

Original Artikel

Munich Lipedema Score (MLS) – Klinische Standards zur Diagnosesicherung bei Lipödem Stadium I-III

Dominik von Lukowicz¹, Mathias Wagner¹, Anna-Theresa Bauer²

(1) Lipocura® Praxis München und Berlin

(2) Klinik für Plastische Chirurgie und Handchirurgie, Klinikum Rechts der Isar

Für diese Arbeit wurde keine Finanzierung erhalten

EINLEITUNG

Das Lipödem ist eine chronisch-progressive Erkrankung, die durch eine meist bilaterale und symmetrische Fettverteilungsstörung an den oberen und unteren Extremitäten gekennzeichnet ist [1-3].

Trotz der hohen Prävalenz wird das Krankheitsbild oftmals falsch diagnostiziert. Dies wird dadurch begünstigt, dass das Lipödem teilweise schwer von Lymphödem, Adipositas oder anderen ödematösen Erkrankungen abzugrenzen ist und Mischbilder von gleichzeitig vorhandenem Lipödem sowie Adipositas und sekundärem Lymphödem vorkommen.

Über die exakte Pathogenese der Erkrankung ist noch wenig bekannt. Die Diagnose beruht derzeit auf einer klinischen Evaluierung (Inspektion) unter Einbeziehung der Patienten-Anamnese. Konservative Therapieverfahren, wie komplexe Entstauungstherapien und Lymphdrainagen, das Tragen von Kompressions-Kleidung, oder der chirurgische Eingriff (Liposuktion) sind aktuell die Therapien der Wahl.

Bisher liegen nur wenige Daten aus molekularen und biochemischen Studien an Lipödem Fettzellen vor. Dies ist offenbar auch der Grund dafür, dass noch keine diagnostischen Testverfahren mit verlässlichen biologischen Markern entwickelt werden konnten.

Histologisch erscheint das lipödematöse Fettgewebe hypertroph (vergrößerte Fettzellen) und hyperplastisch (Zunahme an Fettzellen), was möglicherweise durch den direkten Kontakt mit Lymphe hervorgerufen wird [4]. Weitere Befunde deuten auf degenerative und regenerative Veränderungen des Lipödemgewebes hin, welches durch nekrotisierende Adipozyten und Makrophagen-Infiltrationen gekennzeichnet ist [5].

Der genetische Hintergrund der Krankheit ist jedoch noch nicht vollständig geklärt [5]. Eine Studie aus dem Jahr 2010 ergab, dass in sechs Familien von mehr als drei Generationen mit Lipödemen ein genetisch autosomal-dominantes Erbmuster gefunden wurde [6]. Obwohl der Zustand gut beschrieben ist und schätzungsweise 8-17% der erwachsenen Frauen weltweit betroffen sind, ist das Lipödem in der medizinischen Ausbildung immer noch unterrepräsentiert und wird häufig falsch diagnostiziert [7].

Ziel dieser Arbeit ist die Etablierung der klinischen Standards zur Diagnosesicherung auf Grundlage von klinischem Erscheinungsbild und operativem Korrelat an 8000 von Lipödem betroffenen Patientinnen.

MATERIAL&METHODEN

Study design

Aufgrund der jahrelangen Erfahrung der Praxisgruppe Lipocura gegründet von Dominik von Lukowicz im Jahr 2011, konnten mehrere tausend Patientinnen diagnostiziert und aufgrund des etablierten Schemas erfolgreich operiert werden. Unsere Methode der Wahl war die retrospektive Datenanalyse von 8000 Fällen aus den Jahren 2011-2019. Des Weiteren wurden Ergebnisse aus der epidemiologischen Studie (2017) erhoben, bei der 1200 Lipödem Patientinnen deutschlandweit zu ihrer klinischen Symptomatik befragt wurden. Die Validierung erfolgte intern an den drei Standorten der Lipocura in München, Münster und Berlin.

Statistische Analyse

Die Statistiken wurden unter Verwendung von Microsoft Excel 2010 durchgeführt, wobei der Mittelwert, der Median und die Standardabweichung berechnet wurden. Der Students t-Test wurde durchgeführt und die p-Niveaus wurden mit $<0,05$ berechnet.

ERGEBNISSE

Klinische Stadien

Die klassische Einteilung in die Stadien I-III (n. Herpetz) erfolgt nach der Fettverteilung, berücksichtigt allerdings nicht die Schmerzsymptomatik oder die anderen klinischen Symptome. Daher ist der Einbezug klinischer Symptome in die Klassifizierung neuartig.

