

Launois-Bensaude syndrom

MUDr. Alena Štukavcová

Kožní oddělení, Uherskohradištská nemocnice, a. s.

Je popsán případ 56letého muže s benigní symetrickou lipomatózou (Launois-Bensaude syndrom) s masivními symetrickými tukovými depozity v oblasti krku, ramenního pletence, paží a hrudníku. Toto vzácné onemocnění benigní povahy je nejčastěji asociováno s chronickým alkoholizmem a hepatopatií, což se prokázalo i v našem případě. Pacienti většinou pociťují zátěž více po stránce psychické než somatické, mohou se vyskytnout komplikace vyžadující chirurgickou intervenci. Terapie je obtížná s častými recidivami, metodou volby je liposukční ošetření kombinované doplňkovou terapií a režimovými opatřeními.

Klíčová slova: benigní symetrická lipomatóza, Launois-Bensaude syndrom, etiologie, diagnóza, terapie.

Launois-Bensaude syndrome

The case reports a 56-year-old man with benign symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome) showing massive symmetrical fatty deposits in the regions of the neck, shoulder, upper arm and thorax. This rare benign disease is most frequently associated with chronic alcoholism and hepatopathy what has been confirmed in our case. Patients mostly suffer more mentally than physically from the disfigurement of their body. In severe cases complications occur and have to be solved by a surgical intervention. The therapy is difficult with frequent relapses. Liposuction is a method of treatment combined with complementary therapy.

Key words: benign symmetric lipomatosis, Launois-Bensaude syndrome, etiology, diagnosis, therapy.

Dermatol. praxi 2010; 4(1): 40–41

Úvod

Benigní symetrická lipomatóza (Launois-Bensaude syndrom) je vzácné onemocnění benigní povahy sporadicky se vyskytující převážně u mužů ve věkovém rozmezí od 30 do 60 let.

Etiologie není známa, onemocnění bývá asociováno v 90 % s chronickým alkoholizmem a hepatopatií. Z dalších asociovaných onemocnění je zmiňována neuropatie, hyperlipoproteinemie, hyperurikemie, porucha glukózové tolerance, hypotyreoidismus a vzácně popsané maligní tumory (4, 5).

Klinicky je benigní symetrická lipomatóza (BSL) charakterizovaná nebolestivým masivním symetrickým nahromaděním tukové tkáně v oblasti krku, ramenního pletence, paží a méně často i v oblasti pánevního pletence a stehen.

Diagnóza je stanovena na základě typického klinického obrazu doplněného o laboratorní vyšetření a anamnestické údaje zaměřené na asociované interní choroby.

V diferenciálně diagnostické rozvaze je nutno vyloučit onemocnění v oblasti krku a jiné vzácné lipomatózy (např. lipomatosis dolorosa – morbus Dercum).

Histologicky se u BSL jedná o normální nepouzdřenou tukovou tkáň s relativně velkými tukovými buňkami.

Terapie je obtížná, základem je chirurgická léčba (liposukční ošetření). Tuto metodu je nutné doplnit alkoholovou abstinencí a nízkotučnou dietou s ev. celkovým podáním hypolipidemik.

Popis případu

56letý muž byl odeslán spádovým dermatologem na kožní oddělení pro tinea interdigitalis pedis madidans I. sin. a ulcus pedis digiti IV. I. sin. Při přijetí jako vedlejší nález popsána masivní symetrická tuková depozita v oblasti krku, ramenního pletence, paží a hrudníku trvající několik let, tato depozita pacientovi nezpůsobovala žádné subjektivní těžkosti.

V rodinné anamnéze udával pacient u matky ischemickou chorobu srdeční (morbus ischaemicus cordis). V osobní anamnéze běžné dětské nemoci, prodělal operaci pro fract. tibiae I. sin.

Pacient nebyl na trvalé medikaci, ani neudával žádné alergie.

Abúzus: denně 2 piva, příležitostně 2 cigarety. Pracoval jako zedník.

Fyziologické funkce byly v normě, váhově stabilní – 77 kg, 170 cm, BMI 26,6.

Klinicky bylo přítomno výrazné symetrické zmnožení tukové tkáně v oblasti krku (proximální hrudní a krční páteře), ramenního pletence, paží a hrudníku (obrázky 1 a 2). Onemocnění začalo náhle před lety bez udání přesného data, stav již dále neprogredoval a pacientovi nezpůsoboval žádné subjektivní těžkosti. Nález hodnocen jako benigní symetrická lipomatóza pseudoatletického typu v kombinaci s cervikálně-nuchálním typem.

