Richtlijn lipoedeem

Multidisciplinaire evidence-based richtlijn, versie 01-05-2014

Initiatief
Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie

Deelnemende verenigingen/instanties:

- Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie
- Nederlandse Vereniging voor Heelkunde
- Nederlandse Vereniging voor Nucleaire Geneeskunde
- Nederlandse Vereniging voor Fysiotherapie binnen de Lymfologie
- Nederlandse Vereniging van Huidtherapeuten
- Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie
- Lipoedeem patiënten vereniging (LIPV)
- Nederlands Netwerk voor lymfoedeem en lipoedeem (NLNet)

Ondersteuning

- Bureau Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie

Financiering
Deze richtlijn is tot stand gekomen met financiële steun vanuit het SKMS-programma en het Huidfonds

Deze richtlijn is geautoriseerd door:

- Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie
-

Colofon
© 2013, Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie (NVDV)
Postbus 8552, 3503 RN Utrecht
Telefoon: 030-2823180
E-mail: secretariaat@nvdv.nl

Alle rechten voorbehouden.
De tekst uit deze publicatie mag worden verveelvoudigd, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand, of openbaar gemaakt in enige vorm of op enige wijze, hetzij elektronisch, mechanisch door fotokopieën of enige andere manier, echter uitsluitend na voorafgaande toestemming van de copyrighthouder. Toestemming voor gebruik van tekst(gedeelten) kunt u schriftelijk of per e-mail en uitsluitend bij de copyrighthouder aanvragen. Adres: zie boven.

Samenstelling van de richtlijnwerkgroep

Werkgroepleden	Vereniging
Dr. R. J. Damstra (voorzitter)	NVDV
Drs. L. Habbema	NVDV
Dhr. A. Hendrickx	Kon. Ned. Gen. voor Fysiotherapie
Mevr. C. Feenstra	Ned. Ver. van Huidtherapeuten
Dr. J.P. van der Veen	Ned. Ver. Voor psychodermatologie
Mevr. Drs. C. J. A. Verhoeff-Braat	Nederlands Netwerk voor lymfoedeem en lipoedeem (NLNet)
Mevr. Dr. C.J.M. van der Vleuten	NVDV
Drs. H.G.J.M. Voesten	Ned. Ver. voor Heelkunde
Mevr. T. Smidt	Lipoedeem patiënten vereniging
Mevr. Drs. M.J. de Haas	Ned. Ver. voor Nucleaire Geneeskunde
Dr. J.J.E. van Everdingen	NVDV
Mevr. Drs. A.B. Halk (secretaris)	NVDV
Mevr. Drs. M.C. Urgert	NVDV

Inhoud

Samenstelling van de richtlijnwerkgroep 2
Inhoud 3
Inleiding 4
Aanleiding 4
Doelstelling van de richtlijn 4
Probleem omschrijving/terminologie 4
Knelpuntanalyse 6
Uitgangsvragen 6
Doelgroep/richtlijngebruikers 6
Wetenschappelijke onderbouwing 6
Patiëntparticipatie 6
Implementatie 6
Verspreiding 6
Juridische betekenis van de richtlijn 7
Herziening 7
Samenvatting van de aanbevelingen 8
H1 Begripsbepaling 10
1.1 Pathofysiologie 10
1.2 Classificatie en stagering 11
1.3 Klinische presentatie/diagnostische criteria 11
H2 (vroeg)Diagnostiek en effectmeting 15
2.1 Anamnese en lichamelijk onderzoek 15
2.2 Klinimetrie 16
2.3 Aanvullende diagnostische testen 17
2.4 Differentiaal diagnosen 18
H3 Behandeling 21
3.1 Conservatieve behandeling 21
3.2 Chirurgische behandeling 23
H4 Patiënten organisaties 26
Bijlage 1: Flowchart diagnostiek van lipoedeem 27
Bijlage 2: Flowchart conservatieve behandeling van lipoedeem 28
Bijlage 3: Nederlandse Norm Gezond Bewegen 29

Inleiding

Aanleiding

Lipoedeem is een chronische, niet curabele, veelal progressieve aandoening met soms aanzienlijke morbiditeit. In eerste instantie krijgen patiënten een disproportionele vettoename aan de benen, billen en/of armen. Diëten en lichaamsbeweging hebben slechts een zeer beperkte invloed op deze disproportionele vetverdeling. De benen kunnen gevoelig zijn en vertonen gemakkelijk blauwe plekken na relatief kleine traumata. Dit kan verergeren tot hevige pijn en verminderde mobiliteit, uiteindelijk leidend tot een beperking in activiteiten en verminderd participeren in de maatschappij. Bij patiënten met lipoedeem kunnen tevens verschijnselen van obesitas worden geconstateerd. Dieetmaatregelen hebben vooral invloed op de obesitas component, maar veel minder op de disproportionele vetverdeling bij het lipoedeem. Aangezien lipoedeem ook zonder obesitas component tot een verhoogde BMI leidt, wordt bij veel patiënten ten onrechte een relatie gelegd met een overmatige calorie-intake en obesitas. Naast fysieke klachten kan lipoedeem ook leiden tot psychosociale klachten. Deze worden veelal veroorzaakt doordat de aandoening niet wordt (h)erkend door de geconsulteerde professionals en doordat de adviezen van gewichtsvermindering en lichaamsbeweging niet tot een verbetering van de klachten leiden.

Om bovengenoemde redenen is het dan ook van belang dat lipoedeem vroegtijdig wordt herkend zodat de bijkomende klachten zo snel mogelijk onderkend worden en onderdeel worden van een geïntegreerde behandeling.

In de literatuur is weinig consistente informatie over lipoedeem te vinden, zowel ten aanzien van de diagnostiek als ten aanzien van de therapie. Het is dan ook om deze reden dat in deze richtlijn naast een poging te komen tot overeenstemming rond de diagnose vooral gekeken wordt naar de klachten, de beïnvloedbare factoren en de optredende beperkingen in activiteiten en de afnemende participatie omdat die het leven van een patiënt negatief beïnvloeden.

Doelstelling van de richtlijn

Deze richtlijn dient als leidraad voor de dagelijkse praktijk om zo de kwaliteit van de zorg voor alle patiënten met lipoedeem te bevorderen. Omdat lipoedeem een chronische aandoening is, wordt een voorstel gedaan om de huidige benadering van chronische aandoeningen, het 'chronic care model' [Nivel 2012], ook te beoordelen voor geschiktheid bij lipoedeem. Deze programmatische aanpak, in overeenstemming met het overheidsbeleid, is erop gericht om de zorg in alle fasen van 'chronisch ziek zijn' tot een sluitende keten te maken: vroegtijdige onderkenning, preventie, zelfmanagement en goede zorg. Daarnaast streeft de overheid ernaar om mensen langer gezond te laten leven en mensen zo lang mogelijk in de maatschappij te laten participeren.

Deze aanpak kenmerkt zich door vier speerpunten:

- Beter afgestemde multidisciplinaire zorg,
- Op elkaar aansluitende organisatie en zorg,
- Meer centraal stellen van de patiënt met eigen regie en eigen verantwoordelijkheid
- Een goede samenhang tussen preventie en curatie.

Bron: ministerie VWS, 2008

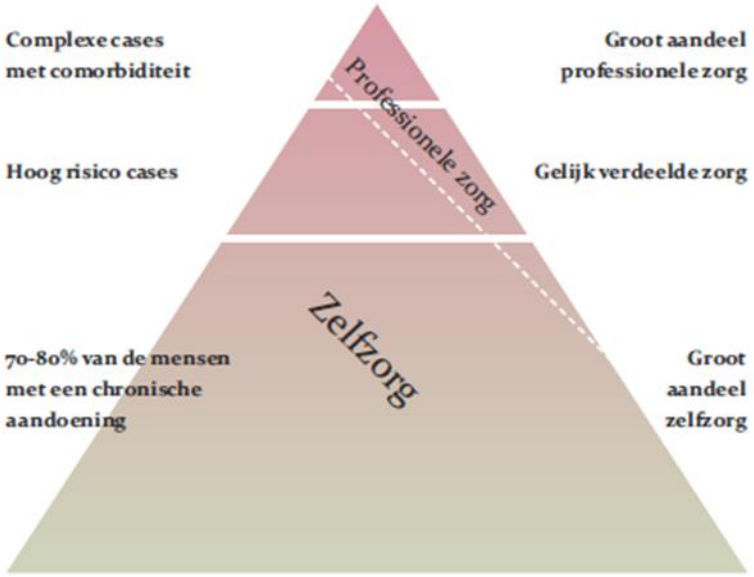
De werkgroep spreekt de hoop uit dat alle zorgaanbieders op basis van deze richtlijn voor het eigen ziekenhuis/ kliniek een protocol en voorlichtingsmateriaal maken, waarin de stappen van (lichamelijk) onderzoek, diagnostiek, behandeling en (na)zorg worden beschreven.

Probleem omschrijving/terminologie

De programmatische visie op chronische zorg omsluit zowel de concepten van het 'chronic care model (CCM)' van de Amerikaan Edward Wagner (Wagner 1998) als het 'International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF)' model van de WHO (World Health Organization 2001).

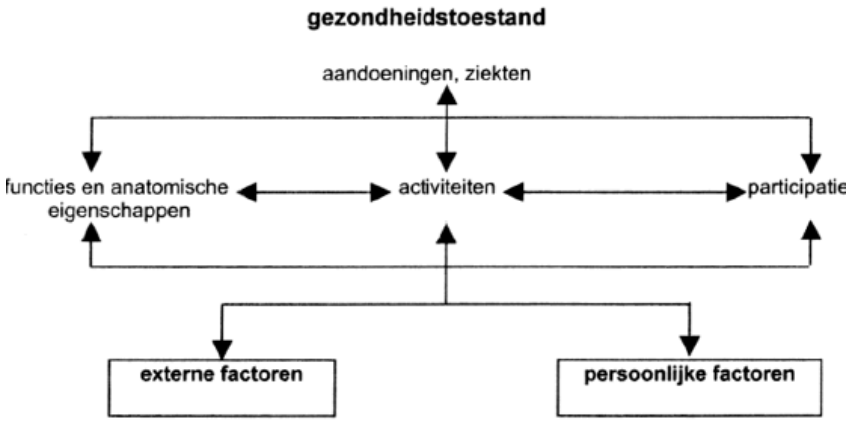
Het CCM is een model voor het ontwikkelen en verbeteren van zorg voor chronisch zieken. Uitgangspunt is dat mensen met een chronische ziekte hun gedrag pas zullen veranderen wanneer zij in dit proces een leidende rol krijgen. In dit model staat het begrip 'zelfmanagement' centraal. Zelfmanagement betekent dat mensen goed

kunnen omgaan met hun chronische ziekte en de gevolgen daarvan. Er zijn veel initiatieven om zelfmanagement te bevorderen, maar deze zijn nog niet wijdverbreid. Ondersteuning van zelfmanagement vraagt enerzijds een andere rol van zorgverleners. Zij moeten een meer coachende rol kunnen vervullen. Anderzijds hebben patiënten ondersteuning nodig om zelf de regie te kunnen voeren (NIVEL 2011).[zie ook figuur 1]



Figuur 1: Aandeel van zelfzorg en professionele zorg naar complexiteit van de gezondheidssituatie van mensen met chronische ziekten. Bron: NIVEL 2011

De International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) is sinds 2001 een wereldwijd geaccepteerd classificatiesysteem. Met zijn onderverdeling in verschillende domeinen, is de ICF een classificatiemodel dat zowel symptomen van een ziekte of aandoening beschrijft als het vermogen van de patiënt om te functioneren (WHO 2001). De ICF beschrijft het menselijk functioneren vanuit drie perspectieven: 1) het menselijk organisme (beschreven onder functies en anatomische eigenschappen); 2) het menselijk handelen (beschreven onder activiteiten); en 3) de mens als deelnemer aan het maatschappelijk leven (beschreven onder participatie). De ICF kent daarnaast een rol toe aan persoonlijke en omgevingsfactoren ('externe factoren'), die van invloed zijn op het menselijk functioneren. Persoonlijke factoren zijn kenmerken zoals leeftijd, opleiding, persoonlijkheid en karakter, doorgemaakte ervaringen en bekwaamheden. Omgevingsfactoren betreffen zowel de sociale als de fysieke omgeving waarin mensen leven, bijvoorbeeld de houding van andere mensen, normen, wetgeving, faciliteiten, externe hulpbronnen, en de werk en leefomgeving (NIVEL 2011). [zie ook figuur 2]



Figuur 2: de wisselwerking tussen de verschillende aspecten van de gezondheidstoestand en externe en persoonlijke factoren.

