

DOMENICO CORDA

**LINFEDEMA
E LIPEDEMA**
**Conoscerli
Riconoscerli
Curarli**



EDIZIONI MINERVA MEDICA

Foto di copertina dell'autore

La Sardegna, terra di contrasti, di sapori forti e colori accesi, è la patria del *muralismo* italiano e Orgosolo ne rappresenta la "capitale". La cittadina barbaricina ospita infatti nelle sue strade ben 150 dipinti murali che attirano ogni anno la curiosità di migliaia di turisti italiani e stranieri. La tradizione muralistica della Sardegna si fa risalire a Pinuccio Sciola e, a Orgosolo, al maestro Francesco Del Casino, durante gli anni della contestazione giovanile. La passione politica e sociale degli anni '60 e '70 ha dato origine a murali collettivi con figure talora drammatiche, a raccontare la vita dei pastori, la miseria e le lotte per la terra. Tra i murali che ritraggono le "*scene di tutti i giorni*" si scorgono queste donne dalle *gambe grosse*: il richiamo a Picasso è palese a tutti e, per noi, il richiamo alle patologie lipo-linfatiche appare intuitivo.

ISBN 978-88-7711-898-1

© 2017 – EDIZIONI MINERVA MEDICA S.p.A. – Corso Bramante 83/85 – 10126 Turin (Italy)

Sito Internet: www.minervamedica.it / *e-mail:* minervamedica@minervamedica.it

I diritti di traduzione, memorizzazione elettronica, riproduzione e adattamento totale o parziale, con qualsiasi mezzo (compresi microfilm e copie fotostatiche), sono riservati per tutti i Paesi.

PREFAZIONE

Il linfedema ed il lipedema rappresentano due situazioni patologiche che scientificamente non trovano ampio riscontro nella letteratura medica e costituiscono due patologie ancora molto trascurate in ambito didattico.

Numerosi sono gli specialisti che vengono interessati nel trattamento di queste patologie e proprio per questa interdisciplinarietà non esiste un trattato che possa raccogliere nozioni mediche fondamentali per la diagnostica e la terapia di queste affezioni.

I contenuti tecnico-scientifici del volume, pur rispecchiando e riprendendo le più aggiornate linee guida, vengono espressi, per quanto possibile, con un linguaggio semplice, alla portata di tutti e dei pazienti in particolare.

Dalla lettura del libro si evince che il malato è, e deve essere, un soggetto al centro delle attenzioni e delle cure di un team di professionisti, competenti e adeguatamente formati.

Due patologie croniche, il linfedema e il lipedema, con percorsi anche simili, che richiedono una presa in carico molto complessa.

Il testo e soprattutto l'esperienza dell'Autore, propongono per la cura di queste persone un progetto terapeutico che, seppur non semplice e gravoso, consente di stabilizzare e contenere l'intrinseca evolutività di queste due patologie.

Non dobbiamo dimenticare che il sistema linfatico del nostro organismo produce normalmente una quantità considerevole di linfa, valutata nell'ordine di due-tre litri al giorno e deve essere ricordato che, in situazioni patologiche, la quantità può aumentare sino a raggiungere i trenta litri di linfa al giorno.

In tali situazioni, il sistema linfatico, avendo una limitata capacità di drenaggio, non è in grado di eliminare i liquidi accumulati nei tessuti determinando la formazione di linfedema.

Per quanto riguarda il lipedema, questa patologia risulta caratterizzata da un disturbo cronico ereditario della distribuzione del tessuto adiposo degli arti inferiori e del bacino. Il lipedema risulta determinato da un aumento del tessuto adiposo sottocutaneo (lipoipertrofia); tale patologia si manifesta, nella seconda parte della giornata, sostanzialmente in edemi accompagnati da una sintomatologia dolorosa agli arti.

Proprio per queste caratteristiche, risulta fondamentale che la diagnostica e la terapia di queste patologie possano essere sviluppate quanto prima al fine di poter inserire il paziente in un corretto iter terapeutico che vede la prescrizione anche di fondamentali presidi medici da parte di un team di professionisti.

Il volume certamente potrà fornire al lettore interessanti nozioni per il trattamento di queste patologie che generalmente sono misconosciute e non risultano correttamente trattate e sottolinea l'importanza di inserire il paziente al centro di una terapia multidisciplinare.

