

Kazuistyka w codziennej praktyce lekarskiej – bolesna tłuszczakowatość kończyn dolnych w przebiegu choroby Dercuma

Casistry in everyday medical practice – painful lipomas of the lower limbs in the course of Dercum's disease

Radostaw Gutherc¹, Anna Jodkowska¹, Katarzyna Drożdż¹, Andrzej Bieniek², Andrzej Szuba¹

¹Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych, Zawodowych i Nadciśnienia Tętniczego Akademii Medycznej we Wrocławiu, kierownik Katedry i Kliniki: prof. dr hab. n. med. Ryszard Andrzejak

²Katedra i Klinika Dermatologii, Wenerologii i Alergologii Akademii Medycznej we Wrocławiu, kierownik Katedry i Kliniki: prof. dr hab. n. med. Eugeniusz Baran

Post Dermatol Alergol 2010; XVII, 2: 131–134

Streszczenie

Choroba Dercuma jest rzadką jednostką chorobową, charakteryzującą się nieprawidłową dystrybucją tkanki tłuszczowej, w wyniku której powstają bolesne tłuszczaki w tkance podskórnej w dowolnej okolicy ciała. Innymi objawami towarzyszącymi są otyłość, osłabienie, łatwa męczliwość, a także zaburzenia neurologiczne i psychiczne. Zwykle choroba dotyczy otyłych kobiet w wieku postmenopauzalnym. Obserwuje się tendencję do jej rodzinnego występowania w linii żeńskiej. Dotąd nie została poznana etiopatogeneza schorzenia. Sugeruje się możliwe mechanizmy autoimmunologiczne, zapalne lub metaboliczne. W leczeniu najczęściej stosuje się dożylny wlew lidokainy oraz liposukcję. W niniejszym artykule przedstawiono opis przypadku dotyczący kobiety z charakterystycznym obrazem klinicznym choroby Dercuma, skutecznie leczonej dożylnymi wlewami lidokainy oraz liposukcją.

Słowa kluczowe: choroba Dercuma, bolesne tłuszczaki, lidokaina, liposukcja.

Abstract

Dercum's disease is a rare disorder characterized by multiple painful lipomas of any part of the body. Additional symptoms are: obesity, weakness, fatigability, and neurological and psychiatric dysfunctions. Usually, it affects postmenopausal women who are obese. Occurrence of the disease is seen in the maternal line. The aetiopathogenesis remains unknown. Autoimmunological, inflammatory and metabolic factors are suggested. Treatment is symptomatic. Intravenous administration of lidocaine and liposuction is reported. We present a case of a woman with characteristic features of Dercum's disease successfully treated with iv infusions of lidocaine and liposuction.

Key words: Dercum's disease, painful lipomas, lidocaine, liposuction.

Wstęp

Po raz pierwszy chorobę Dercuma (łac. *adipositas dolorosa*) opisał amerykański neurolog Francis Xavier Dercum w 1888 r. [1]. Jest to rzadka choroba charakteryzująca się nieprawidłową dystrybucją tkanki tłuszczowej, obecnością bolesnych tłuszczaków w tkance podskórnej, powsta-

jących w dowolnej okolicy ciała. Nieprawidłowa dystrybucja tkanki tłuszczowej ma najczęściej charakter symetryczny, a zmiany zlokalizowane są głównie na kończynach, obręczy barkowej oraz tułowi [2]. Opisano również przypadek zmian umiejscowionych w obrębie gruczołów piersiowych [3]. Stwierdzono ok. 20-krotnie częstszą zapadalność na tę chorobę wśród kobiet niż wśród mężczyzn.

Adres do korespondencji: dr hab. n. med. Andrzej Szuba, Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych, Zawodowych i Nadciśnienia Tętniczego Akademii Medycznej we Wrocławiu, ul. Pasteura 4, 50-367 Wrocław, tel. +48 71 784 25 28, faks +48 71 784 09 54, e-mail: szubaa@yahoo.com