Klinimetrie (zijnde: het meten van klinische verschijnselen), wordt gebruikt om de zorgbehoefte van de patiënt vanuit alle perspectieven van het menselijk functioneren in kaart te brengen. Het doel is tweeledig, enerzijds inventariserend en diagnostisch, anderzijds evaluatief. Klinimetrie dient frequent toegepast te worden door de behandelaar in de initiële fase van de behandeling en is dan meer gericht op functionele fysieke eigenschappen. In de onderhoudsfase worden de intervallen tussen de metingen groter, krijgt zelfmonitoring een grotere rol en verschuift de focus ook naar de domeinen van activiteiten en participatie.

Knelpuntanalyse

Lipoedeem heeft een breed spectrum wat betreft de ziektelast. Niet elke patiënt met lipoedeem behoeft behandeling. De evidentie voor zowel de diagnostiek als de therapie is beperkt.
Lipoedeem is niet opgenomen in de International Classification of Diseases (ICD). De European Society of Lymphology heeft recent hiertoe verzocht. (*WHO 2010, International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10th Revision.)*
Een groot knelpunt is de geringe hoeveelheid wetenschappelijke literatuur, met daarbij de beperkte consistentie rondom de diagnose lipoedeem.

Uitgangsvragen

- Wanneer spreekt men van lipoedeem?
- Welke aspecten moeten worden vastgesteld voor adequate (voeg)diagnostiek en follow-up van lipoedeem?
- Waaruit bestaat de behandeling van en/of zorg voor patiënten met lipoedeem?
- Welke rol hebben patiëntenorganisaties in de zorg voor patiënten met lipoedeem?

Doelgroep/richtlijngebruikers

De doelgroep wordt gevormd door alle zorgaanbieders die werkzaam zijn op het gebied van lipoedeem of betrokken zijn bij de diagnostiek en/of behandeling van patiënten met deze aandoening. Dit betreft zowel de medische, paramedische als verpleegkundige beroepsgroepen.

Wetenschappelijke onderbouwing

Deze tekst is gebaseerd op een recente review (Forner et al. 2012) van goede kwaliteit die een systematische search gedaan hebben over de afgelopen 16 jaar (1995-2011). Het boek van R.J. Damstra, (Diagnostic and therapeutical aspects of lymphedema uit 2013, Rabe verlag Bonn, hoofdstuk 15) en de systematische review van Langendoen (2009) zijn gebruikt als aanvullingen. De meeste literatuur die besproken wordt in deze artikelen vertoont echter overlap.

Patiëntparticipatie

Patiëntenorganisaties zullen trachten deze richtlijn uit te brengen in een speciale 'patiënten editie'. Doel is de richtlijn in heldere taal beschikbaar te stellen aan niet-professionals waarbij patiënten de gelegenheid hebben voor een actieve participatie en kennis opbouw rond de diagnostiek en behandeling van hun aandoening.

Implementatie

Bij het opstellen van deze richtlijn is veel aandacht besteed aan praktische uitvoerbaarheid, effectiviteit en nut en noodzaak. Het koplopers project van de orde heeft hierbij richtinggevend gewerkt. Een aantal aanbevelingen zijn dan ook voorzien van normen als: minimum norm – standaard norm en streefnorm.

Verspreiding

De richtlijn is digitaal beschikbaar voor iedereen. Specifiek zal deze onder de aandacht worden gebracht van alle ziekenhuizen en wetenschappelijke verenigingen. Een samenvatting van de richtlijn zal ter publicatie aangeboden worden aan het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde. Tenslotte ligt het in de bedoeling ook

een Engelstalige publicatie te verzorgen.

Juridische betekenis van de richtlijn

Richtlijnen zijn geen wettelijke voorschriften, maar wetenschappelijk onderbouwde en breed gedragen inzichten en aanbevelingen waaraan zorgverleners zouden moeten voldoen om kwalitatief goede zorg te verlenen. Aangezien richtlijnen uitgaan van gemiddelde patiënten, kunnen zorgverleners in individuele gevallen zo nodig afwijken van de aanbevelingen in de richtlijn. Afwijken van richtlijnen is, als de situatie van de patiënt dat vereist, soms zelfs noodzakelijk. Wanneer bewust van de richtlijn wordt afgeweken, moet dit echter beargumenteerd, gedocumenteerd en waar nodig, in overleg met de patiënt worden gedaan.

Herziening

Omdat deze richtlijn modulair is opgebouwd, kan herziening op onderdelen eenvoudig plaatsvinden.

Samenvatting van de aanbevelingen

Klinische presentatie/diagnostische criteria

Bij gebrek aan eenduidige criteria voor het stellen van de diagnose lipoedeem, stelt de werkgroep op basis van haar grote klinische ervaring en de verschillende argumenten die in de literatuur naar voren komen, de volgende criteria vast voor het stellen van de diagnose lipoedeem:

De diagnose is zeker wanneer aanwezig: A1+2+3+4+5 PLUS ((B6+B7) óf (C8+C9) óf (D10+D11) óf E12). Indien maximaal 2 van deze 5 criteria ontbreken stelt de aanwezigheid van F13 OF F14 de diagnose ook zeker.

		ANAMNESE (A) (criteria van Wold et al.)
A	**1**	Discongruente vetverdeling
	2	Geen/zeer geringe invloed van gewichtsvermindering op discongruentie
	3	Snel pijn/blauwe plekken
	4	Gevoeligheid bij aanraken/ moeheidsklachten extremiteiten
	5	Geen afname van pijnklachten bij hooglegging extremiteit
		LICHAMELIJK ONDERZOEK (B,C,D,E)
		Bovenbeen:
B	**6**	Discongruente vetverdeling
	7	Circulair verdikte cutane vetlaag
		Onderbeen:
C	**8**	Verdikte subcutane vetlaag proximaal
	9	Verdikte subcutane vetlaag distaal i.c.m. slanke voetrug (cuff-sign)
		Bovenarm:
D	**10**	Sterk verdikte subcutane vetlaag in verhouding tot de omgeving
	11	Abrupte stop bij de elleboog
		Onderarm:
E	**12**	Verdikte subcutane vetlaag i.c.m. slanke handrug (cuff-sign)
		EXTRA CRITERIA
F	**13**	Pijn bij bimanuele palpatie
	14	Uitloper vetweefsel distaal van de knie (knieholte)

Het stellen van een diagnose lipoedeem is uitdagend. Subjectieve klachten spelen vaak ook een rol. Daarom is het belangrijk om bij een patiënt met (verdenking op) lipoedeem klachten uitvoerig in kaart te brengen met daarbij ook aandacht voor meer objectief meetbare parameters [zie H2 (vroeg)diagnostiek en effectmeting].

(Vroeg)diagnostiek en effectmeting

De diagnose lipoedeem kan in principe op basis van anamnese en lichamelijk onderzoek gesteld worden. Bij de anamnese en het lichamelijk onderzoek moeten in ieder geval de door de werkgroep vastgestelde diagnostische criteria aan bod komen [zie aanbeveling H1]. (minimum norm)

Gezien het brede palet en het continuüm aan klachten verdient het aanbeveling om naast het stellen van de medische diagnose een gezondheidsprofiel op te stellen, met bijpassende klinimetrie, om het algemeen functioneren eenduidig vast te leggen en mee te nemen in het opstellen van een therapeutisch en follow-up regime.
Een minimum dataset in de diagnostische fase omvat (herhaalde) omvang meting van de betrokken

extremiteiten, BMI en buikomvang en vaststelling van het dagelijks activiteitenniveau. Dit is ook van toepassing op patiënten met (nog) te weinig criteria voor lipoedeem om, bij progressie vroegtijdig de diagnose te kunnen stellen. In het kader van doelmatigheid is vroegtijdige onderkenning en interventie waarschijnlijk belangrijk met het oog op kostenbesparing voor chronische zorg.
Zowel in de diagnostische fase als in de therapiefase is herkenning en eventueel behandeling van psychosociale klachten belangrijk.

Bij verdenking op aanwezigheid van een tweede aandoening kan aanvullende diagnostiek worden verricht. Zo kan bij verdenking op lymfogene betrokkenheid een dynamische lymfescan worden overwogen. Bij verdenking op metabole stoornissen kan endocrinologisch onderzoek worden overwogen. Veneuze pathologie moet worden uitgesloten.

Behandeling

Conservatieve behandeling

De patiënt met lipoedeem moet, indien zij dit niet uit haarzelf reeds doet, worden gemotiveerd tot een actieve leefstijl conform de Nederlandse Norm Gezond Bewegen (NNGB) en een gezond lichaamsgewicht [Bijlage 3].

Een patiënt met lipoedeem gecombineerd met een ongezonde leefstijl en/of beperkingen in functie heeft een multidisciplinaire behandeling nodig met goede klinimetrie. Hierbij ligt het accent op het stimuleren van de vaat/lymfpomp, calorische balans bepaling (voeding intake vs. calorische verbranding) en een zorgvuldig beweegprogramma gericht op spierversterking en conditieverbetering (via de methode van graded activity) eventueel in combinatie met een afvalbeweegprogramma.

Het behandelen en begeleiden van patiënten met lipoedeem vergt expertise op het gebied van trainingsleer, graded activity en cognitief gedragsmatige principes met toepassing van de juiste klinimetrie.
Intensieve coaching met vaardigheden op het gebied van motivational interviewing strekt tot aanbeveling om de patiënt onafhankelijk van een hulpverlener te maken.

Bij lipoedeem patiënten is het herkennen van psychosociale problematiek, het geven van basis psychologische hulpverlening (en zo nodig doorverwijzen) een taak van de medische behandelaar.

Chirurgische behandeling

Liposuctie/reductiechirurgie maakt onderdeel uit van de behandeling van lipoedeem en vindt plaats in een gespecialiseerd centrum waar geprotocolleerd wordt gewerkt met goede klinimetrie in een multidisciplinaire samenwerking.

Patiëntenorganisaties

Het is zinvol patiënten met lipoedeem te wijzen op het bestaan van de patiëntenorganisatie NLNet, Stichting Nederlandse Lipoedeemdag en de Lipoedeem Patiënten Vereniging.

H1 Begripsbepaling

Inleiding

Een groot knelpunt is de geringe hoeveelheid wetenschappelijke literatuur, met daarbij de beperkte consistentie rondom de diagnose lipoedeem. De aandoening betreft een symmetrische ophoping van vetweefsel met typische klinische kenmerken en doet zich met name voor aan de extremiteiten (zie verder). Lipoedeem is een ongelukkige term. Veelal wordt op grond van deze term gedacht aan zwelling ten gevolge van vocht. Het betreft in dit geval echter een zwelling, in de zin van toegenomen volume, ten gevolge van een toename van vet.

Uitgangsvraag

- Wanneer spreekt men van lipoedeem?

De klinische presentatie, pathofysiologie, stagering, diagnostiek worden in dit hoofdstuk besproken.

Wetenschappelijke onderbouwing

1.1 Pathofysiologie

De etiologie van lipoedeem is nog steeds onbekend. De aandoening komt vrijwel uitsluitend bij vrouwen voor, een verklaring hiervoor ontbreekt, maar mogelijk spelen hormonale factoren een rol. Uiterlijk zien we vooral disproportionele toename van onderhuids vetweefsel aan de extremiteiten, billen en heupen. De armen kunnen ook aangedaan zijn. Het is nog niet duidelijk of dit komt door hypertrofie van de adipocyten, hyperplasie van de adipocyten of een combinatie van beide. In hoeverre de adipocyten andere metabole eigenschappen hebben is ook onbekend. Echter, er bestaan grote verschillen in het voorkomen van (fysiologische) vetverdeling in de wereld. Bij vrouwen van bijvoorbeeld Aziatische afkomst komt dit probleem nagenoeg niet voor zoals door alle deskundigen op het gebied van lipoedeem wordt bevestigd.

Een andere component van lipoedeem is het ontstaan van oedeem. Hierbij is geen sprake van klassiek lymfoedeem met toegenomen interstitiële eiwitvorming of de klassieke fibrose. Wel treden er in langdurig bestaande gevallen oedemen op vergelijkbaar met andere vormen van een zogenaamde dynamische lymfinsufficiëntie (een overbelasting beeld).

Sommige publicaties veronderstellen dat er microangiopathie van de lymfcapillairen is (gelegen in de bindweefsel septa tussen de vetlobben) [Földi 2005], met als gevolg een fragiele vaatwand en hierdoor een verhoogde permeabiliteit. Het idee hierachter is dat de verhoogde permeabiliteit van de capillairen voor een overmatige filtratie van lymfe in de interstitiële ruimte zorgt. Dit verhoogde interstitiële volume overschrijdt de capaciteit van de lymfeafvoer en kan uiteindelijk verwijding van de prelymfatische structuren tot gevolg hebben. Daarnaast zou toename van het vetweefsel mogelijk kunnen leiden tot compressie van het lymfestelsel, waardoor een vicieuze cirkel ontstaat waarin beperkte lymfdrainage en toename van het vetweefsel elkaar in stand houden en hierdoor ook ‘secundair lymfoedeem‘ kan ontstaan (lipo-lymfoedeem) [Damstra 2013; Langendoen 2009].