PROF. ALBERTO OLIARO
*Professore Ordinario di Chirurgia Toracica
Università degli Studi di Torino*

INDICE

Prefazione	V
Introduzione	1
1 Definizioni in medicina	3
2 Linfedema e lipedema: breve inquadramento generale	7
3 Tessuti connettivali fluidi	10
4 Sistema cardiocircolatorio	13
5 Sangue	19
6 Linfa e processi di scambio nutrizionale	23
7 Matrice extracellulare	32
8 Apparato tegumentale, cute e sottocute	42
9 Sistema linfatico. Struttura e anatomia topografica	54
10 Sistema linfatico. Fisiologia e fisiopatologia: l'insufficienza linfatica	62
11 Edema	70
12 Linfedema	73
13 Linfedema primario o congenito	81
14 Linfedema: diagnosi	84
15 Linfedema. La fisioterapia decongestiva complessa e il progetto riabilitativo individuale	95

16	Linfedema e CDP. Aspetti pratici	106
17	Linfedema. La cura della matrice: medicina funzionale e fitoterapia	114
18	Linfedema. Tutore elastocontenitivo	121
19	Linfedema. Nutrizione, microbiota e norme igienico-comportamentali	124
20	Linfedema. Linfangiti, erisipete, celluliti e lesioni cutanee: terapia e profilassi delle recidive	129
21	Linfedema. Altre forme terapeutiche	134
22	Lipedema. Definizione, eziopatogenesi, fisiopatologia ed anatomia patologica	137
23	Lipedema. Presentazione clinica, diagnosi, diagnosi differenziale, esami strumentali	142
24	Lipedema. Terapia e linee guida	147
25	La parola ai pazienti	156

INTRODUZIONE

Nel panorama bibliografico scientifico italiano sono ancora pochissime le opere rivolte alla Linfologia, in particolare al Linfedema e al Lipedema. *Linfedema e Lipedema Conoscerli Riconoscerli Curarli* risulta il primo libro dedicato anche ai malati di linfedema e lipedema, patologie ancora frequentemente confuse in ambito medico. Lo scritto ha lo scopo di offrire ai malati di linfedema e di lipedema, e ai professionisti della Sanità che si trovano coinvolti nella cura di tali condizioni, uno strumento semplice e allo stesso tempo completo che possa illustrare le intime origini delle due malattie, la diagnosi e la diagnosi differenziale, le possibilità terapeutiche e la prognosi. Già il titolo orienta in questo senso: *Linfedema e Lipedema, Conoscerli (eziologia e fisiopatologia), Riconoscerli (diagnosi e diagnosi differenziale), Curarli (terapia e gestione della cronicità)*. Gli argomenti trattati, resi per quanto possibile di semplice comprensione e alla portata di tutti, trovano solide basi scientifiche sia nella biologia umana sia nelle linee guida redatte dalle maggiori società scientifiche, nazionali e internazionali che, da decenni, si occupano di queste patologie e che, con rigore scientifico, aggiornano e passano al vaglio tutte le novità e le esperienze che si affacciano al mondo delle patologie lipo-linfostatiche.

La *prima parte* del libro affronta le nozioni anatomo-fisiologiche del sistema linfatico e degli organi colpiti dal lipedema e dalle patologie linfostatiche; queste nozioni appaiono fondamentali per poter comprendere appieno le tematiche patologiche, cliniche e terapeutiche, del lipedema e del linfedema. In ogni capitolo sono posti in evidenza, scrit-

ti in corsivo, i riferimenti e i richiami utili alla comprensione delle problematiche flebo-linfologiche trattate successivamente.

Nella *seconda parte* del libro vengono affrontati e descritti il linfedema e il lipedema, la clinica, la diagnosi e la loro gestione terapeutica nel tempo.

La *terza parte* del libro lascia spazio alle testimonianze di alcuni pazienti che da alcuni anni seguono le cure proposte secondo il proprio progetto riabilitativo. Ho lasciato libero spazio ai loro sintetici racconti, sfoghi a volte, schietti sempre, emozionanti e sorprendenti tutti.

Fino a pochissimi anni fa, il sistema linfatico e le patologie da stasi sono stati trascurati in quanto considerati irrilevanti. Tuttavia, recenti ricerche hanno rivelato l'importanza vitale del sistema linfatico sia nell'individuo sano per preservarne la salute, sia nell'individuo malato per garantirne la guarigione. Il linfedema rappresenta la manifestazione clinica della disfunzione del sistema linfatico ossia proprio di quel sistema che gestisce e garantisce l'equilibrio immunitario e tessutale. Il linfedema, generalmente, risulta una malattia inguaribile ma oggi curabile e, con un po' di impegno e di buona volontà, anche abbastanza prevenibile.

In realtà, ancora in molte aree del pianeta, è una delle condizioni patologiche più incomprese e trascurate del nostro tempo pur rappresentando la sequela più frequente e più temuta della terapia del cancro.

