lipödem, mekanismer, ärftlighet, prognos och lämplig behandling [18]. Det återspeglas i att lipödem beskrivs främst utifrån den typiska symptombilden snarare än utifrån någon underliggande orsak. Behandlingen är likaledes symtominriktad – kompression eller fettsugning syftar till att lindra symtom men ger ingen bot. I en nyligen publicerad fallserie [19] föreslår författarna att fettsugning gör större nytta om det genomförs när patienter har måttliga besvär än om det genomförs i senare skede (med hänvisning till att lymfbanorna då har skadats av fettansamlingarna).

Bördan för patienter och närstående, liksom samhällskostnader relaterat till lipödem, behöver också undersökas närmare för att vägleda stöd och prioriteringar. Sammantaget behövs mer forskning för att förstå mekanismer, ärftlighet och lämplig behandling inklusive rådgivning. Befintliga studier indikerar positiva resultat av fettsugning, men studier med starkare studiedesign behövs för att ge mer tillförlitlig kunskap.

Referenser

1. Wold, L.E., E.A. Hines, Jr., and E.V. Allen, *Lipedema of the legs; a syndrome characterized by fat legs and edema*. Ann Intern Med, 1951. **34**(5): p. 1243-50.
2. Langendoen, S., et al., *Lipoedema: from clinical presentation to therapy. A review of the literature*. British Journal of Dermatology, 2009. **161**(5): p. 980-986.
3. *Best practice guidelines: The management of lipoedema*. 2017, London: Wounds UK.
4. Hodson, S. and S. Eaton, *Lipoedema management: gaps in our knowledge*. J Lymphoedema, 2013. **8**(1): p. 30-4.
5. Child, A.H., et al., *Lipedema: an inherited condition*. Am J Med Genet A, 2010. **152A**(4): p. 970-6.
6. Földi, M., E. Földi, and S. Kubik, *Textbook of lymphology*. English ed. Elsevier, Munich, 2003.
7. *Lipedema Guidelines in the Netherlands*. 2014, Utrecht: Dutch Society for Dermatology and Venereology (NVDV).
8. Herbst, K.L., et al., *Lipedema Fat and Signs and Symptoms of Illness, Increase with Advancing Stage*. Archives of Medicine, 2015.
9. Williams, A.F. and I. MacEwan, *Accurate diagnosis and self-care support for women with lipoedema*. Practice nursing, 2016. **27**(7): p. 325-332.
10. Fetzer, A. and S. Fetzer. *Lipoedema UK big survey 2014 research report*. 2014 Oktober 2017; Available from: <http://www.lipoedema.co.uk/wp-content/uploads/2016/04/UK-Big-Surey-version-web.pdf>.
11. Omaira, M., et al., *Lipedema: A Clinical Challenge-revisited*. 2015.
12. Wollina, U. and B. Heinig, *Microcannular tumescent liposuction in advanced lipoedema and Dercum's disease*. Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft, 2010. **8**(7): p. 567.
13. Rapprich, S., A. Dingler, and M. Podda, *Liposuction is an effective treatment for lipedema-results of a study with 25 patients*. J Dtsch Dermatol Ges, 2011. **9**(1): p. 33-40.
14. Warren Peled, A. and E.A. Kappos, *Lipedema: diagnostic and management challenges*. Int J Womens Health, 2016. **8**: p. 389-95.
15. Lontok, E., et al., *Lipedema: A giving smarter guide*. 2017, Kalifornien: Milken Institute.
16. Reich-Schupke, S., et al., *S1 guidelines: Lipedema*. JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft, 2017. **15**(7): p. 758-767.
17. Halk, A.B. and R.J. Damstra, *First Dutch guidelines on lipedema using the international classification of functioning, disability and health*. Phlebology, 2017. **32**(3): p. 152-159.
18. Forner-Cordero, I., et al., *Lipedema: an overview of its clinical manifestations, diagnosis and treatment of the disproportional fatty deposition syndrome - systematic review*. Clin Obes, 2012. **2**(3-4): p. 86-95.
19. Dadras, M., et al., *Liposuction in the Treatment of Lipedema: A Longitudinal Study*. Arch Plast Surg, 2017. **44**(4): p. 324-331.

Bedömning av kunskapsläget kring fettsugning vid lipödem

I samband med ett uppdrag till Enheten Vårdgivarstöd om att beskriva kunskapsläget kring lipödem har Metodrådet SLL – Gotland tillfrågats om att ge en preliminär bedömning kring behandling med fettsugning. Metodrådet SLL – Gotland är en regional funktion för Health Technology Assessment, HTA.¹ HTA är en systematisk granskning av den vetenskapliga dokumentationen för en metod eller teknologi inom hälso- och sjukvården. Avsikten med ett HTA-projekt är att värdera en viss teknik eller metod avseende:

- effekten i form av patientnytta och risker,
- etiska aspekter,
- organisatoriska aspekter,
- kostnader och kostnadseffektivitet.