Choroba zwykle dotyczy kobiet w wieku 25–40 lat, ale może pojawić się w każdym wieku. Obserwuje się tendencję do jej rodzinnego występowania w linii żeńskiej babka–matka–córka, choć mało jest jednoznacznych dowodów na genetyczne tło jej występowania [1, 4–7]. Dotąd nie została poznana etiopatogeneza tego schorzenia. Sugeruje się możliwe mechanizmy autoimmunologiczne, zapalne lub metaboliczne [3, 8–12]. W rozwoju dolegliwości bólowych prawdopodobnie bierze udział współczulny układ nerwowy. Powstawanie bólu może być związane z uciskiem tłuszczaków na nerwy i odruchowym uwalnianiem substancji nocyceptywnych (np. substancji P) [1]. Rozpoznanie choroby opiera się głównie na obrazie klinicznym. Do najczęstszych objawów choroby Dercuma należą [13, 14]:

- bolesne podskórne tłuszczaki (ich liczba i wielkość z biegiem czasu na ogół się zwiększa), którym towarzyszy uczucie przewlekłego, uporczywego bólu, pieczenia, palenia i rozpierania w obrębie zmian,
- otyłość (uogólniona lub jedynie nieprawidłowa, nierównomierna dystrybucja tkanki tłuszczowej),
- osłabienie i łatwa męczliwość.

U ponad połowy pacjentów wymienione objawy stają się przyczyną niezdolności do pracy [1]. Rzadziej u osób obciążonych chorobą Dercuma występują:

- skłonność do nadmiernej potliwości (głównie dłoni),
- poranna sztywność stawów,
- tendencja do powstawania siniaków, teleangiektazje w obrębie kończyn i tułowia,
- uderzenia gorąca,
- nadmierna podatność na infekcje.

Typowym objawom nierzadko mogą towarzyszyć zaburzenia emocjonalne (depresja, zaburzenia funkcji poznawczych i koncentracji) i neurologiczne (ból głowy, padaczka, choroba Parkinsona, otępienie, zespół cieśni nadgarstka) [1]. Dodatkowo u części chorych obserwuje



Ryc. 1. Bolesne guzowate zmiany zlokalizowane wokół stawów kolanowych kończyn dolnych. Stan przed liposukcją

się współwystępowanie zaburzeń lipidowych, hiperurycemii oraz kamicy żółciowej [15].

Dodatkowo, ze względu na niejednorodny obraz kliniczny, istnieje podział choroby Dercuma na podstawie lokalizacji zmian i nasilenia bólu [1, 16, 17]:

- typ I (kostno-stawowy) – zmiany obejmują głównie stawy kolanowe i łokciowe oraz okolice bioder, a w obrazie klinicznym dominuje stały ból w opisanej lokalizacji,
- typ II (rozsiany) – charakteryzuje się zmianami umiejscowionymi przede wszystkim w obrębie tułowia, pach, kończyn (z wyjątkiem lokalizacji charakterystycznej dla typu I), pośladków oraz podszwowych części stóp, w obrazie klinicznym dominuje przede wszystkim uogólniony ból,
- typ III (tłuszczakowatość lub tzw. typ guzkowy) – wiąże się z obecnością wielu miękkich, bolesnych tłuszczaków o średnicy 0,5–4,0 cm o charakterze *angioliroma* lub *lipoma* w badaniu histopatologicznym.

Opis przypadku

Opisywany przypadek dotyczy 52-letniej kobiety, która została skierowana do Katedry i Kliniki Chorób Wewnętrznych, Zawodowych i Nadciśnienia Tętniczego Akademii Medycznej we Wrocławiu z powodu bolesnego, dość twardego i nieregularnego pogrubienia tkanki podskórnej wokół stawów kolanowych oraz na przyśrodkowej powierzchni ud. Na podstawie anamnezy ustalono, że pojawienie się i stopniowe narastanie powyższych zmian pacjentka obserwowała od ok. 4 lat. Początkowo występował stały, izolowany ból w obrębie stawów kolanowych, co było powodem wielu konsultacji ortopedycznych. Następnie w tkance podskórnej wokół stawów kolanowych stopniowo pojawiały się bolesne, guzowate, zlewające się ze sobą zmiany, sięgające do 1/3 długości uda. U matki pacjentki obserwowano ponadto podobne zmiany guzowate w obrębie kończyn dolnych.