Der Schmerz steht an oberster Stelle in der Diagnosesicherung. Patientinnen mit einem lipödemähnlichen Fettverteilungsmuster die nicht über Schmerzen klagen sollten beobachtet werden, da es zu einer schlagartigen Schmerzzunahme kommen kann, allerdings sollte die Indikation zur operativen Lipodekompression zurückhaltend gestellt werden. Im Gegensatz zur Fettleibigkeit sind Fettdepots und Schwellungen im Zusammenhang mit Lipödem resistent gegen Ernährungsumstellung, Kalorienreduktion, körperliche Betätigung oder bariatrische Eingriffe. Wie mit einem Armband oder einer Fußkette endet die Schwellung und Vergrößerung der Extremitäten an den Handgelenken und Knöcheln, vergleichbar mit einer Manschette [7]. Des Weiteren zeigen sich bei über 90% der Patientinnen sogenannte „hot spots“. Darüber hinaus zeigt sich die Gebrechlichkeit der Gefäße bei Lipödem Patientinnen in einem leichten Bluterguss nach inadäquaten Traumata und unzureichendem Druck [7]. In fortgeschrittenen Stadien entwickeln einige Patienten auch ein Lymphödem [9], was die korrekte Diagnose eines Lipödems noch schwieriger macht. Ein Stemmer Zeichen ist in der Regel aber negativ. Allerdings ist eine generelle Schwellungsneigung bei über 90% der Betroffenen zu beobachten, vor allem mit einer Zunahme der Schwellungen im Tagesverlauf. In der Mehrheit der Patienten zeigt sich auch ein Kältegefühl, welches objektiv zu erkennen ist an einer kühlen Hauttemperatur der betroffenen Stellen im Gegensatz zu den nicht betroffenen Stellen.

Der Score wird angewendet bei Patientinnen ohne relevantes Lymphödem (negatives Stemmer Zeichen, keine Fußrückenschwellung, sonographisch keine deutlich erweiterten Lymphspalten) und ohne morbide Adipositas mit BMI < 40.

Die Anamnese und die Beschwerdesymptomatik werden im Unterschied zu den gängigen rein morphologischen Klassifikationen ihrem Stellenwert entsprechend berücksichtigt.

Die typischen Beschwerden beim Lipödem werden hierbei einbezogen wobei der Schwerpunkt auf der Schmerzsymptomatik liegt.

Die Bewertung der Kriterien erfolgt mit Punkten, die Klassifikation ist einfach durchführbar. Es werden 3 Scorestufen unterteilt, aus der Einteilung wird die Op-Indikation abgeleitet.

Anamnese:

Beginn in Phasen hormoneller Umstellung (Pubertät, Schwangerschaft, Menopause)	2 Pkt.
Extremitätenumfang und – form durch Gewichtsabnahme u./o. Sport nicht beeinflussbar	4 Pkt.

Beschwerden in den betroffenen Arealen:

Druck- oder Belastungsschmerzen	3 Pkt.
Druck- und Berührungsempfindlichkeit	2 Pkt.
Blaue Flecken, Kältegefühl	2 Pkt.
Schweregefühl, Volumenzunahme im Laufe des Tages oder bei Wärme	<input type="text"/> 2 Pkt.
Ruhschmerzen	<input type="text"/> 4 Pkt.
Palpationsschmerzen bei der Untersuchung	<input type="text"/> 4 Pkt.

Morphologie:

Disproportionale Umfangsvermehrung der Extremitäten mit Diskrepanz zwischen Ober- und Unterkörper (unterschiedliche Kleidergrößen)	4 Pkt.	
<input type="text"/>		
Säulenform der Beine mit verstrichener Fesseltaile	3 Pkt.	
Hautunregelmäßigkeiten an den Oberschenkeln u. / o. grobknotige Fettstruktur	2 Pkt.	
Subcutisdicke (einschl. Cutis) 6-8 cm oberhalb des Malleolus medialis (nach Marshall)	2 Pkt.	
<input type="text"/>	12 – 15 mm	3 Pkt.
<input type="text"/>	15 – 20 mm	4 Pkt.
<input type="text"/>	> 20mm	
Assoziierte stat. Fehlstellungen / orthopäd. Folgeerkrankungen (z. B. Genu valgum)	4 Pkt.	