D'altra parte ancora più trascurato appare il Lipedema. Allen e Hines nel 1940, alla Mayo Clinic, chiamarono lipedema la patologia che descrissero nei tratti principali e

fondamentali, ma sicuramente la malattia esiste da sempre senza nome. Confuso spesso con quell'inetetismo peraltro impropriamente definito "cellulite" o con la classica obesità, misconosciuto e ignorato, il lipedema è stato mistrattato e trascurato dalla classe medica fino a pochissimi anni fa.

L'impatto del linfedema e del lipedema sui

pazienti e sulle loro famiglie è multiforme e di gran lunga superiore rispetto a quanto riconosciuto dalla maggior parte dei professionisti sanitari. Il mio desiderio è quello di informare e formare gli operatori sanitari sul linfedema e sul lipedema e sulla loro gestione presentando temi d'avanguardia di linfologia in generale.

DEFINIZIONI IN MEDICINA

Prima di addentrarci nella grande foresta delle pannicolopatie e delle patologie linfatiche, dei lipedemi e dei linfedemi in particolare, ritengo utile rispolverare alcune fondamentali definizioni che ci aiuteranno a superare e comprendere le non poche contraddizioni e incomprensioni generate da un'imprecisa diffusione delle informazioni sui canali ormai più seguiti; essendo rari i testi scientifici o scolastici e, ancor di più, i testi rivolti a un pubblico di non addetti ai lavori, internet in primis è divenuta la grande banca dati su cui navigare per ricercare notizie sul lipedema e sul linfedema. E se è vero che su internet puoi trovare di tutto, cose anche molto utili e in tempi rapidissimi, è anche vero che per alcune informazioni, come ad esempio sulle malattie poco conosciute e poco studiate, internet necessita della intermediazione da parte di una "guida" esperta e di una supervisione specialistica.

La *semantica* è la scienza che studia il significato delle parole e risulterà di estremo aiuto nel comprendere le definizioni che spesso si incontreranno nel testo. Vediamo di chiarire alcuni dubbi su alcune definizioni fondamentali utilizzate spesso in Medicina per descrivere in maniera didattica, completa ed esaustiva una malattia.

L'*eziologia* è la scienza che studia e indaga le cause delle malattie. Per *classificazione eziologica* si intende un elenco ordinato, talvolta per gruppi, di tutte le cause conosciute sufficienti a determinare una malattia. Vi sono due grandi gruppi di cause:

- cause estrinseche, provenienti dall'ambiente.
- cause intrinseche, insite già all'interno dell'organismo vivente.

Le cause estrinseche possono essere fisiche, chimiche, biologiche.

Le cause intrinseche di una malattia sono soprattutto responsabili di alterazioni dello sviluppo anatomo-funzionale di un organo o di un sistema. Le cause intrinseche possono essere legate ad alterazioni del materiale genetico che costituisce i cromosomi (DNA) e identificarsi con agenti fisici, chimici, biologici che provocano alterazioni di sviluppo durante la vita embrionale o fetale. Talvolta in seguito a queste alterazioni si ha solo una predisposizione ereditaria, una meiotopia d'organo, ossia una particolare fragilità o suscettibilità ad ammalare di un tessuto, un organo o un sistema: non si eredita la malattia ma solo la propensione a svilupparla in presenza di fattori ambientali (cause scatenanti) in grado di slatentizzare tale predisposizione. Alcune volte le malattie si possono presentare già alla nascita (connatali) ma non necessariamente sono ereditarie, ossia trasmissibili ai figli. Dobbiamo infine ricordare che non tutte le mutazioni e alterazioni genetiche ereditarie sono connatali, ossia presenti fin dalla nascita, ma possono manifestarsi in decenni successive.

Quanto detto risulta di fondamentale importanza per comprendere la complessa eziologia del linfedema e del lipedema.

L'*istologia* e l'*anatomia* studiano la struttura dei tessuti, degli organi, degli apparati e dei sistemi. Per capire e studiare il linfedema e il lipedema è necessario conoscere l'intima struttura dei tessuti, degli organi e degli apparati colpiti da tale patologia. L'*anatomia topografica* in particolare descrive l'esatta sede e posizione dei tessuti e degli organi di un

apparato o di un sistema nel nostro corpo, le interrelazioni fra loro, la eventuale proiezione cutanea degli stessi.

La *fisiologia* è la scienza che descrive le modalità di funzionamento normale di una cellula, di un tessuto, di un organo, di un sistema. Sapere come funzionano il sistema linfatico e l'organo adiposo sottocutaneo quando sono normali ci aiuta a capire meglio cosa succede quando qualche parte di essi non funziona più normalmente.