Ook zou er sprake zijn van een capillaire fragiliteit waaruit het gemakkelijk ontstaan van blauwe plekken kan worden verklaard, en waar een verhoogde neiging tot oedeemvorming aan kan worden toegeschreven.
De pijnklachten, soms bij lichte aanraking, zouden wellicht worden verklaard doordat de ’emmer vol is‘ en een overmatige expansie pijnklachten veroorzaakt. Deze verklaring wordt ondersteund door het gegeven uit de praktijk dat ook bij verwijdering van relatief geringe hoeveelheid vetweefsel door middel van liposuctie de pijnklachten afnemen.

Tenslotte treedt er vaak een adipositas component op waarbij algehele toename van vet optreedt waarbij naast toename op de bekende lokalisaties een gegeneraliseerde toename is met veelal een centripetale verdeling (rond de buik). Overigens is uit de lymfologische literatuur bekend dat overgewicht en inactiviteit een negatieve invloed hebben op het lymfoedeem. In voorkomende gevallen zou dit bij lipoedeem ook een rol kunnen spelen.

Conclusie

Geen niveau	Het pathofysiologische mechanisme van lipoedeem is niet bekend. Hypertrofie en/of hyperplasie van de adipocyten, overmatige filtratie van vocht en capillaire fragiliteit zijn mechanismen die mogelijk een rol spelen. Daarnaast speelt bijkomend overgewicht vaak een rol (zeker in latere fases).

1.2 Classificatie en stagering

Bij de indeling van lipoedeem wordt gebruik gemaakt van klinische beschrijving zonder objectieve kwantificering. Ströβenreuther heeft, net als Meier-Vollrath en Schmeller, een classificatie opgesteld op basis van *huidveranderingen*. [Fife 2010; Ströβenreuther 2001; Meier-Vollrath 2004] Deze classificatie kent drie stadia: bij stadium één lijkt de huid vlak en glad, maar door verdikking van het subcutane vetweefsel voelt de huid bij palpatie aan als 'styrofoam balletjes in een plastic zak'; bij stadium twee ontstaan subcutane 'walnoot tot appel grote' induraties met een irregulair uiterlijk van de overliggende huid (matras fenomeen); en bij stadium drie worden de induraties groter en meer uitgesproken en worden ook misvormde vetafzettingen zichtbaar.
Een andere classificatie door Schrader is opgesteld op basis van de *anatomische lokalisatie* van de vetdeposities. [Schrader] Type één beschrijft vetdeposities op beide billen zonder dat de rest van de benen zijn aangedaan; bij type twee zijn de vetdeposities gelokaliseerd tussen de billen en knieën; bij type drie zitten de vetdeposities tussen billen en malleoli; type vier beslaat vetdeposities die voornamelijk op de armen gelokaliseerd zijn, waarbij de onderste extremiteiten niet zijn aangedaan en bij type vijf is een symmetrische depositie tussen knieën en malleoli zichtbaar, zonder dat de voeten hierbij zijn aangedaan. Beide classificaties voldoen in de praktijk onvoldoende. Veel patiënten zijn niet goed in te delen volgens deze classificaties.

Wanneer we lipoedeem beschouwen als een chronische aandoening met veel impact op het dagelijks functioneren, met verminderde participatie in de maatschappij en met aanzienlijke gevolgen voor de kwaliteit van leven dan is er meer nodig dan alleen een beschrijving van locatie en stagering. Beoordeling van patiënten met behulp van de ICF methode (zie later), zoals bij veel andere chronische aandoeningen wordt gedaan en wat momenteel ook bij lymfoedeem wordt onderzocht, is bij lipoedeem nog niet gedaan doch zou wellicht een goede methodiek zijn om alle relevante aspecten te beschrijven en in maat en getallen uit te drukken.

Conclusie

Geen niveau	Er is geen adequaat classificatie- en/of stageringssysteem voor lipoedeem. De bestaande indelingen die worden gehanteerd voldoen niet. De beoordeling volgens de ICF methode kan wellicht bijdragen aan de classificatie en stagering.

1.3 Klinische presentatie/diagnostische criteria

Lipoedeem komt nagenoeg alleen bij vrouwen voor. In de literatuur zijn maar twee casus van mannen met lipoedeem beschreven. [Wold 1951; Chen 2004] Lipoedeem ontwikkelt zich over het algemeen tijdens of net na de puberteit, maar de aandoening kan ook tijdens de zwangerschap of op latere leeftijd tot uiting komen tijdens de menopauze [Fife 2010]. Lipoedeem is niet opgenomen in de International Classification of Diseases (ICD). De European Society of Lymphology heeft recent hiertoe verzocht. (*WHO 2010, International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10th Revision.)* De precieze incidentie van lipoedeem is dan ook onbekend.

De eerste verschijnselen zijn vaak cosmetisch van aard en betreffen onevenredig zware benen. Indien getracht wordt dit te beïnvloeden door middel van gewichtsverlies lukt dit niet of nauwelijks, en verdwijnt het vetweefsel eerst juist in gebieden waar geen overmatige hoeveelheid vetweefsel aanwezig is, zoals het bovenlichaam hetgeen leidt tot een 'ongezond' ongelijkmatig verdeeld uiterlijk (bijv. ingevallen wangen of kleinere mammae.) Ook bij een gezond eet- en bewegingspatroon hebben de door lipoedeem aangedane lichaamsdelen de neiging in volume toe te nemen, waardoor de wanverhouding toeneemt. De toename van het vetweefsel kan dusdanige vormen aannemen dat er mechanische bezwaren ontstaan. Het sterk

toegenomen volume aan de binnenzijde van de knieën en bovenbenen kan tot een gedwongen spreidstand leiden (x- benen) en de huid beschadigen door frictie.

Indien het lipoedeem niet is herkend leiden de toename en de door de patiënt gedane inspanningen vaak tot frustratie, sociale en maatschappelijke isolatie en wordt door de uitzichtloosheid het dieet regime opgegeven. Vanaf dit moment kan er een obesitas component (versneld) optreden. De mechanische bezwaren leiden ook tot verminderde mobiliteit, hetgeen ook weer bijdraagt aan de obesitas component.

Opmerkelijk is de grote variatie in pijnklachten. Dit kan variëren van mild tot extreem, waarbij lichte aanraking vaak reeds pijnlijk is en bijvoorbeeld compressie niet wordt verdragen (indien niet goed begeleid). Dit punt is een belangrijk criterium voor de diagnose lipoedeem. Tevens zijn er vaak vermoeidheidsklachten in de extremiteiten aanwezig, waardoor de mobiliteit wordt beperkt.
Ook ontstaat er bij het overgrote deel der patiënten een uitgesproken 'cellulite' (een in principe fysiologisch verschijnsel bij de vrouw als gevolg van de anatomie van de subcutis). Veel patiënten melden het gemakkelijk ontstaan van blauwe plekken na gering trauma.

Bij lichamelijk onderzoek is het lipoedeem gemakkelijk te herkennen. Typische symptomen zijn de abrupte stop van het lipoedeem. Dit kan op verschillende niveaus optreden: ter hoogte van de mediale zijde van de knie, juist onder de knie, vlak boven de enkels, leidend tot het 'cuff sign' bij de ellebogen of polsen. Bij knijpen is het lipoedemateuze weefsel gevoeliger dan het niet aangedane en/of obese weefsel. Dit fenomeen kan ook worden gebruikt om de bovengrens vast te stellen bij patiënten bij wie dit bij inspectie lastig is (bij aanwezige obesitas component aan de romp). De subcutane vetlaag van het bovenbeen is aangedaan over de gehele lengte en circulair, aanleiding gevend tot 'zwabberbenen'. Dit in tegenstelling tot lipohypertrofie, waarbij de vetophopingen meer gelokaliseerd zijn. De boven- en in mindere mate onderarmen doen uiteindelijk bij een deel der patiënten mee in het proces.

Speciale aandacht vereist het verloop van de mate van lipoedeem. Dit is per individu onvoorspelbaar. Zo komt lipoedeem voor in een zeer milde vorm waarbij er geen subjectieve klachten aanwezig zijn en een geringe toegenomen subcutane vetlaag het enige verschijnsel is. Indien dit niet progressief is kan lipoedeem levenslang zeer mild blijven en hoeft het niet tot klachten te leiden. Anderzijds kan het lipoedeem zich snel progressief ontwikkelen. Tot op heden is in het beginstadium niet te voorspellen hoe het lipoedeem zich in de toekomst gaat ontwikkelen. Onderscheid maken tussen milde vormen van lipoedeem, disproportionele vetverdeling en lipohypertrofie kan (ook door gebrek aan goede onderscheidende diagnostische mogelijkheden) lastig zijn.
Bij uitgebreidere vormen van lipoedeem speelt veelal een overgewichtscomponent een rol en kan een mengbeeld van adipositas en lipoedeem aanwezig zijn. Het wordt gesuggereerd dat van alle vrouwen met toegenomen vetdeposities op de onderste extremiteiten 60% wordt veroorzaakt door obesitas, 20% door lipoedeem en de overige 20% door een combinatie van beide. [Herpetz 1995]

Conclusies

Niveau 2	Lipoedeem komt nagenoeg alleen bij vrouwen voor en ontwikkelt zich over het algemeen tijdens of net na de puberteit. Er bestaat een grote bandbreedte in zowel mechanische/ functionele klachten en pijn- en vermoeidheidsklachten bij lipoedeem. *Fife 2010.*

Niveau 4	Lipoedeem is (nog) niet opgenomen in de International Classification of Diseases (ICD) Onderscheid maken tussen milde vormen van lipoedeem, (fysiologische) disproportionele vetverdeling en lipohypertrofie kan mede hierdoor (ook door gebrek aan goede onderscheidende diagnostische mogelijkheden) lastig zijn. *Mening van de werkgroep*

Overige overwegingen
Gezien het frequent voorkomen van disproportionele vetverdeling of milde vormen van lipoedeem, dient te worden voorkomen dat het stellen van de diagnose lipoedeem leidt tot overmatige ziektebeleving en mogelijk

onnodige medicalisering. Anderzijds is tijdige herkenning en vaststelling van de diagnose wel belangrijk, omdat het verloop slecht te voorspellen valt en grote negatieve gevolgen kan hebben voor het functioneren van de patiënt.

Aanbevelingen

Bij gebrek aan eenduidige criteria voor het stellen van de diagnose lipoedeem, stelt de werkgroep op basis van haar grote klinische ervaring en de verschillende argumenten die in de literatuur naar voren komen, de volgende criteria vast voor het stellen van de diagnose lipoedeem:

De diagnose is zeker wanneer aanwezig: A1+2+3+4+5 PLUS ((B6+B7) óf (C8+C9) óf (D10+D11) óf E12). Indien maximaal 2 van deze 5 criteria ontbreken stelt de aanwezigheid van F13 OF F14 de diagnose ook zeker.

		ANAMNESE (A) (criteria van Wold et al.)
A	**1**	Dyscongruente vetverdeling
	2	Geen/zeer geringe invloed van gewichtsvermindering op dyscongruentie
	3	Snel pijn/blauwe plekken
	4	Gevoeligheid bij aanraken/ moeheidsklachten extremiteiten
	5	Geen afname van pijnklachten bij hooglegging extremiteit
		LICHAMELIJK ONDERZOEK (B,C,D,E)
		Bovenbeen:
B	**6**	Discongruente vetverdeling
	7	Circulair verdikte cutane vetlaag
		Onderbeen:
C	**8**	Verdikte subcutane vetlaag proximaal
	9	Verdikte subcutane vetlaag distaal i.c.m. slanke voetrug (cuff-sign)
		Bovenarm:
D	**10**	Sterk verdikte subcutane vetlaag in verhouding tot de omgeving
	11	Abrupte stop bij de elleboog
		Onderarm:
E	**12**	Verdikte subcutane vetlaag i.c.m. slanke handrug (cuff-sign)
		EXTRA CRITERIA
F	**13**	Pijn bij bimanuele palpatie
	14	Uitloper vetweefsel distaal van de knie (knieholte)

Het stellen van een diagnose lipoedeem is uitdagend. Subjectieve klachten spelen vaak ook een rol. Daarom is het belangrijk om bij een patiënt met (verdenking op) lipoedeem klachten uitvoerig in kaart te brengen met daarbij ook aandacht voor meer objectief meetbare parameters [zie H2 (vroeg)diagnostiek en effectmeting].