3 Scorestufen werden bei der Lipödemklassifikation unterschieden:

Stufe 1: Initiales Lipödem	bis 14 Pkt.
Stufe 2: Manifestes Lipödem	15 – 30 Pkt.
Stufe 3: Fortgeschrittenes Lipödem	> 30 Pkt

- **Eine Op-Indikation besteht bei einem manifesten Lipödem, also ab Stufe 2.**
- **Bei fortgeschrittenem Lipödem, also bei Stufe 3, ist eine dringliche Op-Indikation gegeben.**
- **Bei einem initialen Lipödem ist unter Berücksichtigung des in der Regel progredienten Verlaufs eine operative Behandlung durch eine Liposuktion kritisch abzuwägen.**

Nebenerkrankungen beim Lipödem

Um bei der Diagnosestellung die relevanten Differentialdiagnosen eines Ödems und andere Nebenerkrankungen nicht außer Acht zu lassen wurde von uns eine große Befragung bei Lipödem Patientinnen durchgeführt 2017, bei welcher insgesamt 1250 Patientinnen teilnahmen. Unsere Studie ergab, dass ein Teil der Patienten neben dem Lipödem an weiteren Krankheiten litt. Hypothyreose war die am häufigsten beobachtete Komorbidität, wie von 35,9% der Befragten angegeben, gefolgt von Allergien (34,4%,) und Depressionen (23,0%). 22,5% litten vor der Operation an einer diagnostizierten Migräne. 21,5% litten an Schlafstörungen, 13,4% berichteten von arterieller Hypertonie und 12,9% hatten Asthma und Darmerkrankungen. Andere von den Befragten genannte Krankheiten waren Rheuma

(3,3%), Diabetes Typ I (1,4%), Diabetes Typ II (1%), PCO-Syndrom (5,7%) und einen hohen Cholesterinspiegel (Dyslipidämie) (7,2%,). (siehe Abb.1)

Chirurgische Intervention beim Lipödem und deren Prognose

Konservative Behandlungen wie eine Entstauungs- oder Kompressionstherapie bringen meist nur eine temporäre Linderung der Symptome. Durch eine schonende Feinnadelabsaugung in Vibrationstechnik mit Tumeszenzlösung wird das Fettgewebe stark reduziert. Je nach Fettverteilung können in Vollnarkose mehrere Liter Fett in einer Operation abgesaugt werden. Bei vielen Patienten ist mehr als eine Lipodekompression notwendig, abhängig vom Stadium (siehe Abb. 2-4)

Dadurch kann im betroffenen Bindegewebe weniger Wasser gespeichert werden und der Gewebedruck nimmt insgesamt stark ab. Dies lässt wiederum einen besseren Abtransport der Lympheflüssigkeit zu und die Empfindlichkeit der kleinsten Blutgefäße verringert sich. Meist ist der Druckschmerz schon nach Abklingen der Operationsschmerzen weniger ausgeprägt. Die Zufriedenheit der Patientinnen postoperativ ist durch die Schmerzfremheit und den höheren Grad der neugewonnenen Mobilität sehr hoch. In unserer Umfrage würden 99% die Operation empfehlen oder wieder durchführen lassen.

DISKUSSION

Durch die Berücksichtigung der relevanten Kriterien wird mit dem Munich Lipedema Score sowohl die Diagnosesicherung gewährleistet als auch eine verlässliche Einschätzung der Op-Indikation ermöglicht. Es ergibt sich (bei 13 unterschiedlich gewerteten Kriterien in den 3 Kategorien) eine maximal erreichbare Punktzahl von insgesamt 40. Dadurch werden die wichtigsten klinischen Aspekte in die Diagnosesicherung erstmals miteinbezogen und die Qualität der Diagnosestellung auch durch fachfremde Kollegen gesteigert.

Häufig erleben Lipödem Patientinnen eine lange Zeit der Unsicherheit und Selbstzweifel, bevor ihre Krankheit schließlich richtig diagnostiziert wird. Sie sind hilflos gegenüber ihrer Gewichtszunahme, ihren Schmerzen und auch dem sozialen Rückzug, den sie oft erfahren. Die Mehrheit der Befragten, die an unserer Umfrage teilnahmen, litt unter ersten

Symptomen, meistens in der Pubertät bis zum Beginn des dritten Lebensjahrzehntes, was mit früheren Berichten übereinstimmt [8].