En HTA-rapport kräver tillgång till flera publikationer som kan evidensgraderas. Ett HTA-yttrande görs när tillgängliga publikationer är få och eller av låg kvalitet.

Detta utlåtande är mer begränsat än ett HTA-yttrande (som tas fram i samverkan med ämnesexperter i samråd med landstingets sakkunnig-organisation). Utlåtandet svarar på frågan om det finns tillräckligt vetenskapligt underlag för att bedöma nyttan av fettsugning vid lipödem jämfört med traditionell, icke-kirurgisk behandling. Svaret på frågan är nej, det saknas tillräckligt vetenskapligt underlag för att göra en sådan bedömning.

En informationsspecialist vid Metodrådet har sökt efter vetenskapliga publikationer om behandling av lipödem enligt gängse rutiner vid HTA-projekt. Vid sökningen identifierades 7 artiklar om olika former av behandling för lipödem. Fyra av artiklarna (1-4) rör uppföljning av fettsugning, varav 2 artiklar (1, 3) gäller samma patientgrupp som följts upp vid två tillfällen. Alla artiklar utgörs av fallserier, utan kontrollgrupp, med jämförelse av mätningar av patientrapporterade mått före och efter ingreppet. Samtliga studier är utförda och författade i Tyskland.

¹ Se: <http://vardgivarguiden.se/hta>

PM METODRÅDET SLL-GOTLAND
 2017-06-27

Av studierna framgår att det saknas entydiga diagnostiska kriterier för lipödem liksom för indikation för behandling med fettsugning. Ingen av studierna har använt validerade instrument för att mäta relevanta aspekter av patienternas hälsa före och efter behandlingen.

	Rapprich et al 2011 (2)	Wollina et al 2014 (4)	Schmeller et al 2012 (3)	Baumgartner et al 2016 (1)
Antal patienter	25 (av 105 som behandlats på kliniken)	3	112 (av 164)	86 (av 112 från Schmeller et al 2012)
Ålder (lägst-högst)	38 (25 – 65) år	55 – 77 år	39 (20 – 68) år	47 (28 – 75) år
Tid till uppföljning efter avslutad fettsugning (medel, lägst-högst)	6 månader	Oklart; viss uppföljning 2-4 år.	35 (8–82) månader (motsvarar 2 år och 11 månader)	90 (56–130) månader (motsvarar 7 år och 6 månader)
Förändring av smärta	Enligt VAS (0–10): 7,2-2,1=5,1 (p<0,001)	Saknas	Icke-validerad skala (0-4): 1,88-0,37=1,51	Icke-validerad skala (0-4): 1,88-0,37=1,51
Förändring av självskattat allmänt hälsotillstånd	Påverkan på livskvalitet enligt VAS (0-10): 9,5-5,0=4,5 (p<0,001)	Saknas	General impairment index (0-4): 2,81-0,86=1,95	General impairment index (0-4): 2,78-1,00=1,78
Behandlingskomplikationer	En patient fick DVT (djup ventrombos)	Inga (utöver procedur-relaterade blåmärken)	5 pat fick post-op infektion (1,4 %); 4 pat fick rosfeber (erysipelas); 1 patient fick en varböld i underbenet; 1 pat fick en större post-op blödning	Inga ytterligare rapporterade

Författarna beskriver att de flesta patienter uppvisat en påtaglig förbättring till följd av fettsugningen med förbättring i flera av de besvär som associeras med lipödem, inklusive smärta, förekomst av blåmärken, gångsvårigheter och nedsatt hälsorelaterad livskvalitet.

Det vetenskapliga underlaget i dessa studier är otillräckligt enligt GRADE (<http://gradeworkinggroup.org/>), det bedömningsystem för vetenskaplig evidensstyrka som Metodrådet och SBU använder (<http://www.sbu.se/sv/var-metod/>). Fallserier av detta slag ger inte tillräckligt vetenskapligt stöd för att bedöma nyttan av en metod jämfört med andra

alternativ. Vidare saknar studierna tillförlitliga metoder för diagnostik och för uppföljning av behandlingseffekter.

Det behövs välgjorda studier av högre kvalitet för att kunna bedöma nytta och nackdelar med exempelvis fettsugning vid lipödem.

Referenser

1. 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):1061-7.
2. Rapprich S, Dingler A, Podda M. Liposuction is an effective treatment for lipedema- results of a study with 25 patients. *Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft = Journal of the German Society of Dermatology : JDDG.* 2011;9(1):33-40.
3. Schmeller W, Hueppe M, Meier-Vollrath I. Tumescent liposuction in lipoedema yields good long-term results. *Br J Dermatol.* 2012;166(1):161-8.
4. Wollina U, Heinig B, Nowak A. Treatment of elderly patients with advanced lipedema: a combination of laser-assisted liposuction, medial thigh lift, and lower partial abdominoplasty. *Clin Cosmet Investig Dermatol.* 2014;7:35-42.