Literatuur

Chen SG, Hsu SD, Chen TM et al. Painful fat syndrome in a male patient. Br J Plast Surg 2004; 57:282–6

Damstra RJ. Diagnostic and therapeutical aspects of lymphedema – second edition, chapter 15, 2013

Fife CE, Maus EA, Carter MJ. Lipedema: a frequently misdiagnosed and misunderstood fatty deposition syndrome. Adv Skin Wound Care 2010; 23: 81-92

Földi M, Földi E. Lehrbuch der Lymphologie für Mediziner und Physiotherapeuten. Jena: Urban und Fischer Verlag; 2005

Herpertz U. [Lipedema]. Z Lymphol 1995; 19: 1–11

Langendoen SI, Habbema L, Nijsten TEC et al. Lipoedema: from clinical presentation to therapy. A review of the literature. Br J Dermatol 2009; 161: 980-986

Meier-Vollrath I, Schmeller W. Lipoedema: current status, new perspectives [in German]. J Dtsch Dermatol Ges 2004;2:181-6

Schrader K. Das Lipödem und was Sie darüber wissen sollten. Informationsbroschüre der Firma Julius Zorn GmbH

Strößenreuther RHK. Lipödem und Cellulitis - sowie andere Erkrankungen des Fettgewebes. Köln: ViaVital Verlag; 2001. p.51-54

Wold LE, Hines EA Jr, Allen EV. Lipedema of the legs; a syndrome characterized by fat legs and edema. Ann Intern Med 1951; 34:1243–50

H2 (vroeg)Diagnostiek en effectmeting

Inleiding
Gezien het frequent voorkomen, de diversiteit aan klachten en het chronisch progressieve karakter is het van groot belang dat lipoedeem tijdig wordt onderkend en wordt gemonitord. Aangezien lipoedeem een specifieke aanpak nodig heeft, dient verwarring met andere ziekten te worden voorkomen.

Uitgangsvraag

- Welke aspecten moeten worden vastgesteld voor adequate (voeg)diagnostiek en follow-up van lipoedeem?

Wetenschappelijke onderbouwing

2.1 Anamnese en lichamelijk onderzoek

Over het algemeen wordt aangenomen dat anamnese en lichamelijk onderzoek voldoende zijn om de diagnose te vermoeden. [Forner 2012] Patiënten met lipoedeem kunnen klagen over een ongemakkelijk, zwaar gevoel in de benen met matig tot ernstige (over)gevoeligheid bij aanraking en het snel ontwikkelen van blauwe plekken. Bij beweging en warmte nemen de pijn en zwelling van het lipoedeem toe wat niet verdwijnt bij het omhoog leggen van de benen.

Ook hebben patiënten met lipoedeem vaak al een hele voorgeschiedenis met verschillende diëten en oefenregimes zonder dat dit duidelijke afname heeft gegeven van het volume van de extremiteiten of de bijbehorende klachten.

Klachten van het houdings- en bewegingsapparaat komen veelvuldig voor. Anamnestisch beschrijven veel patiënten klachten van vermoeidheid, zowel van de benen als totaal, een afnemende conditie, toenemend klachten van spierkrachtsverlies van de benen (zich uitend in problemen met traplopen, opstaan uit een diepe stoel etc.). Orthopedische problemen worden vaak gevonden bij patiënten met lipoedeem, zich meestal manifesterend in de knie en minder frequent in de enkel. Veel patiënten hebben last van statiek afwijkingen, o.a. een vergrote valgus stand van de knie en een platvoet en/of spreidvoet. Het is belangrijk een onderscheid te maken in pijn ten gevolge van deze statiekafwijkingen en pijn ten gevolge van het vaak pijnlijke lipoedemateuze weefsel rond de knieën. Ten onrechte worden deze laatste klachten regelmatig toegeschreven aan problemen in het kniegewricht. Een afwijkend looppatroon ten gevolge van deze klachten of ten gevolge van de mechanische belemmering door de vergrote vetdeposities wordt tevens vaak geconstateerd. [Langendoen 2009]

Het gehele palet aan klachten kan leiden tot een afname van de mogelijkheden om dagelijks te functioneren en te participeren in de maatschappij (werk, hobby en sport), waardoor de patiënt in een negatieve spiraal belandt. Over het geheel genomen is een afname van het fysieke activiteiten niveau bij een groot deel van de patiënten populatie waarneembaar.

De symmetrische, bilaterale vetdeposities aan de extremiteiten ontstaan langzaam en geleidelijk, maar zijn disproportioneel in vergelijking met de romp, gelaat en nek. In het beginstadium kan lipoedeem moeilijk te herkennen zijn. De enige aanwijzing is dan vaak het verdwijnen van de concave sulcus aan beide zijden van de achillespees. [Fife 2010] Bij toename van het lipoedeem wordt het makkelijker de diagnose te stellen. Kenmerkend is dat, indien de onderbenen zijn aangedaan, de vetdeposities abrupt boven de malleoli eindigen en dat de voeten en enkels niet aangedaan zijn, waardoor een scherpe rand te zien is (het zogenaamde 'cuff sign'). Eenzelfde beeld is te zien wanneer de bovenste extremiteit is aangedaan: de vetdeposities lopen door tot aan de polsen, met daaronder zichtbaar slanke handen. [Forner 2012]

Het bovenbeen is over de gehele lengte en circulair aangedaan, dit in tegenstelling tot bij andere vormen van toegenomen vetdepositie waarbij de vetophopingen meer begrensd zijn. Distaal loopt de verdikte vetlaag door tot aan de mediale zijde van de knie, of loopt het door in een begrensde uitloper juist distaal van de knie. Proximaal stopt het ofwel ter hoogte van de trochanter, of loopt het door tot in het heupgebied. De billen kunnen al of niet meedoen in het proces.

Het onregelmatige oppervlak ('cellulite') kan in het beginstadium afwezig zijn, doch ontwikkelt zich bijna altijd in de loop van het proces.

Indien matige compressie van het subcutane weefsel pijn opwekt is dit een sterke aanwijzing voor lipoedeem. Deze pijn kan wisselen per gebied.

2.2 Klinimetrie

Lipoedeem, zijnde een chronische, niet curabele aandoening kan gepaard gaan met pijn, krachts- en conditieverlies en leidt in de ernstiger gevallen tot een afname van het dagelijkse activiteitenniveau met een negatieve invloed op de kwaliteit van leven.

Naast het stellen van de medische diagnose dient derhalve een gezondheidsprofiel te worden opgesteld, met bijpassende klinimetrie.
Bij het opstellen van het gezondheidsprofiel met behulp van de ICF methodiek staat het functioneren centraal en wordt dit beschouwd in relatie tot de medische aandoening enerzijds en de persoonlijke en externe factoren anderzijds (zie figuur 2).
De anamnese dient zich te richten op alle facetten van de ICF (zie figuur 2), waarbij passende klinimetrie wordt gekozen. Op deze manier wordt het 'subjectieve' verhaal van de patiënt in maat en getal uitgedrukt, hetgeen de basis vormt voor het initiëren, titreren en evalueren van de interventie.

In de diagnostische fase bestaat de minimum dataset uit omvang meting van de betrokken extremiteiten, BMI en buikomvang en vaststellen van het dagelijks activiteiten niveau, waarbij een eerste indruk kan worden verkregen door de Nederlandse Norm Gezond Bewegen (NNGB) uit te vragen [Bijlage 3]. Deze zelfde instrumenten kunnen gebruikt worden in de follow-up fase.
In de therapiefase kan een keus gemaakt worden uit onderstaand overzicht (zie tabel 1). In deze fase zal het set meetinstrumenten uitgebreider zijn.

Zowel in de diagnostische fase als in de therapiefase is herkenning en eventueel behandeling van fysieke en psychosociale klachten belangrijk. Ook hierbij is het gebruik van meetinstrumenten aan te bevelen, maar beschrijving hiervan valt buiten de kaders van deze richtlijn.

De keuze voor de klinimetrische instrumenten is niet gebaseerd op literatuur, maar op de aanwezige kennis en inzichten binnen de werkgroep. Gevalideerde meetinstrumenten zijn niet voorhanden binnen de diagnose lipoedeem. Voor een samenvatting van de diagnostiek van lipoedeem zie [bijlage 1: flowchart diagnostiek]. Afhankelijk van de anamnese (de klachten van de patiënt) zal de klinimetrie meer of minder uitgebreid zijn.

Tabel 1. Overzicht van klinimetrische instrumenten die de werkgroep voorstelt voor het opstellen van een gezondheidsprofiel bij patiënten met (verdenking op) lipoedeem.

Stoornissen in functies en anatomische eigenschappen/beperkingen in activiteiten en participatie	**Meetinstrument**
Omvang	Meetlint (+ rekenformule) Perometer
Mobiliteit	Goniometer
Spierkracht	Medical Research Scale (MRC) Hand-held dynamometer
Pijn	Visual Analogue Scale (VAS)
Vermoeidheid	Multi Dimensional Vermoeidheidsindex (MVI)
Gewicht	BMI (Body Mass Index)* Buikomvang/kledingmaat en verschil tussen boven- en onderlichaam
Activiteiten	Nederlandse Norm Gezond Bewegen (NNGB) Short Questionnaire to Asses Health Enhancing Physical Activity (Squash)

	LASA Physical Activity Questionnaire (LAPAQ) Stappenteller (ook in het kader van self monitoring) Patiënt Specifieke Klachtenlijst (PSK)
Conditie/loopcapaciteit	6 minuten wandeltest Submaximale inspanningstest Afgeleide VO2 max test, zoals de Steep Ramp test
Kwaliteit van leven	SF 36 gezondheidstoestand vragenlijst

*De veel gehanteerde term BMI leidt tot veel verwarring bij lipoedeem. Het Lipoedeem 'weegt' immers en draagt daardoor bij aan een verhoogd BMI, terwijl de BMI gebruikt wordt als maat voor overgewicht en obesitas . Patiënten met lipoedeem zullen dus zeer vaak een verhoogde BMI hebben, zonder dat dit een gevolg is van 'overgewicht' in de gebruikelijke betekenis.
Een sterke discrepantie in kledingmaat tussen boven- en onderlichaam is vaak kenmerkend voor de lipoedeem patiënt.

2.3 Aanvullende diagnostische testen

Aanvullende diagnostische testen worden niet geadviseerd als routinematig onderzoek, doch slechts in geval van specifieke indicaties. Aanvullende testen kunnen van waarde zijn voor differentiaal diagnostische overwegingen en om de ernst van het lipoedeem te bepalen.

Laboratoriumtesten
In geval van twijfel omtrent de diagnose kunnen aanvullende laboratoriumtests worden overwogen. Hieronder worden een aantal hiervan genoemd.

Bloedonderzoek
Lipoedeem kent geen afwijkende bloedwaarden. Wel zijn algemene bloedtesten (zoals routine chemie, haematologie, schildklier, diabetes) nuttig, omdat sommige patiënten ook onderliggende medische aandoeningen hebben die verantwoordelijk zijn voor klachten bij de disproportionele vetverdeling. [Forner 2012]. Hoewel een hormonale factor een rol zou kunnen spelen bestaan er geen aanwijzingen voor laboratoriumafwijkingen. Om deze reden is dit dus niet geïndiceerd.

Streeten test
Gebaseerd op het resultaat van de Streeten test, samen met klinische kenmerken kan de diagnose lipoedeem vermoed worden. [Forner 2012] Cardiale, renale en veneuze insufficiëntie moeten worden uitgesloten voordat deze test gestart kan worden. De patiënt drinkt 20 ml water per kg lichaamsgewicht en blijft gedurende 4 uur in opstaande positie. Tijdens deze observationele periode wordt urine verzameld. Beenvolume wordt gemeten voor en na de test. Gezonde individuen scheiden meer dan 60% van het ingenomen water uit en hun beenvolume neemt niet meer dan 350ml/been toe. Pathologische resultaten suggereren het bestaan van toegenomen permeabiliteit van bloedcapillairen.
Gezien de logistieke complexiteit van deze test zal de toepassing zeer beperkt zijn en voorbehouden zijn aan situaties waarbij de diagnose op geen enkele andere manier kan worden bevestigd.

(Duplex) echografie
Duplex onderzoek van lipoedeem laat een verdikte subcutis met verhoogde echogeniteit (witte gebieden) zien, terwijl bij lymfoedeem typisch echodense (zwarte) niet indrukbare gebieden te zien zijn. Cutane echografie laat zien dat bij patiënten met lipoedeem de dermale dikte en echogeniciteit normaal zijn, terwijl toegenomen dermale dikte en verlaagde echogeniteit kenmerkend waren bij patiënten met lymfoedeem. [Forner 2012].