Przy przyjęciu do Katedry w badaniu przedmiotowym stwierdzono otyłość [wskaźnik masy ciała (*body mass index* – BMI) 33 kg/m²] oraz znaczną deformację obu kończyn dolnych, związaną z obecnością guzowato zmienionej tkanki podskórnej, dość twardej, o gumowatej konsystencji wokół obu stawów kolanowych i przyśrodkowych części ud (ryc. 1.). Dodatkowo pacjentka skarżyła się na przewlekłe zmęczenie i osłabienie, chwiejność nastroju, zaburzenia snu oraz nadmierny przyrost masy ciała, wynoszący 20 kg w ostatnich 3 lat. Wśród chorób współistniejących u pacjentki stwierdzono: nadciśnienie tętnicze, niewielkiego stopnia anemię megaloblastyczną z niedoboru witaminy B₁₂ oraz zaburzenia gospodarki lipidowej w postaci hipertriglicydemii. W terapii pacjentka stosowała: ramipryl 10 mg raz dziennie, kandesartan 8 mg raz dziennie oraz fenofibrat mikronizowany 267 mg raz dziennie. W związku z obecnością bolesnych guzów w obrębie kończyn dolnych kobieta przyjmowała przewlekłe doustne niesteroidowe leki przeciwzapalne (NLPZ) z miernym efektem klinicznym.

W wyniku przeprowadzonej diagnostyki różnicowej u pacjentki wykluczono choroby autoimmunologiczne (czynnik RF, odczyn lateksowy Walera-Rosego, ANA, ANCA, anty-CCP – wyniki ujemne) oraz obrzęk limfatyczny (prawidłowa limfoscyntygrafia kończyn dolnych). Biopsja cienkoigłowa jednego z guzów podskórnych dała obraz tkanki tłuszczowej (*textus adiposus*) w badaniu histopatologicznym.

Na podstawie charakterystycznego wywiadu, badania przedmiotowego oraz wyniku badania histopatologicznego u pacjentki rozpoznano chorobę Dercuma (*adipositas dolorosa*) z towarzyszącą dystymią, wymagającą terapii selektywnym inhibitorem zwrotnego wychwytu serotoniny (*selective serotonin reuptake inhibitors* – SSRI). Początkowo w leczeniu zastosowano dożylny wlew lidokainy w dawce 200–400 mg/90 min przez kolejne 5 dni, a następnie przeprowadzono zabieg liposukcji w Katedrze i Klinice Dermatologii, Wenerologii i Alergologii Akademii Medycznej we Wrocławiu. W wyniku zastosowanej terapii uzyskano zadowalający efekt kosmetyczny oraz ustąpiły dolegliwości bólowe (ryc. 2).

W badaniu kontrolnym przeprowadzonym po roku nie stwierdzono fizykalnie nawrotu zmian w obrębie kończyn dolnych w porównaniu ze stanem sprzed roku (ryc. 3.). Ustalono jednak, że po ok. 6 mies. od zabiegu liposukcji u pacjentki nastąpił nawrót dolegliwości bólowych w tej lokalizacji. Dodatkowo pacjentka zaobserwowała pojawienie się bolesnych, podskórnych guzów umiejscowionych w obrębie kończyn górnych, wokół stawów nadgarstkowych, łokciowych oraz na ramionach. Podczas hospitalizacji w leczeniu ponownie zastosowano dożylny wlew lidokainy, uzyskując dobry efekt przeciwbólowy.

Omówienie

Według obecnie obowiązującej definicji Światowej Organizacji Zdrowia (*World Health Organization* – WHO) do rozpoznania choroby Dercuma wystarczająca jest obecność tłuszczaków, które wskutek lokalnego ucisku powodują przede wszystkim ból i uczucie osłabienia. Niemniej jednak rozpoznanie choroby Dercuma okazuje się trudne. Ze względu na niespecyficzną manifestację kliniczną, podobnie jak w przedstawianym przypadku, należy rozważyć kompleksową diagnostykę różnicową. Powinna ona obejmować przede wszystkim: choroby naczyń limfatycznych, chorobę Madelunga, zespół Gardnera, fibromięalię reumatyczną, schorzenia o charakterze autoimmunologicznym, metabolicznym i endokrynnym (cukrzyca, choroba Cushinga), zespół cieśni kanału nadgarstka oraz nerwiakowłókniakowatość [18]. Należy wziąć pod uwagę, że opisywano również przypadki podobnych zaburzeń dystrybucji tkanki tłuszczowej, z towarzyszącą bolesnością u pacjentów zakażonych HIV leczonych inhibitorami proteaz [12].