Obrázek 2. BSL – pseudoatletický typ v kombinaci s Madelungovým krkem

Obrázek 1. BSL – pseudoatletický typ



Laboratorními vyšetřeními byla zjištěna mírná anémie (ery $3,93 \times 10^{12}/l$, Hb 130,0 g/l, elevace hodnot cholesterolu 5,06 mmol/l, kyseliny močové 437,0 $\mu\text{mol/l}$, AST 0,78 $\mu\text{kat/l}$, GMT 1,52 $\mu\text{kat/l}$, CRP 6,6 mg/l). Ostatní laboratorní hodnoty včetně glukózy, rozšířeného lipidogramu a hormonů štítné žlázy byly v mezích referenčních hodnot. Při sonografickém vyšetření břicha bylo popsáno hraniční zvětšení jater s pravidelnou hyperechogenní strukturou v rámci steatózy, bez ložiskových změn v parenchymu a bez dilatace intrahepatálních žlučovodů. Další břišní orgány byly bez patologického nálezu; neurologické vyšetření vyloučilo známky neuropatie. Na základě rtg nálezu osteolýzy distálního článku 4. prstu levé dolní končetiny (LDK) bylo realizováno ortopedické vyšetření s celotělovou scintigrafií kostí, které prokázalo osteomyelitidu distálního článku 4. prstu LDK.

V terapii byl za hospitalizace pacientovi podáván terbinafin v dávce 250 mg/den po dobu 14 dní pro macerující interdigitální tineu a zahájena léčba cefuroximem v dávce 500 mg po 12 hodinách pro osteomyelitidu. Lokální terapie macerující interdigitální tiney zahrnovala solutio Castellani, solutio Batrafen se záložkami do meziprstí. K lokální léčbě defektu na 4. prstu LDK použito krytí Aquacel, Inadine, Ialugen plus ext. a obklady ze solutio Betadine, navozena granulace spodiny s počínající epitelizací od okrajů defektu.

V rámci terapie BSL byla pacientovi doporučena jaterní a nízkotučná dieta s alkoholovou a nikotinovou abstinencí. Pacienta projevy zmnožené tukové tkáně neobtěžovaly po stránce somatické ani psychické, proto nebyla zvolena chirurgická terapie.

Diskuze

Benigní symetrická lipomatóza (Launois-Bensaude syndrom) je vzácné onemocnění benigní povahy vyskytující se sporadicky ve věku 30–60 let, popsán byl i výskyt hereditární (5). Častěji jsou postiženi muži ve středomořské oblasti, kde je udávána incidence 1:25 000 (2, 4). Literární údaje poměru vůči ženám se liší – 4:1 (3) nebo 13:1 (1,4).

BSL byla prvně popsána Benjaminem Brodiem z Philadelphie roku 1846. Oto Madelung publikoval první případy pacientů s „cervikální lipomatózou“ v roce 1888 v Německu. Francouzští autoři P. E. Launois a R. Bensaude roku 1898 definovali syndrom na základě rozlišujících znaků, které zahrnovaly masivní symetrická tuková depozita hlavně v oblasti krku, ramenního pletence, paží a méně často i v oblasti pánve.

BSL je klasifikována do 3 typů podle Donhausera: typ I cervikálně-nuchální (Madelungův

krk), typ II ramenního pletence (pseudoatletický), typ III pánevního pletence (gynekoidní) (1, 3, 4).

Klinicky je BSL charakterizovaná nebolestivým masivním symetrickým nahromaděním tukové tkáně v oblasti krku, ramenního pletence, paží dávající pacientům charakteristický „pseudoatletický vzhled“ a méně často i v oblasti pánve a stehů vytvářející hruškovitý, „gynekoidní vzhled“.

Etiologie není známa, onemocnění bývá asociováno v 90 % s chronickým alkoholizmem a hepatopatií, z dalších asociovaných onemocnění je zmiňována neuropatie, hyperlipoproteinemie, hyperurikemie, porucha glukózové tolerance, hypotyreoidismus a vzácně popsané maligní tumory (spinocelulární karcinom horních dýchacích cest) (3, 4, 5). Z patogenetického hlediska je jako příčina lokalizovaného zmnožení normální tukové tkáně nejčastěji zvažována blokáda katecholaminy stimulované lipolýzy v lipomatózních adipocytech. Při pokusu in vitro v prostředí s katecholaminy se hladina ATP v lipomatózních adipocytech neměnila, zatímco v nelipomatózních adipocytech došlo za stejných podmínek k jejímu poklesu (2). Perzistenci tukových depozit při hladovění u pacientů s BSL je možno vysvětlit takto porušenou lipolýzou. Jako další předpokládaná příčina je v literatuře zmiňována genetická mitochondriální dysfunkce v embryonální hnědé tukové tkáni.