CT
Volgens Monnin-Delhom et al. heeft een CT scan een sensitiviteit van 95% en een specificiteit van 100% in de diagnose van lipoedeem. Verdikking van de huid kan optreden bij lipoedeem maar subcutane vocht ophoping, het honingraat patroon en de spier verdikking komen niet voor in lipoedeem, maar zijn wel kenmerkend voor lymfoedeem. [Forner 2012]

MRI
MRI en de gemodificeerde vorm, MR lymfangiografie kunnen behulpzaam zijn voor het evalueren van de lymfatische circulatie als lymfatische betrokkenheid uitgesloten moet worden. [Forner 2012]

Lymfscinctigrafie
Lymfscinctigrafie kan zinnig zijn bij de vorming van de differentiaal diagnose van oedeem, omdat het

lymfatische dysfunctie kan uitsluiten. Bij lipoedeem zijn er aanvankelijk geen lymfatische afvloedstoornissen aanwezig. Lymfatische dysfunctie kan worden gezien in langdurig lipoedeem zonder lymfoedeem-achtige morfologische abnormaliteiten. [Forner 2012]

Diëlektrische constante meting
Met een hand-held unit die 300 MHz elektromagnetische golven uitzend kan men, door reflectie in de weefsels (maximaal 5 mm diepte) te meten, direct een indruk krijgen van de lokaal aanwezige weefselvocht gehalte. Hiermee lijkt enerzijds het onbehandelde lymfoedeem onderscheiden te kunnen worden van anderzijds lipoedeem, gezonde personen en een middels compressie behandeld lymfoedeem zonder restoedeem. Het betreft een eenvoudige niet invasieve diagnostiek. Birkballe et al. toonden aan dat een normale hoeveelheid weefselvocht een onderscheid gaf tussen enerzijds patiënten met lymfoedeem en anderzijds gezonde controle personen en lipoedeem. Bevestiging van dit onderzoek is noodzakelijk. [Birkballe 2014]

2.4 Differentiaal diagnosen

Lipoedeem heeft een typische klinische presentatie, maar is soms lastig te differentiëren van obesitas, lipohypertrofie en (lymf)oedeem.

Hoewel een hormonale component zou kunnen worden verondersteld daar lipoedeem zich vaak openbaart of toeneemt in de puberteit, rond zwangerschappen en rond de menopauze, zijn er geen hormonale afwijkingen bekend bij lipoedeem en is onderzoek niet geïndiceerd.

Bij obesitas is het toegenomen subcutane vetweefsel meer gegeneraliseerd verdeeld en niet, zoals bij lipoedeem, disproportioneel. Daarnaast zijn de voeten bij obesitas in principe ook aangedaan en ontbreekt dus het zogenaamde 'cuff sign'. Ook is het subcutane weefsel niet pijnlijk.
Sommigen beschouwen de vetverdeling zoals die typisch is bij lipoedeem als onderdeel van een gynaecoïde vetverdeling.

Bij lymfoedeem is het cuff sign afwezig. Tevens is, in tegenstelling tot bij lymfoedeem, het teken van Stemmer bij lipoedeem negatief (Het teken van Stemmer is positief als het niet lukt om met behulp van een handgreep een huidplooi van de voetrug op te tillen ter hoogte van de basisfalanx tussen de tweede en derde teen) [Wold 1951; Fife 2010; Damstra 2013; Langendoen 2009; Child 2010]. Bij de combinatie van lipoedeem en lymfoedeem kan het cuff sign (deels) verstrijken en kan het oedeem doorlopen tot voorbij de enkel. Andere vormen van oedeem (statisch oedeem, dependency oedeem, CVI, ten gevolge van een intern lijden, etc.) dienen ook in de overwegingen te worden meegenomen en zo nodig te worden uitgesloten. Ook Morbus Dercum hoort thuis in de differentiaal diagnose, evenals M. Madelung [Forner 2012]. Ook dient te worden gedacht aan disproportionele vetverdeling zonder lipoedeem, zoals dat als raciaal kenmerk voor kan komen. Cellulite is één van de kenmerken van lipoedeem. Daarom kunnen bij mensen met cellulite waarbij de diagnose lipoedeem niet gesteld is dezelfde klachten vertonen. [Terranova 2006]

Conclusies

Niveau 2	Anamnese en lichamelijk onderzoek vormen de belangrijkste elementen voor het stellen van de diagnose. *Forner 212*
Niveau 2	Laboratoriumtesten kunnen worden overwogen om onderliggende medische aandoeningen vast te stellen die van invloed kunnen zijn op het verloop. *Forner 2012*
Niveau 2	Lipoedeem kent geen afwijkende bloedwaarden. Wel zijn algemene bloedtesten nuttig, omdat sommige patiënten ook onderliggende medische aandoeningen hebben die verantwoordelijk zijn voor de klachten. *Forner 2012*

Niveau 3	CT kan behulpzaam zijn bij het aantonen van lipoedeem. Indien de overige diagnostiek geen uitsluitsel geeft. *Forner 2012*
Niveau 3	Bij verdenking of lymfogene betrokkenheid kan kwantitatieve lymfscintigrafie met looppatroon zinvol zijn om betrokkenheid van het lymfevaatstelsel aan te tonen. *Forner 2012*
Niveau 4	De werkgroep is van mening dat alleen kwantitatieve scans, gestandaardiseerd uitgevoerd, nuttig kunnen zijn. *Mening van de werkgroep*
Niveau 2	De belangrijkste differentiaal diagnoses zijn lipohypertrofie, oedeem van welke aard dan ook, obesitas en morbus Dercum. *Forner 2012, Terranova 2006*

Overige overwegingen

Hoewel lipoedeem in zijn klassieke vorm bijna altijd makkelijk te herkennen is op grond van anamnese en lichamelijk onderzoek kan, indien overmatig rompvet aanwezig is, de overgang naar of combinatie met adipeus weefsel zijnde geen lipoedeem lastig zijn vast te stellen.

Lipoedeem is nog niet opgenomen in de lijst van ziektes (ICD). Het zijn nadrukkelijk wel patiënten met klachten. De functionele klachten staan hierbij centraal. Over het klassieke beeld (diagnose met pijn) is weinig discussie. Twijfel kan bestaan bij de grensgevallen. Om de hulpvraag vast te stellen biedt de ICF een goed handvat.

Vroegtijdige onderkenning en interventie zal waarschijnlijk leiden tot kostenbesparing doordat onjuiste diagnoses en onnodige diagnostiek wordt voorkomen.

De praktijk leert dat een deel van de patiënten met lipoedeem bij diagnostiek gericht op kracht van de perifere musculatuur vaak een verlies van kracht vertonen. In veel gevallen is hierbij ook sprake van een toegenomen lichaamsgewicht, waarbij juist een toename van kracht verwacht zou worden.
Ditzelfde beeld is herkenbaar bij patiënten met sarcopene obesitas. Mogelijk is toekomstig onderzoek in deze richting zinvol.

Aanbevelingen

De diagnose lipoedeem kan in principe op basis van anamnese en lichamelijk onderzoek gesteld worden. Bij de anamnese en het lichamelijk onderzoek moeten in ieder geval de door de werkgroep vastgestelde diagnostische criteria aan bod komen [zie aanbeveling H1]. (minimum norm)

Gezien het brede palet en het continuüm aan klachten verdient het aanbeveling om naast het stellen van de medische diagnose een gezondheidsprofiel op te stellen, met bijpassende klinimetrie, om het algemeen functioneren eenduidig vast te leggen en mee te nemen in het opstellen van een therapeutisch en follow-up regime.
Een minimum dataset in de diagnostische fase omvat (herhaalde) omvang meting van de betrokken extremiteiten, BMI en buikomvang en vaststelling van het dagelijks activiteitenniveau. Dit is ook van toepassing op patiënten met (nog) te weinig criteria voor lipoedeem om, bij progressie vroegtijdig de diagnose te kunnen stellen. In het kader van doelmatigheid is vroegtijdige onderkenning en interventie waarschijnlijk belangrijk met het oog op kostenbesparing voor chronische zorg.
Zowel in de diagnostische fase als in de therapiefase is herkenning en eventueel behandeling van psychosociale klachten belangrijk.

Bij verdenking op aanwezigheid van een tweede aandoening kan aanvullende diagnostiek worden verricht. Zo kan bij verdenking op lymfogene betrokkenheid een dynamische lymfescan worden overwogen. Bij verdenking op metabole stoornissen kan endocrinologisch onderzoek worden overwogen. Veneuze pathologie moet worden uitgesloten.

Literatuur

Birkballe S1, Jensen MR, Noerregaard S, Gottrup F, Karlsmark T. Can tissue dielectric constant measurement aid in differentiating lymphoedema from lipoedema in women with swollen legs? Br J Dermatol. 2014 Jan;170(1):96-102.

Child AH, Gordon KD, Sharpe P et al. Lipedema: an inherited condition. Am J Med Genet A 2010; 152A: 970-976

Damstra RJ. Diagnostic and therapeutical aspects of lymphedema – second edition, chapter 15, 2013

Fife CE, Maus EA, Carter MJ. Lipedema: a frequently misdiagnosed and misunderstood fatty deposition syndrome. Adv Skin Wound Care 2010; 23: 81-9

Forner-Cordero, I., Szolnoky, G., Forner-Cordero, A., & Kemény, L. Lipedema: an overview of its clinical manifestations, diagnosis and treatment of the disproportional fatty deposition syndrome - systematic review. Clinical Obesity, 2012, 2(3-4), 86–95.

Langendoen SI, Habbema L, Nijsten TEC et al. Lipoedema: from clinical presentation to therapy. A review of the literature. Br J Dermatol 2009; 161: 980-986

Terranova, F., Berardesca, E., & Maibach, H. Cellulite: nature and aetiopathogenesis. International journal of cosmetic science, 2006, 28(3), 157–167.

Wold LE, Hines EA Jr, Allen EV. Lipedema of the legs; a syndrome characterized by fat legs and edema. Ann Intern Med 1951; 34:1243–50.

H3 Behandeling

Inleiding

Essentieel in de behandeling van patiënten met lipoedeem is de voorlichting. Vaak is het voor patiënten een opluchting te horen dat hun klachten herkend worden en een naam en oorzaak hebben, echter het feit dat er geen makkelijke oplossing is voor hun probleem kan een grote teleurstelling zijn. Het onderkennen van de problematiek is van groot belang en voor sommige patiënten kan psychologische hulp nodig zijn. [Langendoen 2009]

Uitgangsvraag

- Waaruit bestaat de behandeling van en/of zorg voor patiënten met lipoedeem?

Wetenschappelijke onderbouwing

Het doel van het behandelen van lipoedeem is meerledig, namelijk: het verminderen van subjectieve klachten en functiebeperkingen en preventie van toename van het lipoedeem.
Tevens zal de behandeling gericht moeten zijn op factoren die het lipoedeem negatief beïnvloeden (zoals overgewicht, de aanwezigheid van lymf- of veneus oedeem, verkeerd ziekte-inzicht en afnemende lichamelijke activiteit).

Een causale behandeling is niet voorhanden. De behandeling zal gericht moeten zijn op een aantal pijlers:

- Het zo nodig (her)ontwikkelen van een gezonde leefstijl;
- Het stimuleren van de vaat/lymfpomp door compressie van de kuitspieren;
- Het bestrijden van een oedeemcomponent indien aanwezig;
- Het, zo mogelijk, verminderen van de pijnklachten;
- Het verbeteren van spierkracht en spieruithoudingsvermogen;
- Overige (dieetmaatregelen, psychische begeleiding, orthesen voor het houdings- en bewegingsapparaat, bv door de podotherapeut);
- Reductie van het lipoedeem (Liposuctie met behulp van TLA en PC).

3.1 Conservatieve behandeling

De standaard conservatieve therapie van lipoedeem is wezenlijk anders dan die van lymfoedeem. Sommige onderdelen zoals compressietherapie, (her) ontwikkeling van een actieve leefstijl en afvalbeweegprogramma's worden echter wel genoemd. [Forner 2012] Voor een samenvatting van de conservatieve behandeling zie [bijlage 2: flowchart conservatieve behandeling].