Z uwagi na dotychczas słabo poznaną etiologię choroby Dercuma leczenie ma głównie charakter objawowy.



Ryc. 2. Widoczny efekt kosmetyczny w obrębie kończyn dolnych. Stan tydzień po liposukcji



Ryc. 3. Stan kończyn dolnych pacjentki po 12 mies. od liposukcji

Od przeszło 30 lat w piśmiennictwie opisywano dożylny podawanie lidokainy [10, 19–21]. Stosowano również próby leczenia przezskórnego, zakończone powodzeniem [22]. Najczęściej stosuje się dawki 4–5 mg/kg m.c. w 30–90-minutowym wlewie dożylnym. Istnieją też pojedyncze doniesienia o stosowaniu dawek znacznie większych, do 15 mg/kg m.c. [23]. Standardowo terapia trwa 4–5 dni, a efekt leczniczy utrzymuje się nawet do 12 mies. [16]. Nie jest znana przyczyna tak długiego efektu terapeutycznego po infuzji dożylny wobec faktu szybkiego metabolizmu lidokainy oraz braku takiego działania po podaniu miejscowym. Niesteroidowe leki przeciwzapalne i tramadol nie dają efektu przeciwbólowego [24, 25]. Nieskuteczne okazały się również próby leczenia uciskowego, stosowania leków moczopędnych czy redukcji masy ciała [26]. Uważa się, że lekami alternatywnymi mogą być karbamazepina, amitryptylina oraz doustnie podawana meksyletyna (150–750 m/dobę) [16, 25, 27].

W przypadku autorów niniejszej pracy przez pierwsze 2 doby zastosowano dożylny wlew 200 mg lidokainy, trwający 3 godz., a następnie przez kolejne 3 doby 400 mg

tego leku. Uzyskano znaczne ustąpienie bólu, a chorą zakwalifikowano do liposukcji. Zabieg ten jest jednym z nowszych, uważanych za obiecujące, sposobów leczenia choroby Dercuma. Ta metoda chirurgiczna, mimo wysokiej skuteczności w usuwaniu zmian anatomicznych, nie zapobiega jednak nawrotom dolegliwości bólowych, co obserwowano również w opisywanym przypadku. U omawianej pacjentki po ok. 6 mies. powróciły dolegliwości bólowe, wymagające powtórzenia terapii lidokainą, natomiast utrzymał się zadowalający efekt kosmetyczny. W przedstawionym przypadku pacjentkę objęto okresowymi kontrolami klinicznymi, co pozwoliło na sprawne rozpoznanie nawrotu dolegliwości i wdrożenie adekwatnej terapii.

Z uwagi na charakterystykę grupy osób najczęściej dotkniętych chorobą Dercuma, jej objawy mogą być częściowo bagatelizowane zarówno przez samych pacjentów, jak i lekarzy. Z tego powodu podejrzewa się, że występowanie tego schorzenia może być w istocie częstsze, lecz wielu cierpiących na nie pacjentów nie jest świadomych tej przypadłości.

Uwzględniając, że choroba Dercuma istotnie upośledza jakość życia oraz może prowadzić do izolacji społecznej i niezdolności do pracy, wzmożenie czujności ze strony lekarzy w kierunku wczesnego jej rozpoznawania wydaje się celowe i ważne. Należy zwrócić szczególną uwagę na potrzebę objęcia kompleksową opieką pacjentów z chorobą Dercuma, obejmującą zarówno typowe, opisywane postępowanie medyczne, jak i opiekę psychologiczną, aby umożliwić im zachowanie zdolności do pracy i uniknięcie marginalizacji społecznej.