Unsere Studie zeigt, dass Hypothyreose eine der häufigsten Erkrankungen bei Lipödem Patientinnen ist. Eine Prävalenz von 35% liegt laut einem Screening großer Bevölkerungsstichproben aus den USA und Europa weit über dem Durchschnitt [15]. Daten aus der Literatur deuten darauf hin, dass das Auftreten von Hypothyreose in den Kohorten der Lipödem Patientinnen erheblich variiert [16, 17]. Außerdem gibt es Hinweise darauf, dass Hypothyreose mit einem höheren Body Mass Index (BMI) und einer höheren Prävalenz von Adipositas korreliert, obwohl das Zusammenspiel zwischen Übergewicht und Hypothyreose noch nicht geklärt sind [18]. Die Prävalenz von Depressionen war bei Lipödem Patienten hoch, wie 23% der Befragten angaben. Dies liegt eindeutig über der normalen Prävalenz von depressiven Symptomen und diagnostizierten Depressionen bei Erwachsenen in Deutschland [19]. Da die depressiven Symptome nach einer Fettabsaugung signifikant zurückgingen, kann postuliert werden, dass die depressive Stimmung im Wesentlichen durch eine Kombination aus Übergewicht und Schmerz hervorgerufen wurde die durch Schlafstörungen verstärkt wurde. Schmerz und Überempfindlichkeit der betroffenen Areale gegen Palpation sind Hauptmerkmale, die das Lipödem von der durch den Lebensstil hervorgerufenen Fettleibigkeit unterscheiden. Dies wird auch durch unsere Ergebnisse bestätigt, die zeigen, dass mehr als drei Viertel der Befragten vor der Fettabsaugung starke Schmerzen hatten, eine Symptomatik, die sich nach der Operation deutlich besserte. Es besteht eine allgemeine Übereinstimmung darüber, dass die Fettabsaugung bei Lipödem Patienten dauerhafte positive Auswirkungen hat, die zu einer deutlichen Verbesserung ihrer Lebensqualität führen [10-12]. Dies wird durch unsere Ergebnisse weiter bestätigt. Dennoch sollte die Indikation zur Operation mit Bedacht gestellt werden, weshalb eine Abstufung in die Kriterien mithilfe des Munich Lipedema Score hilfreich ist.

ZUSAMMENFASSUNG

Nicht zuletzt aufgrund der aktuellen politischen Diskussionslage zur Kostenübernahme der Lipödem Operationen durch die gesetzliche Krankenversicherung in Deutschland ist für eine bedarfsgerechte klinische Versorgung der Patientinnen eine Verbesserung der Diagnostik essentiell. Der Munich Lipedema Score beruht auf umfangreicher Expertise und klinischer Erfahrung und berücksichtigt die wichtigsten klinischen Faktoren, sowie Anamnese und

Sonographie. Unter Berücksichtigung dieser Kriterien sowie mit Betrachtung von relevanten Nebenerkrankungen kann die Diagnosesicherung beim Lipödem verbessert und erstmalig standardisiert werden.

Reference List

- [1] A.B. Halk, R.J. Damstra, First Dutch guidelines on lipedema using the international classification of functioning, disability and health, *Phlebology* 32(3) (2017) 152-159.
- [2] I. Forner-Cordero, G. Szolnoky, A. Forner-Cordero, L. Kemeny, Lipedema: an overview of its clinical manifestations, diagnosis and treatment of the disproportional fatty deposition syndrome - systematic review, *Clinical obesity* 2(3-4) (2012) 86-95.
- [3] E. Wenczl, J. Daroczy, [Lipedema, a barely known disease: diagnosis, associated diseases and therapy], *Orvosi hetilap* 149(45) (2008) 2121-7.
- [4] S. Reich-Schupke, W. Schmeller, W.J. Brauer, M.E. Cornely, G. Faerber, M. Ludwig, G. Lulay, A. Miller, S. Rapprich, D.F. Richter, V. Schacht, K. Schrader, M. Stucker, C. Ure, S1 guidelines: Lipedema, *Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft = Journal of the German Society of Dermatology : JDDG* 15(7) (2017) 758-767.
- [5] C.E. Fife, E.A. Maus, M.J. Carter, Lipedema: a frequently misdiagnosed and misunderstood fatty deposition syndrome, *Advances in skin & wound care* 23(2) (2010) 81-92; quiz 93-4.
- [6] A.H. Child, K.D. Gordon, P. Sharpe, G. Brice, P. Ostergaard, S. Jeffery, P.S. Mortimer, Lipedema: an inherited condition, *American journal of medical genetics. Part A* 152a(4) (2010) 970-6.
- [7] D.W. Buck, 2nd, K.L. Herbst, Lipedema: A Relatively Common Disease with Extremely Common Misconceptions, *Plastic and reconstructive surgery. Global open* 4(9) (2016) e1043.
- [8] A. Warren Peled, E.A. Kappos, Lipedema: diagnostic and management challenges, *International journal of women's health* 8 (2016) 389-95.
- [9] M. Földi, E. Földi, *Földi's Textbook of Lymphology: for Physicians and Lymphedema Therapists*, Elsevier 3rd edition (2006) 417-427.
- [10] A. Baumgartner, M. Hueppe, W. Schmeller, Long-term benefit of liposuction in patients with lipoedema: a follow-up study after an average of 4 and 8 years, *The British journal of dermatology* 174(5) (2016) 1061-7.
- [11] M. Dadras, P.J. Mallinger, C.C. Corterier, S. Theodosiadi, M. Ghods, Liposuction in the Treatment of Lipedema: A Longitudinal Study, *Archives of plastic surgery* 44(4) (2017) 324-331.
- [12] G. Szolnoky, Currently the best treatment for lipoedema, *The British journal of dermatology* 174(5) (2016) 959-60.
- [13] U. Langen, R. Schmitz, H. Steppuhn, [Prevalence of allergic diseases in Germany: results of the German Health Interview and Examination Survey for Adults (DEGS1)], *Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz* 56(5-6) (2013) 698-706.
- [14] K.C. Bergmann, J. Heinrich, H. Niemann, Current status of allergy prevalence in Germany: Position paper of the Environmental Medicine Commission of the Robert Koch Institute, *Allergo journal international* 25 (2016) 6-10.
- [15] M.P. Vanderpump, The epidemiology of thyroid disease, *British medical bulletin* 99 (2011) 39-51.
- [16] K.L. Herbst, L. Mirkovskaya, A. Bharhagava, Y. Chava, C.H.T. Te, Lipedema Fat and Signs and Symptoms of Illness, Increase with Advancing Stage, *Arch Med* 7(4:10) (2015) 1-8.
- [17] Schubert N., H. Viethen, Lipödem und Liplymphödem-Alles eine Frage des Lebensstils?, *LymphForsch* 20(1) (2016) 18-27.