Per *patogenesi* intendiamo lo studio delle modalità con cui avvengono le modificazioni dello stato fisiologico che portano allo stabilirsi e allo svilupparsi di una malattia. Non si deve confondere con l'eziologia.

La *fisiopatologia* (o patofisiologia per gli anglosassoni) è la disciplina che studia le modificazioni delle funzioni organo-tessutali dovute a una data malattia, ossia come funzionano un tessuto, un organo o un sistema quando sono malati e come la loro funzione si deteriora nel tempo.

La *clinica* è la metodologia medica basata sull'esame diretto del paziente. Tale esame si basa sui quattro pilastri della *semeiotica medica*: ispezione, palpazione, auscultazione, percussione. Nei pazienti con linfedema e in quelli con lipedema sicuramente i primi due sono fondamentali, ma talvolta, in relazione alle problematiche di alcuni pazienti, anche gli altri momenti possono essere molto utili. Fa parte integrante dell'esame clinico l'*anamnesi* ossia una raccolta dettagliata delle informazioni fornite dal paziente spontaneamente e su precisa richiesta. Durante la valutazione del paziente con lipo-linfopatie l'anamnesi e l'esame clinico sono sufficienti a porre la diagnosi nella maggior parte dei casi.

Per *stadiazione clinica* si intende la suddivisione in stadi, generalmente di gravità crescente, di un processo morboso. La stadiazione può essere solo clinica o clinico-strumentale, ossia effettuata anche con l'ausilio di tecniche diagnostiche di varia natura.

Le *terapie* sono misure aventi lo scopo di riportare, quando possibile, uno stato patologico a uno stato sano e rendere sopportabile la manifestazione di sintomi disagiati. Per alcune patologie, solitamente di tipo acuto, la terapia causale può favorirne la guarigione, per altre patologie, solitamente per quelle di tipo cronico, la terapia dovrebbe essere rivolta a favorire un nuovo equilibrio stabilizzandola e impedendone un'ulteriore ripresa o un aggravamento ed evitandone le complicanze, come ad esempio si può fare per il lipedema e per il linfedema.

Le terapie vengono solitamente classificate in terapie farmacologiche, terapie chirurgiche, terapie preventive (o profilassi), terapie riabilitative e terapie palliative che alleviano i sintomi ma non sono finalizzate alla guarigione (es. terapie del dolore). Nel linfedema e nel lipedema le terapie a nostra disposizione garantiscono buoni risultati; la terapia fisico-manuale e la terapia farmacologica permettono di controllare la maggior parte di queste patologie. In alcuni casi selezionati anche la terapia chirurgica può trovare una giusta collocazione.

La *medicina riabilitativa* o *riabilitazione* è la branca della Medicina che si occupa in primis della disabilità, della riduzione della disabilità, del recupero di una funzione o di un comportamento. Riabilitazione e Medicina Riabilitativa, non vanno confuse con la *terapia manuale* (il terapeuta usa solo le sue mani, come ad esempio per il drenaggio linfatico manuale), con la *terapia fisica manuale* (il terapeuta usa le sue mani ma utilizza anche strumenti o presidi come ad esempio le bende per confezionare un bendaggio multistrato), con la *terapia fisica strumentale* (il terapeuta usa delle macchine, ad esempio quelle che emettono gli Ultrasuoni o la TENS) o con la *chinesiterapia* attiva o attiva assistita (il terapeuta assiste il malato nell'effettuare degli esercizi o insegna al malato come effettuare alcuni esercizi come quelli ad esempio che permettono la mobilitazione articolare o il potenziamento muscolare).

Alcune definizioni quali programma terapeutico, programma riabilitativo, progetto riabilitativo, sono solitamente fonte di confusione e incomprensioni, spesso infatti vengono usati come sinonimi.

In particolare, per *programma terapeutico* o *piano terapeutico* si intende la pianificazione (schema con modalità di somministrazione, dose, durata) di una data terapia; si potrà avere un programma terapeutico farmacologico, un programma terapeutico fisico-manuale, un programma terapeutico chirurgico. Il programma terapeutico non va confuso con il programma riabilitativo o con il progetto riabilitativo.

Il *progetto riabilitativo individuale* rappresenta il percorso riabilitativo che una persona disabile dovrà seguire per un determinato tempo della sua vita al fine di recuperare, per quanto possibile, le abilità perdute e potenziare le abilità residue al fine di ridurre al massimo la disabilità o la progressione di essa nel tempo. Questo tipo di approccio è il più indicato per la cura delle persone che presentano una disabilità cronica e potenzialmente progressiva nel tempo. Il progetto riabilitativo individuale si implementa nel tempo in tre specifiche fasi o *programmi riabilitativi*: programma riabilitativo a breve termine, programma riabilitativo a medio termine e programma riabilitativo a lungo termine. Spesso nei malati cronici il programma riabilitativo a lungo termine può durare tutta la vita.