Piśmiennictwo

1. Brorson H, Fagher B. Dercum's disease. Fatty tissue rheumatism caused by immune defense reaction? *Lakartidningen* 1996; 93: 1430-6.
2. Wortham NC, Tomlinson IP. Dercum's disease. *Skinmed* 2005; 4: 157-62.
3. Moi L, Canu C, Pirari P, et al. Dercum's disease: a case report. *Ann Ital Med Int* 2005; 20: 187-91.
4. Juhlin L, Strand A, Johnsen B. A syndrome with painful lipomas, familial dysarthria, abnormal eye-movements and clumsiness. *Acta Med Scand* 1987; 221: 215-8.
5. Kyllerman M, Brandberg G, Wiklund LM, et al. Dysarthria, progressive parkinsonian features and symmetric necrosis of putamen in a family with painful lipomas (Dercum disease variant). *Neuropediatrics* 2002; 33: 69-72.
6. Lynch HT, Harlan WL. Hereditary factors in adiposis dolorosa (Dercum's disease). *Am J Hum Genet* 1963; 15: 184-90.
7. Cantu JM, Ruiz-Barquin E, Jimenez M, et al. Autosomal dominant inheritance in adiposis dolorosa (Dercum's disease). *Humangenetik* 1973; 18: 89-91.
8. Pimenta WP, Paula FJ, Dick-de-Paula I, et al. Hormonal and metabolic study of a case of adiposis dolorosa (Dercum's disease). *Braz J Med Biol Res* 1992; 25: 889-93.
9. Fagher B, Monti M, Nilsson-Ehle P, et al. Fat-cell heat production, adipose tissue fatty acids, lipoprotein lipase activity and plasma lipoproteins in adiposis dolorosa. *Clin Sci (Lond)* 1991; 81: 793-8.
10. Petersen P, Kastrup J. Dercum's disease (adiposis dolorosa). Treatment of the severe pain with intravenous lidocaine. *Pain* 1987; 28: 77-80.
11. Taniguchi A, Okuda H, Mishima Y, et al. A case of adiposis dolorosa: lipid metabolism and hormone secretion. *Int J Obes* 1986; 10: 277-81.
12. Dank JP, Colven R. Protease inhibitor-associated angioliipomatosis. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42: 129-31.
13. Yosipovitch G, DeVore A, Dawn A. Obesity and the skin: skin physiology and skin manifestations of obesity. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56: 901-16.
14. Jensen JJ, Kiilerich S. A case of adiposis dolorosa – Dercum's disease. *Ugeskr Laeger* 1991; 153: 3564.
15. Heuchel G. Hypertension as a clinical syndrome. *Z Gesamte Inn Med* 1980; 35 suppl 1: 19-21.
16. Steiner J, Schiltz K, Heidenreich F, et al. Lipomatosis dolorosa – a frequently overlooked disease picture. *Nervenarzt* 2002; 73: 183-7.
17. Donhauser G, Vieluf D, Ruzicka T, et al. Benigne symmetrische Lipomatose Launois-Bensaude Typ III und Bureau-Barrière Syndrom. *Hautarzt* 1991; 42: 311-4.
18. Salam GA. Lipoma excision. *Am Fam Physician* 2002; 65: 901-4.
19. Atkinson RL. Intravenous lidocaine for the treatment of intractable pain of adiposis dolorosa. *Int J Obes* 1982; 6: 351-7.
20. Iwane T, Maruyama M, Matsuki M, et al. Management of intractable pain in adiposis dolorosa with intravenous administration of lidocaine. *Anesth Analg* 1976; 55: 257-9.
21. Juhlin L. Long-standing pain relief of adiposis dolorosa (Dercum's disease) after intravenous infusion of lidocaine. *J Am Acad Dermatol* 1986; 15: 383-5.
22. Desai MJ, Siriki R, Wand D. Treatment of pain in Dercum's disease with Lidoderm (lidocaine 5% patch): a case report. *Pain Med* 2008; 9: 1224-6.
23. American Self-help Group, Dercum's Support: <http://www.dercum.org>.
24. Lange U, Oelzner P, Uhlemann C. Dercum's disease (Lipomatosis dolorosa): successful therapy with pregabalin and manual lymphatic drainage and a current overview. *Rheumatol Int* 2008; 29: 17-22.
25. Behrendt H, Faes J, Ruzicka T. Multiple angioliipomas-analgesics therapy with doxepin. *Hautarzt* 1992; 43: 139-42.
26. Chen SG, Hsu SD, Chen TM, et al. Painful fat syndrome in a male patient. *Br J Plast Surg* 2004; 57: 282-6.
27. Tiesmeier J, Warnecke H, Schuppert F. An uncommon cause of recurrent abdominal pain in a 63-year-old obese woman. *Dtsch Med Wochenschr* 2006; 131: 434-7.