Histologicky se u BSL jedná o normální neopouzdrěnou tukovou tkáň s relativně velkými tukovými buňkami.

Diagnóza je stanovena na základě typického klinického obrazu tukových mas doplněného o laboratorní vyšetření (jaterní testy, lipidogram, hladina glukózy a kyseliny močové, hormony a protilátky proti štítné žláze) a anamnestické údaje zaměřené na asociovaná interní onemocnění (viz výše). Po stránce somatické patří BSL k benigním onemocněním, které své nositele většinou velmi psychicky stigmatizuje. Jedná se tedy o estetický problém, vzácně se mohou vyskytnout i komplikace vyžadující chirurgickou intervenci. Komplikace zahrnují omezení pohybového rozsahu krční páteře, funkční abnormality typu dyspnoe a dysfagie jako výsledek útlaku laryngu, trachey nebo krčního esofagu či neurologické abnormality z útlaku nervových struktur (brnění, palčivá bolest). Mohou se objevit i poruchy řeči a vzácně i útlak vena cava superior (3). Pacienti mají rovněž problém s pořízením oblečení kvůli výše zmíněným tělesným disproporcím.

V diferenciálně diagnostické rozvaze je důležité vyloučit i jiné vzácné lipomatózy, například lipomatosi dolorosa (morbus Dercum), která je charakterizována bolestivým zmnožením tuko-

vé tkáně na trupu a akrálních částech končetin postihující menopauzální ženy často v kombinaci s neurastenii a depresivním syndromem. Z dalších vzácných lipomatóz je nutno zmínit i lipomatosi Touraine-Renault, lipomatosi nodularis Krabbe-Bartels, pseudolipomatosi Verneuil-Petai a neurolipomatosi Alsberg. Dále musíme myslet na onemocnění v krční oblasti imitující cervikálně-nuchální typ BSL, „Madelungův krk“: nádory (tyreoidální karcinom), strumu, cysty, lymfoproliferativní onemocnění, metastázy lymfatických uzlin, lipomy, neurofibromy, hemangiomy nebo morbus Cushing („býčí šíje“) (4).

Terapie BSL je obtížná s častými recidivami z důvodu nového růstu nebo nekompletního chirurgického odstranění všech tukových depozit. Metodou léčby je liposukční ošetření, méně často i klasická lipectomie. Tuto metodu je nutné doplnit alkoholovou abstinencí a nízkotučnou dietou s ev. celkovým podáním hypolipidemik.

Závěr

Benigní symetrická lipomatóza je vzácné onemocnění benigní povahy zatěžující pacienty většinou po stránce psychické. Nejčastěji je BSL asociována s chronickým alkoholizmem a hepatopatií, což se prokázalo i v našem případě. U pacientů je kromě klinického vyšetření a podrobných anamnestických údajů vhodné provést i laboratorní biochemické vyšetření včetně sonografického vyšetření jater k vyloučení asociovaných interních onemocnění.

V popsaném případě pacienta jeho tělesné disproporce neobtěžovaly ani po stránce somatické ani psychické, liposukční ošetření odmítl. Byla mu doporučena jaterní a nízkotučná dieta s alkoholovou a nikotinovou abstinencí.

Literatura

1. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH. Benigní symetrická lipomatóza. In: Dermatologie a venerologie. Martin: Osveta, 2001: 1267–1268.
2. Enzi G, Inelmen EM, Baritussio A, et al. Multiple symmetric lipomatosi. A defect in adrenergic-stimulated lipolysis. J Clin Invest, 1997; 60: 1221–1229.
3. Földi M, Földi E, et al. Benign symmetrical lipomatosi. In: Földi's textbook of lymphology for physicians and lymphedema therapists. 2nd edition. Germany: Elsevier, 2006: 429–430.
4. Horváth D, Pizinger K. Benigní symetrická lipomatóza. Česlov Derm, 2008; 83(3): 136–139.
5. Ruzicka T, Vieluf D, Landthaler M, Braun-Falco O. Benign symmetric lipomatosi Launois-Bensaude. J Am Acad Dermatol, 1987; 17: 663–674.

MUDr. Alena Štukavcová

Kožní oddělení, Uherskohradištská nemocnice, a.s.
J. E. Purkyně 365, 686 68 Uherské Hradiště
stukavcova@centrum.cz