Het (her)ontwikkelen van een gezonde leefstijl (beweging, voeding)

Lipoedeem, zijnde een chronische, niet curabele aandoening kan gepaard gaan met pijn, krachts- en conditieverlies en leidt in de ernstiger gevallen tot een afname van het dagelijkse activiteiten niveau. Een terugkerend tekort aan fysieke inspanning is een risicofactor voor verdere achteruitgang van het lipoedeem beeld, zeker in combinatie met een toenemend lichaamsgewicht.
Interventies gericht op het (her-)winnen en behouden van een voldoende actieve leefstijl, waarbij in de eerste fase de therapie gericht zal zijn op het opbouwen van de spierkracht en de algehele conditie zullen in de meeste gevallen plaatsvinden onder (oedeem)therapeutische begeleiding. Het uiteindelijke doel van de therapeutische interventies is het opheffen van de spierkracht- en conditietekorten om daarmee het opbouwen en behouden van een actieve leefstijl mogelijk te maken, waarna verdere begeleiding overbodig wordt. Ook overgewicht is een belangrijke te beïnvloeden factor, waarvoor multidisciplinaire samenwerking met een diëtist noodzakelijk is. Training gericht op vetverbranding vormt in dit geval onderdeel van de therapeutische aanpak. Anderzijds is het een gegeven dat patiënten met lipoedeem zonder bijkomende klachten vaak al een voldoende actieve leefstijl hebben als onderdeel van hun inspanningen om 'de zware benen' onder controle te houden.
Ondanks het feit dat diëten en veranderingen in eetpatroon de disproportionele vetverdeling bij lipoedeem niet kunnen voorkomen, kunnen ze wel de prognose en de algemene gesteldheid verbeteren en een obesitas component verminderen. [Langendoen 2009; Reich-Schupke 2013]

Het bestrijden van de oedeem component (indien aanwezig)
Eerst moet worden vastgesteld of er naast het lipoedeem ook een relevante oedeemcomponent aanwezig is. In dat geval is *Oedeemtherapie* zinvol. Compressietherapie en therapeutisch elastische kousen zorgen niet voor afname van de vetdeposities, maar kunnen verdere oedeemvorming voorkomen en zo bijbehorende klachten verminderen. Vaak zijn patiënten mobieler met compressietherapie dan zonder compressietherapie. Vanuit het oogpunt van stimuleren van de circulatie (veneuze, arterieel en lymfatisch) is het dragen van een lichte kous (klasse 2), nuttig. Men moet echter bedacht zijn op afsnoering rond de enkel door een rondbreikous, waardoor juist een averechts effect ontstaat. De voorkeur gaat dan ook uit naar een therapeutisch elastische vlakbreikous, bij uitzondering voldoet in een aantal gevallen een rondbreikous ook, anders dan nu is opgenomen in hulpmiddelen kompas. [Meier-Volrath 2005; Wienert 2006].

Het is niet bewezen dat Manuele lymfedrainage (MLD) plaats heeft in de behandeling van lipoedeem [Reich-Schupke 2013, Langendoen 2009]. Indien er sprake is van een combinatie met lymfoedeem wordt verwezen naar de richtlijn lymfoedeem. Overigens is de oedeem component bij lipoedeem vaak een dynamische insufficiëntie en zijn de lymfbanen in principe niet aangetast. [Földi 2005]

De gevoeligheid van de huid bij aanraking bij patiënten met lipoedeem is moeilijk te duiden: is er sprake van noceptieve pijn (prikkeling van zenuw uiteinden door noxen), neuropatische pijn (beschadiging van zenuwvezels) of speelt centrale sensitisatie (toegenomen respons van het centrale zenuwstelsel als reactie op zintuigelijke informatie uit de periferie) een rol? Dit gegeven maakt het beïnvloeden van de pijn lastig. Mogelijk hebben interventies gericht op pijn een plek in de initiële behandelfase, indien deze de mogelijkheden van de patiënt om de oefentherapie en /of een voldoende actieve leefstijl op te pakken vergroten. Mogelijk kan het betrekken van ziekteperceptie bij een educatie programma voor patiënten met chronisch pijn een insteek zijn. Het veranderen van niet gewenste ziektepercepties kan op deze wijze een bijdrage leveren aan het behandelen van de gevolgen die mensen met chronisch pijn ervaren. (mening werkgroep)

Overige
In gevallen van afwijkingen van het houdings- en bewegingsapparaat is correctie geïndiceerd middels orthesen of orthopedische verwijzing. Met name aandacht voor de statiek van de voet en knie is belangrijk, gezien de veel voorkomende pes planus en valgusstand. In geval van smetten van de huid kan huidzorg geïndiceerd zijn.

Het onderkennen van de problematiek is van groot belang en voor sommige patiënten kan psychosociale hulpverlening nodig zijn [Langendoen 2009]. Bij signalering van psychosociale problematiek is doorverwijzing naar passende hulpverlening geïndiceerd.

Conclusies

Niveau 2	Lichaamsbeweging, afval- en beweegprogramma's en reconditionering volgens het graded activity programma en op indicatie fysiotherapie vormen belangrijke pijlers in het conservatieve beleid. *Damstra 2013, Reich-Schupke 2013*
Niveau 2	Diëten en veranderingen in eetpatroon kunnen bij aanwezig obesitas en te hoge calorische intake de prognose en de algemene gesteldheid verbeteren indien dit wordt gecombineerd met meer bewegen. *Langendoen 2009; Reich-Schupke 2013*
Niveau 2	Compressietherapie en therapeutisch elastische kousen kunnen oedeem verminderen en zo bijbehorende klachten verminderen. *Reich-Schupke 2013; Meier-Vollrath 2005; Wienert 2006*
Niveau 3	Het is niet bewezen dat Manuele lymfedrainage (MLD) een plaats heeft in de behandeling van lipoedeem. Indien er sprake is van een lymfoedeem component wordt verwezen naar de richtlijn lymfoedeem.

	Langendoen 2009; Reich-Schupke 2013;
Niveau 2	Het onderkennen van de problematiek is van groot belang en voor sommige patiënten kan psychologische hulp nodig zijn. [*Langendoen 2009]*

Overige overwegingen
Lipoedeem vraagt in veel gevallen om een leefstijl verandering, gericht op het bereiken en vasthouden van een voldoende actieve leefstijl en een gezond lichaamsgewicht.
Veelbelovende strategieën bij chronische musculo-skeletale pijn bij volwassenen includeren gesuperviseerde (op maat geschreven) oefentherapie, herhalingssessies, educatie en zijn gebaseerd op graded activity. Tevens omvatten ze zelfmanagement programma`s en cognitief gedragsmatige principes. [Jordan et al.] Onderzoek naar de effectiviteit van deze behandelstrategieën is nog niet uitgevoerd bij de lipoedeem populatie, maar de werkgroep acht het waarschijnlijk dat deze conclusies ook toepasbaar zijn voor de lipoedeem patiënt.

Aanbevelingen

De patiënt met lipoedeem moet, indien zij dit niet uit haarzelf reeds doet, worden gemotiveerd tot een actieve leefstijl conform de Nederlandse Norm Gezond Bewegen (NNGB) en een gezond lichaamsgewicht [Bijlage 3].

Een patiënt met lipoedeem gecombineerd met een ongezonde leefstijl en/of beperkingen in functie heeft een multidisciplinaire behandeling nodig met goede klinimetrie. Hierbij ligt het accent op het stimuleren van de vaat/lymfpomp, calorische balans bepaling (voeding intake vs. calorische verbranding) en een zorgvuldig beweegprogramma gericht op spierversterking en conditie verbetering (via de methode van graded activity) eventueel in combinatie met een afvalbeweegprogramma.

Het behandelen en begeleiden van patiënten met lipoedeem vergt expertise op het gebied van trainingsleer, graded activity en cognitief gedragsmatige principes met toepassing van de juiste klinimetrie.
Intensieve coaching met vaardigheden op het gebied van motivational interviewing strekt tot aanbeveling om de patiënt onafhankelijk van een hulpverlener te maken.

Bij lipoedeem patiënten is het herkennen van psychosociale problematiek, het geven van basis psychologische hulpverlening (en zo nodig doorverwijzen) een taak van de medische behandelaar.

3.2 Chirurgische behandeling

Er zijn twee chirurgische behandeling die een plaats hebben bij de behandeling van lipoedeem. De meest toegepaste behandeling is liposuctie. Eerdere studies hebben aangetoond dat liposuctie onder algehele anesthesie en/of zonder, of met relatief geringe, subcutane infiltratie gecontra-indiceerd is bij lipoedeem, vanwege het substantiële risico op schade aan het lymfestelsel. [Forner 2012]

Door de komst van tumescente lokale anesthesie (TLA) en vervolgens van de Supertumescente Lokale Anesthesie (STLA) is het risico op beschadiging van het lymfesysteem bij liposuctie drastisch gedaald. Liposuctie onder STLA en vibrerende cannules is een effectieve behandeling voor lipoedeem [Habbema 2009; Fife 2010; Forner 2012; Rapprich 2011; Schmeller 2012].

Ondanks dat deze behandeling niet curatief van aard is, herstelt het de functionaliteit, vermindert het de pijnklachten en zwelling en verbetert het fysieke uiterlijk en de kwaliteit van leven [Forner 2012; Rapprich 2011; Schmeller 2012].
Meerdere sessies zijn noodzakelijk om de extremiteiten over de gehele lengte en circulair adequaat te kunnen behandelen. Teneinde lokale recidieven te voorkomen dient zo veel mogelijk van het subcutane vetweefsel te worden verwijderd, waarbij de grenzen van veiligheid en cosmetische consequenties vanzelfsprekend dienen te worden gerespecteerd. Hierbij gaat men er van uit dat er geen aanmaak van nieuwe vetcellen zal plaatsvinden, en dat achterlaten van relatief weinig cellen ook in het slechtste geval slechts een geringe toename van het

weefsel zal kunnen laten zien. Recente rapportages laten zien dat ook op lange termijn een volumereductie bewerkstelligd kan worden en dat de conservatieve behandeling gestopt of verminderd kan worden in ruim 65% van de behandelde patiënten. In de resterende groep zijn levenskwaliteit, pijnklachten en mobiliteit duidelijk verbeterd doch blijft conservatieve therapie nodig. [Schmeller 2007; Schmeller 2012]

Vanzelfsprekend dient ook na de liposuctiebehandelingen een gezonde leefstijl te worden gehanteerd en dient op de calorische intake te worden gelet. Door de verminderde pijnklachten, de verbeterde mobiliteit en het toegenomen welbevinden is het voor behandelde patiënten eenvoudiger om zich hieraan te houden dan in de fase voor de behandelingen.

Indien voor de behandelingen er een lymfoedeem component aanwezig was, moet men er vanuit gaan dat de deze component ook na de behandelingen zal blijven bestaan, en de hiervoor passende begeleiding dient te worden gecontinueerd. De praktijk laat zien dat bij een deel van de patiënten ook de lymfoedeem component na de liposuctiebehandelingen verminderd of verdwenen is.

Een tweede behandelmethode betreft excisie. Bij lipoedeem kunnen ook zeer grote plaatselijke ophopingen van lipoedemateus weefsel ('lumps') aan de benen optreden, met als gevolg ernstig mechanische bezwaren, valgus deformiteit van de knieën en zelfs volstrekt onvermogen tot lopen. Ook in deze gevallen kan chirurgie overwogen worden waarbij minimaal invasief handelen d.m.v. liposuctie de voorkeur heeft; soms is longitudinale excisie (lumpectomie) de enige optie om ernstige mechanische belemmeringen op te heffen, bij voorbeeld in geval van ernstige ptosis).
Indien bij lipoedeem varices voorkomen kan minimaal invasieve behandeling worden overwogen.

Conclusie

Niveau 3	Liposuctie met tumescente lokale anesthesie en vibrerende cannules is een effectieve behandeling voor lipoedeem. Het herstelt de functionaliteit van de patiënt, vermindert de (over)gevoeligheid en zwelling en verbetert het fysieke uiterlijk en de kwaliteit van leven. *Langendoen 2009; Habbema 2009; Fife 2010; Schmeller 2012*
Niveau 4	Bij lipoedeem kunnen ook zeer grote plaatselijke ophopingen van lipoedemateus weefsel ('ptotische lumps') aan de benen optreden. Soms is longitudinale excisie (lumpectomie) de enige optie om ernstige mechanische belemmeringen op te heffen. *Mening van de werkgroep*

Overige overwegingen
Liposuctie onder STLA met powered cannulas (PC) leidt bij vrijwel alle lipoedeem patiënten tot een directe verbetering van de klachten. Aangezien de noodzaak tot de conservatieve behandeling sterk verminderd is na liposuctie nemen ook de kosten voor de gezondheidszorg mogelijk af. Berekeningen dienaangaande zijn niet gemaakt.

Liposuctie onder TLA met PC is een uiterst specialistische behandeling. Om deze reden zal de behandeling slechts in een beperkt aantal centra aangeboden kunnen worden voor een selecte groep patiënten. Een rationele benadering is om eerst conservatieve therapie aan te bieden en op strikte indicatie de patiënten die hier niet voldoende mee geholpen zijn een chirurgische behandeling aan te bieden.