- [18] D. Sanyal, M. Raychaudhuri, Hypothyroidism and obesity: An intriguing link, *Indian journal of endocrinology and metabolism* 20(4) (2016) 554-7.
- [19] M.A. Busch, U.E. Maske, L. Ryl, R. Schlack, U. Hapke, [Prevalence of depressive symptoms and diagnosed depression among adults in Germany: results of the German Health Interview and Examination Survey for Adults (DEGS1)], *Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz* 56(5-6) (2013) 733-9.
- [20] B. Willage, The effect of weight on mental health: New evidence using genetic IVs, *Journal of health economics* 57 (2018) 113-130.
- [21] E. Brenner, What causes pain in lipedema, *LymphForsch* 21(1) (2017) 2-9.
- [22] A.S. Al-Goblan, M.A. Al-Alfi, M.Z. Khan, Mechanism linking diabetes mellitus and obesity, *Diabetes, metabolic syndrome and obesity : targets and therapy* 7 (2014) 587-91.
- [23] S.N. Bhupathiraju, F.B. Hu, Epidemiology of Obesity and Diabetes and Their Cardiovascular Complications, *Circulation research* 118(11) (2016) 1723-35.
- [24] S. Praso, F. Jusupovic, E. Ramic, I. Gledo, V. Ferkovic, B. Novakovic, E. Hadzovic, Obesity as a risk factor for arterial hypertension, *Materia socio-medica* 24(2) (2012) 87-90.
- [25] K.R. Feingold, C. Grunfeld, Obesity and Dyslipidemia, in: L.J. De Groot, G. Chrousos, K. Dungan, K.R. Feingold, A. Grossman, J.M. Hershman, C. Koch, M. Korbonits, R. McLachlan, M. New, J. Purnell, R. Rebar, F. Singer, A. Vinik (Eds.), *Endotext*, MDText.com, Inc., South Dartmouth (MA), 2000.
- [26] B. Klop, J.W. Elte, M.C. Cabezas, Dyslipidemia in obesity: mechanisms and potential targets, *Nutrients* 5(4) (2013) 1218-40.
- [27] Y.S. Torre, R. Wadea, V. Rosas, K.L. Herbst, Lipedema: friend and foe, *Hormone molecular biology and clinical investigation* 33(1) (2018).

Abbildungsverzeichnis:

Abbildung 1: Nebenerkrankungen der Lipödem Patientinnen (Bauer AT 2017)

Abbildung 2: Lipödem Stadium I prä-und postoperativ (Lipocura)

Abbildung 3: Lipödem Stadium II prä-und postoperativ (Lipocura)

Abbildung 4: Lipödem Stadium III prä-und postoperativ (Lipocura)