Il progetto riabilitativo individuale, con i suoi relativi programmi riabilitativi, non può essere definito fin dall'inizio né può essere standardizzato (uguale per tutti) anzi è un processo dinamico che tiene conto giorno per giorno delle variazioni positive o negative generate dalle terapie nel controllo delle specifiche problematiche.

Nei pazienti con linfedema o lipedema il programma riabilitativo a breve termine può essere identificato con la fase intensiva di decongestione o fase di preparazione

alla calza terapeutica, il programma riabilitativo a medio termine può essere identificato con la fase di stabilizzazione clinica e di verifica dell'indumento elastocontenitivo e il programma riabilitativo a lungo termine può essere identificato con la fase di mantenimento dei risultati ottenuti, di ottimizzazione clinica, di prevenzione delle complicanze e delle ricadute.

I programmi hanno una durata variabile e del tutto individuale in relazione al tipo di persona, al tipo di edema, alle condizioni cliniche e fisiopatologiche al momento della prima visita, all'età, alle aspettative, alle condizioni lavorative, alle condizioni familiari, alla distanza dal centro riabilitativo.

Per quanto riguarda il linfedema, in ogni programma riabilitativo si implementeranno i diversi piani o programmi terapeutici; ad esempio, in un programma riabilitativo a breve termine si potranno formulare e proporre il programma farmacologico, il programma chinesiterapico, il programma di terapia manuale, quello di terapia fisica manuale o strumentale, il programma dietologico, il programma podologico, posturale e ortesico, il programma di cura della cute e di medicazione delle eventuali lesioni della cute e così a seguire.

Nel programma riabilitativo a medio termine alcuni dei programmi terapeutici della prima fase potranno cambiare in dosaggio, modalità e tempi di somministrazione e altri programmi terapeutici possono essere aggiunti; tra questi il programma ortesico, che valuta l'idoneità del tutore elastocontenitivo e l'eventuale programma terapeutico chirurgico (plastico-ricostruttivo-estetico o microchirurgico) per i pazienti in cui risultasse necessario. Nel programma riabilitativo a lungo termine, alcuni programmi terapeutici saranno tralasciati, in quanto non più necessari, mentre pian piano verrà incrementato sempre più il programma inerente il *self management*,

da non confondersi con il *self treatment*. Il *self management* consiste nella comprensione, nel riconoscimento e nell'apprendimento da parte dei pazienti dei fattori ambientali e comportamentali che risultano utili o dannosi per la loro problematica: posture e modalità di lavoro, attività motorie, sport e hobbies, farmaci, cibi, stress. Sul *self treatment* ci sarebbe da parlare a lungo! Ho avuto modo di incontrare tanti pazienti che per anni si sono auto-trattati e sono giunti alla mia attenzione in condizioni veramente precarie. Rimango decisamente contrario alla proposta presentata da alcuni professionisti sanitari di insegnare ai pazienti qualche manovra di drenaggio linfatico manuale e una qualche forma di bendaggio affidando in questo modo ai malati la terapia e soprattutto la gestione di una malattia così complessa e potenzialmente progressiva, con l'illusorio fine ultimo di alleggerire i carichi delle strutture sanitarie. Per quanto possibile, il programma individuale e personalizzato di *self management* dovrebbe essere inserito nel progetto riabilitativo secondo i canoni precedentemente enuncia-

ti e descritti. In caso contrario il paziente si troverebbe veramente solo e abbandonato a se stesso nel gestire una malattia cronica e oltremodo bizzarra; una malattia, ricordiamo, gravata da complicanze infettive frequentemente recidivanti che richiedono l'intervento di sanitari specializzati e competenti, meglio se in un centro linfologico di riferimento, in grado di aiutarli ad affrontare e superare nel tempo più breve possibile e nel modo più corretto possibile questi eventi. All'interno del programma riabilitativo a lungo termine (o di mantenimento) che prevede specifiche e individuali sedute terapeutiche, dette appunto di mantenimento, in alcuni pazienti attentamente selezionati e adeguatamente preparati, il programma terapeutico di *self management* può essere considerato come la possibilità di insegnare loro alcune manualità del drenaggio linfatico manuale o alcune semplici tipologie di bendaggio che possano servire a migliorare le condizioni cliniche e favorire la migliore autonomia possibile nei periodi che intercorrono tra una seduta terapeutica e quella successiva.