Liposuctie onder TLA met PC dient te worden uitgevoerd volgens de hiervoor geldende veldnorm.

In Duitsland wordt liposuctie door de Duitse vereniging voor flebologie aanbevolen als mogelijk onderdeel van de behandeling van lipoedeem.

Aanbeveling

Liposuctie/reductiechirurgie maakt onderdeel uit van de behandeling van lipoedeem en vindt plaats in een gespecialiseerd centrum waar geprotocolleerd wordt gewerkt met goede klinimetrie in een multidisciplinaire samenwerking.

Literatuur

Damstra RJ. Diagnostic and therapeutical aspects of lymphedema – second edition, chapter 15, 2013.

De Godoy JMP, Godoy MFG, Hayashida M,. Lipoedema and varicose vein surgery: A wo0rse Prognosis? Acta Angiolo 11, 3, 186-187.

Fife CE, Maus EA, Carter MJ. Lipedema: a frequently misdiagnosed and misunderstood fatty deposition syndrome. Adv Skin Wound Care 2010; 23: 81-92.

Földi M, Földi E. Lehrbuch der Lymphologie für Mediziner und Physiotherapeuten. Jena: Urban und Fischer Verlag; 2005

Forner-Cordero, I., Szolnoky, G., Forner-Cordero, A., & Kemény, L. Lipedema: an overview of its clinical manifestations, diagnosis and treatment of the disproportional fatty deposition syndrome - systematic review. Clinical Obesity, 2012, 2(3-4), 86–95.

Habbema L. Safety of liposuction using exclusively tumescent local anaesthesia in 3240 consecutive cases. Dermatol Surg 2009; 35: 1728-1735.

Langendoen SI, Habbema L, Nijsten TEC et al. Lipoedema: from clinical presentation to therapy. A review of the literature. Br J Dermatol 2009; 161: 980-986.

Meier-Vollrath I, Schneider W, Schmeller W. Lipödem: Verbesserte Lebensqualität durch Therapiekombination. Dtsch Ärztebl 2005; 102: A1061–A1067.

Rapprich S, Dingler A, Podda M (2011). Liposuction is an effective treatment for lipedema-results of a study with 25 patients. Journal of the German Society of Dermatology 2011 9(1), 33-40.

Reich-Schupke S, Altmeyer P, Stücker M. Tick legs – not always lipedema. J Dtsch Dermatol Ges. 2013 Mar;11(3):225-33.

Schmeller W, Meier-Vollrath I. Das Lipödem: neue möglichkeiten der Therapie. Schweiz. Med. Forum 7, 150-155, 2007.

Schmeller W, Meier-Vollrath I. Aktuelles zu einem weitgehend unbekannten Krankheitsbild. Akt Dermatol. 33, 251-260, 2007.

Schmeller W, Hueppe M, Meier-Vollrath I (2012). Tumescent Liposuction in lipoedema yields good long-term results. British Journal of dermatology 2012 166, 161-168.

Szolnoky G, Varga E, Varga M, Tuczai M, Dosa-Racz E, Kemeny L. Lymphedema treatment decreases pain intensity in lipdema. Lymphology 2012; 44: 178–182.

Szolnoky G, Nagy N, Kovács RK, Dósa-Rácz E, Szabó A, Bársony K, Balogh M, Kemény L. Complex decongestive physiotherapy decreases capillary fragility in lipedema. Lymphology 2008; 41: 161–166.

Wienert V, Gerlach H, Gallenkemper G, Kahle B, Marshall M, Rabe E, Stenger D, Stücke rM, Waldermann F, Zabel M. Leitlinie Medizinischer Kompressionsstrumpf (MKS). Phlebologie 2006; 35: 315–320.

Jordan JL, Holden MA, Mason EEJ, Foster NE. Interventions to improve adherenece to exercise for chronic musculoskeletal pain in adult. The Cochrane Collaberation.

H4 Patiënten organisaties

Inleiding

Een patiëntenorganisatie is een belangenorganisatie die zich richt op bijvoorbeeld contact tussen lotgenoten, behartiging van patiënten belangen en/of informatievoorziening en voorlichting voor aangesloten patiënten of derden. In Nederland zijn het Nederlands Netwerk voor lymfoedeem en lipoedeem (NLNet), Stichting Nederlandse Lipoedeemdag en de Lipoedeem Patiënten Vereniging (LIPV) actief op het gebied van lipoedeem.

Uitgangsvraag

- Welke rol hebben patiëntenorganisaties in de zorg voor patiënten met lipoedeem?

Wetenschappelijke onderbouwing/ bespreking

Er kwam geen literatuur naar voren die specifiek van toepassing was op de uitgangsvraag.

In Nederland is sinds 2006 het Nederlands Netwerk voor lymfoedeem en lipoedeem (NLNet; www.lymfoedeem.nl) actief. De website is HON-gecertificeerd. Deze patiëntenorganisatie richtte zich oorspronkelijk meer op patiënten (met kans op) lymfoedeem (zie richtlijn lymfoedeem 2013) en op lipoedeem patiënten met een lymfatische component. De laatste jaren echter richtten zij zich ook meer op lipoedeem. NLNet heeft de ANBI status en ontvangt een PGO subsidie om haar werkzaamheden te ondersteunen. In 2013 waren er meer dan 1400 donateurs.
NLNet is ingebed in de Nederlandse patiënten belangenbehartiging via een lidmaatschap van Ieder(in), de koepelorganisatie voor mensen met een lichamelijke handicap, verstandelijke beperking of chronische ziekte (Ieder(in); www.iederin.nl), de Nederlandse Patiënten Consumenten Federatie (NPCF; www.npcf.nl) en Huidpatiënten Nederland (HPN; www.huidpatienten-nederland.nl). NLNet heeft een informatieve website, organiseert eens per twee jaar een congres, halfjaarlijks verschijnt het tijdschrift Lymfologica, in iedere regio worden twee keer per jaar supportgroepen georganiseerd en ze ondersteunen zelfmanagementcursussen door gecertificeerde docenten. Daarnaast worden patiënten via Social Media (Facebook en Twitter) op de hoogte gehouden van de nieuwste ontwikkelingen omtrent lymfoedeem en lipoedeem.

In Nederland is sinds april 2009 de Lipoedeem Patiënten Vereniging (LIPV) actief. Zij is opgericht omdat er toentertijd geen actieve patiënten organisatie bestond voor lipoedeem patiënten. Naast de informatieve functie en het activeren van lotgenoten contact, geeft de LIPV minimaal zes keer per jaar een nieuwsbrief uit; zij sponsort lipoedeem symposia; zij organiseert landelijke meetings en incidenteel regionale middagen.

De Stichting Nederlandse Lipoedeemdag (http://lipoedeemdag.nl) organiseert eens per twee jaar een congres op het gebied van lipoedeem.

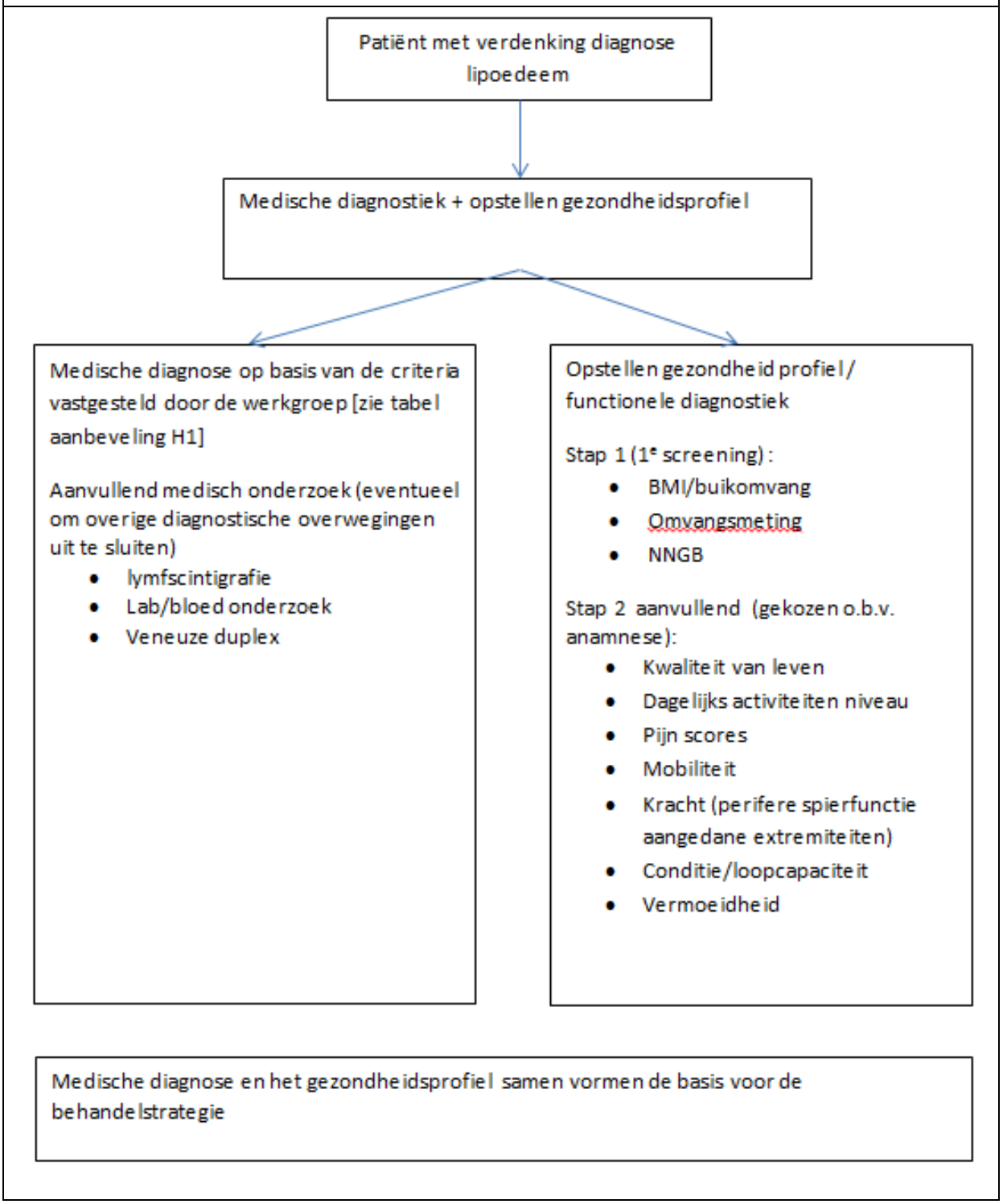
Conclusie

geen niveau	Patiëntenorganisaties behartigen de belangen van patiënten. Deze organisaties zijn een ervaringsdeskundige voorlichtingsbron, bieden mogelijkheden voor lotgenotencontact en leveren een bijdrage aan de kwaliteit van de zorg voor de patiënt met lipoedeem. Tevens bieden ze kansen voor behartiging van groepsbelangen.

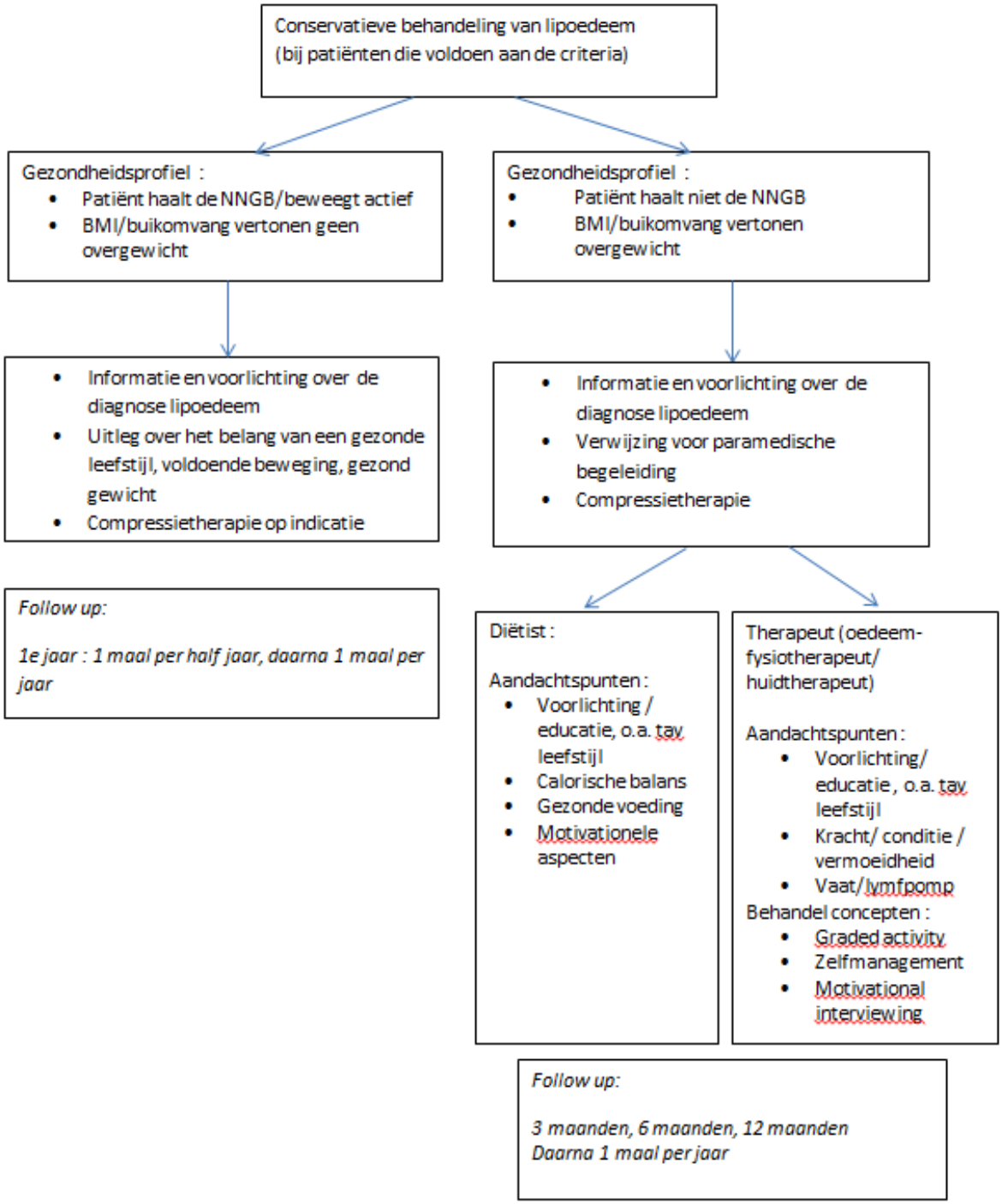
Aanbeveling

Het is zinvol patiënten met lipoedeem te wijzen op het bestaan van de patiëntenorganisatie NLNet, Stichting Nederlandse Lipoedeemdag en de Lipoedeem Patiënten Vereniging.

Bijlage 1: Flowchart diagnostiek van lipoedeem



Bijlage 2: Flowchart conservatieve behandeling van lipoedeem



Bijlage 3: Nederlandse Norm Gezond Bewegen

N N G B

De Nederlandse Norm Gezond Bewegen (NNGB)

Beweegt u voldoende? Om te toetsen of u voldoende beweegt bestaan er normen. In Nederland zijn de volgende normen ontwikkeld:

- De Nederlandse Norm Gezond Bewegen (NNGB)
- Fitnorm

Daarnaast is er een norm die uitgaat van 10.000 stappen per dag. Verder vind u op deze pagina informatie over de NNGB en chronische aandoeningen

De Nederlandse Norm Gezond Bewegen (NNGB)
De Nederlandse Norm Gezond Bewegen geeft een algemeen advies omtrent bewegen en gezondheid. Opvolgen van deze adviezen zal vooral gezondheidswinst opleveren die in belangrijke mate hart- en vaataandoeningen helpt voorkomen. De NNGB is in 1998 vastgesteld en werd afgeleid van internationale richtlijnen. De norm verschilt per leeftijdsgroep en is vastgesteld op minimaal 5 dagen in de week 30 minuten matig intensief bewegen. De adviezen zijn gebaseerd op het bevorderen van wandelen, fietsen, tuinieren, zwemmen e.d. Opvolgen van deze adviezen zal vooral gezondheidswinst opleveren voor voorkoming van hart- en vaataandoeningen. De norm richt zich met name op hart en spieren.

De NNGB per leeftijdsgroep:

1) Jeugd (onder de 18 jaar): dagelijks een uur matig intensieve lichamelijke activiteit, waarbij de activiteiten minimaal twee maal per week gericht zijn op het verbeteren of handhaven van lichamelijke fitheid (kracht, lenigheid en coördinatie).
2) Volwassenen (18-55 jaar): een half uur matig intensieve lichamelijke activiteit op tenminste vijf, maar bij voorkeur alle dagen van de week.
3) 55-plussers: een half uur matig intensieve lichamelijke activiteit op tenminste vijf, maar bij voorkeur alle dagen van de week.
Voor niet-actieven, zonder of met lichamelijke beperkingen, is elke extra hoeveelheid lichaamsbeweging meegenomen.

Bovenstaande norm kan worden gezien als een aanbeveling over de minimale hoeveelheid lichaamsbeweging. Extra lichaamsbeweging heeft, tot een bepaald niveau, extra gezondheidswinst tot gevolg.

Wat houdt 'matig intensief bewegen' eigenlijk in?
Deze vage omschrijving wordt duidelijk als we uitgaan van ons energieverbruik in rust. In rust, bijvoorbeeld tijdens zitten of liggen gebruiken we natuurlijk óók energie. De hoeveelheid energie is afhankelijk van ons gewicht. Het totale energieverbruik in rust is dus voor iedereen verschillend! Dat totale, individuele energieverbruik in rust heeft een naam: MET. MET is een afkorting voor METabolic equivalent en is een maat voor stofwisselingsprocessen. Onze MET-waarde in rust is 1. Een MET-waarde van 2 geeft dus aan, dat u 2 maal de energie verbruikt die u normaal tijdens rust nodig hebt. Nu we weten wat we in rust gebruiken, kunnen we ook de term 'matig intensief' omschrijven. Voor volwassenen geldt dat matig intensief bewegen overeenkomst met MET-waarden tussen 4 en 6.5. Activiteiten die hierbij aansluiten zijn: wandelen 5 km/uur = 4 MET, fietsen 16 km/u = 6.5 MET. Voor jeugd geldt een MET-norm van 5 (fietsen) tot 8 (rennen). Voor 55-plussers geldt een MET-waarde van 3 (wandelen 4 km/u) tot 5 (fietsen 10-12 km/u). Zie voor een indruk van activiteiten met bijbehorende MET-waarden de tabel.

ACTIVITEIT	METwaarde
Rust (liggen, zitten, ontspannen staan, eten, spreken)	1,0
Autorijden, piano spelen, computeren, typen	2,0
Wandelen 4 km/uur	3,0
Wandelen 5 km/uur	4,0
Fietsen 10-12 km/uur	5,0
Fietsen 16 km/uur	6,5
Zwemmen (crawl) 1 km/uur	5,0
Zwemmen (crawl) 3 km/uur	20,0
Rennen/joggen	8,0

De relatie tussen het aantal stappen per dag met de Nederlandse Norm Gezond Bewegen
Wandelen is mogelijk de veiligste en meest geschikte vorm van lichaamsbeweging voor grote groepen van de bevolking, waaronder lichamelijk inactieven, mensen met overgewicht en mensen met chronische aandoeningen. Wanneer men minder dan 5.000 stappen per dag zet, kan men beschouwd worden als lichamelijk inactief. Vanaf 10.000 stappen per dag wordt men beschouwd als lichamelijk actief. Bij meer dan 12.500 zelfs als zeer actief. Het concept van ‘10.000 stappen per dag’ stamt uit Japan, alwaar het al tientallen jaren ingeburgerd is. Het verrichten van 10.000 stappen per dag komt overeen met een energieverbruik van ca. 400 kcal per dag. De NNGB voor volwassenen komt overeen met het verbruik van ca. 200 kcal per dag.

Het verschil tussen het ’10.000 stappen per dag’ concept en de NNGB wordt verklaard doordat de NNGB uitgaat van tenminste matig intensieve lichamelijke activiteit, terwijl het ‘10.000 stappen per dag concept’ alle vormen van lichamelijke activiteit betrekt , zonder de minimale intensiteit als randvoorwaarde te nemen. Bijvoorbeeld: 30 minuten wandelen in een tempo waarin u winkelt telt niet mee voor de NNGB, maar wel voor het ’10.000 stappen per dag’ concept. Uit onderzoek blijkt dat men als gevolg van activiteiten in het dagelijks leven naar schatting 6.000 stappen zet. Dit gebeurd met name via laag-intensieve intensiteit. Ook is berekend dat gezonde volwassen tijdens een 30 minuten wandeling ca. 4.000 stappen zetten. Wanneer men daarbij de activiteiten in het dagelijks leven bij optelt komt met tot de schatting van 10.000 stappen per dag.

Gezond of fit?
Er bestaat een belangrijk verschil tussen het verbeteren van gezondheid en het verbeteren van fitheid. Gezondheidswinst wordt al bereikt met activiteiten met een lage tot matige intensiteit. Wandelen, fietsen, traplopen, tuinieren e.d. leveren al een behoorlijke gezondheidswinst op. Echter, om FIT te worden is meer nodig. Dit komt omdat fitheid anders gedefinieerd wordt. Een internationaal gehanteerde definitie van lichamelijke fitheid is ‘ het vermogen om spierarbeid bevredigend uit te voeren’. Fitheidverbeteringen zijn niet met matig intensief bewegen te realiseren.
De NNGB geeft een algemeen advies omtrent bewegen en gezondheid. Opvolgen van deze adviezen zal vooral gezondheidswinst opleveren die in belangrijke mate hart- en vaataandoeningen helpt voorkomen. Fitheidverbeteringen mogen van de norm niet worden verwacht.

Mensen die reeds 'in conditie' zijn, moeten zich door de norm niet letterlijk in slaap laten sussen. Fitheid

beschermt niet alleen tegen hart- en vaataandoeningen, maar ook tegen andere, veelvoorkomende, welvaartsziekten.

Fitnorm
De fitnorm voor volwassen gaat uit van minstens 3 maal per week 20 minuten inspannende lichaamsbeweging. Het gaat om activiteiten waarbij uw hartslag flink omhoog gaat, u dieper gaat ademhalen en zweten. Denk aan sporten of bijvoorbeeld het omspitten van de tuin.

Onderscheidt wordt gemaakt tussen:

Niet-fit: niet of enkele keren per jaar zwaar inspannend actief
Semi-fit: wel regelmatig zwaar inspannend actief, maar minder dan drie maal per week
Normfit: 3 of meer keren per week tenminste 20 minuten intensieve lichamelijke activiteiten

Bewegen om de fitheid te verbeteren vereist dus een grotere inspanning dan bewegen voor gezondheidsbevordering.

De NNGB en chronische aandoeningen
De Nederlandse Norm Gezond Bewegen geeft een algemeen advies omtrent bewegen en gezondheid. Opvolgen van deze adviezen zal vooral gezondheidswinst opleveren die in belangrijke mate hart- en vaataandoeningen helpt voorkomen. De norm houdt echter weinig rekening met lichamelijke beperkingen en/of chronische aandoeningen. Hierdoor zullen juist mensen met vergrote risico's op hart- en vaatziekten buiten de boot vallen. Ook fitheidverbeteringen mogen van de norm niet worden verwacht. Mensen die reeds 'in conditie' zijn, moeten zich door de norm niet letterlijk in slaap laten sussen. Fitheid beschermt niet alleen tegen hart- en vaataandoeningen, maar ook tegen andere, veelvoorkomende, welvaartsziekten. In toekomstige artikelen komt het IBV hierop terug.

Maar wat heb je nu aan de NNGB als je hart en spieren al problemen hebben? Kun je dan ook de adviezen klakkeloos overnemen? Het Instituut voor BewegingsVraagstukken (IBV) stelt dat u daar niet zo maar van uit kunt gaan. En hoeveel, maar vooral ook wat moet u bewegen als u een andere chronische aandoening heeft? Geldt de NNGB bijvoorbeeld ook voor mensen met botontkalking (osteoporose)? En welke hoeveelheid beweging moet worden geadviseerd bij mensen met zwaarlijvigheid (obesitas)?
Zoals we reeds stelden in het artikel NNGB, mogen geen fitheidverbeteringen van de norm verwacht worden. Als u reeds over een goede conditie beschikt, mag u zich niet door de beweegnorm in slaap laten sussen.

Het Instituut voor BewegingsVraagstukken (IBV) heeft suggesties en aanbevelingen voor aangepaste normen voor specifieke doelgroepen. Er zijn aanbevelingen gedaan voor personen die problemen hebben ten gevolge van botontkalking (osteoporose) of zwaarlijvigheid (obesitas). Klik hier om naar de site van het IBV te gaan om deze aanbevelingen te lezen.