

# Łagodna symetryczna tłuszczakowatość – zespół Launois-Bensaude'a. Leczenie chirurgiczne

## *Lipomatosis benigna - Launois-Bensaude syndrome. Surgical treatment*

ANDRZEJ BIENIEK, JOANNA MAJ, MARIA BARANCEWICZ-ŁOSEK

Klinika Dermatologii Wenerologii i Alergologii Akademii Medycznej we Wrocławiu,  
kierownik Kliniki prof. dr hab. med. Eugeniusz Baran

### **Abstract**

*Authors present the patient with Launois-Bensaude syndrome because of its rare occurrence and good effects of multi-stage surgical therapy.*

*Etiology of this pathological state is unknown. Many cases are connected with alcoholism (60-90%), dyslipidemia, gout, diabetes or liver diseases. Our 47-years old, male patient was alcohol abuser and slight higher cholesterol HDL level was found in his serum.*

**Key words:** *lipomatosis benigna, Launois-Bensaude syndrome, surgical treatment, dermolipectomy.*

### **Streszczenie**

*Przedstawiamy przypadek zespołu Launois-Bensaude'a, ze względu na jego rzadkie występowania oraz uzyskanie korzystnych efektów po wieloetapowym leczeniu chirurgicznym.*

*Etiologia schorzenia jest nieznana. W wywiadzie często stwierdza się alkoholizm (60–90%), dyslipidemię, dnę, cukrzycę oraz choroby wątroby.*

*U prezentowanego 47-letniego pacjenta stwierdzono nadużywanie alkoholu oraz nieznacznie podwyższony poziom cholesterolu HDL.*

**Słowa kluczowe:** *łagodna symetryczna tłuszczakowatość, zespół Launois-Bensaude'a, leczenie chirurgiczne, dermolipectomia.*

(*PDiA 2005; XXII, 5: 255–258*)

## **Wprowadzenie**

Łagodna symetryczna tłuszczakowatość w postaci tzw. karku tłuszczowego została opisana w 1888 r. przez Madelunga, a w 1898 r. przez Launois-Bensaude'a. Jest to rzadkie schorzenie (do 1998 r. opisano jedynie 160 przypadków), dotyczące głównie mężczyzn (stosunek mężczyzn do kobiet 13–15:1) w średnim wieku (30–60 lat) rasy białej, pochodzenia europejskiego [1], występujące najczęściej w krajach śródziemnomorskich (np. we Włoszech z częstością 1:20 000) [2, 3].

## **Opis przypadku**

Opisujemy przypadek 47-letniego pacjenta, nadużywającego alkoholu, który został przyjęty do Kliniki Der-

matologicznej we Wrocławiu z powodu zniekształceń szyi, tułowia i kończyn w przebiegu zespołu Launois-Bensaude'a. Od 1995 r. zaczęły rozwijać się miękkie przerosty tkanki podskórnej okolicy podżuchwowej, w ciągu następnych 3 lat podobne zmiany rozprzestrzeniły się na okolice karku, ramion, tułowia i ud (ryc. 1.).

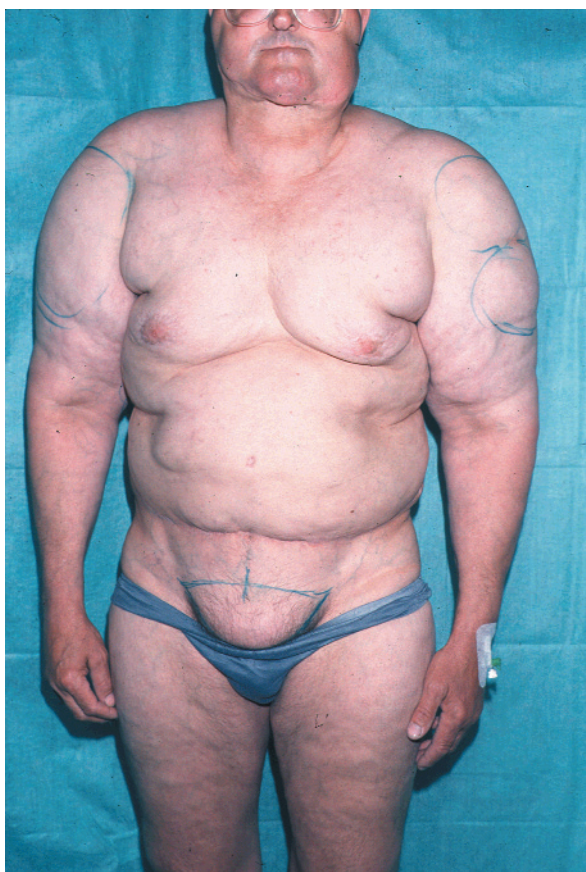
W 1998 r. chory był operowany poza Kliniką; wykonano wówczas wycięcie nadmiaru tkanki okolicy podżuchwowej z cięcia poprzecznego. Pacjenta zakwalifikowano do dalszego leczenia operacyjnego. Zaplanowano zabiegi redukujące patologiczne nadmiary w zakresie tkanki podskórnej i skóry, z zastosowaniem dermolipektomi i liposukcji. Podczas pobytu chorego w Klinice Endokrynologicznej nie stwierdzono nieprawidłowości endokrynnych, z wyjątkiem azoospermii. Poza nieznacz-

Adres do korespondencji: dr med. Andrzej Bieniek, Klinika Dermatologii, Wenerologii i Alergologii, Akademia Medyczna, ul. Chałubińskiego 1, 50-368 Wrocław

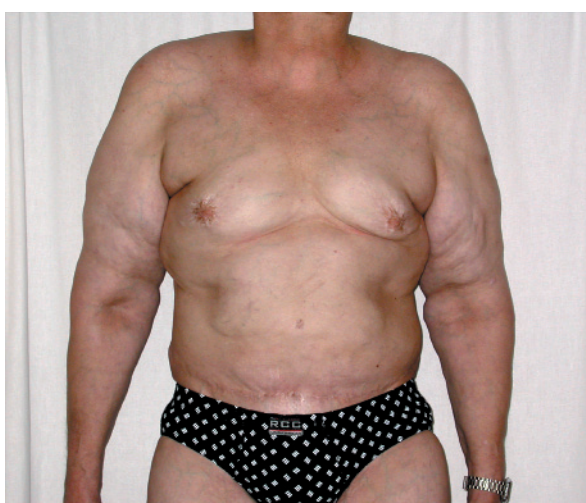
nym podwyższeniem HDL (101 mg%), wyniki pozostałych badań nie odbiegały od wartości prawidłowych.

Pacjent był 3-krotnie hospitalizowany w Klinice. Przeprowadzono zabiegi redukcyjne w zakresie brzucha, piersi, karku, wżgóрка łonowego oraz ramion. Wykonano kla-

syczną plastykę powłok brzucha poprzez wycięcie skóry i tkanki podskórnej (dermolipektomię) z cięcia łukowatego w podbrzuszu. Patologiczny przerost piersi zmniejszono poprzez jej redukcję z cięcia okołootoczkowego, zastosowano przy tym także liposukcję. Przerosły wżgórek



Ryc. 1. Stan przed wieloetapowym leczeniem chirurgicznym



Ryc. 2. Stan po wieloetapowym leczeniu chirurgicznym



łonowy wycięto cięciem poprzecznym. Tylne powierzchnie ramion poddano plastyce poprzez wycięcie skóry i tkanki podskórnej z cięć podłużnych, a uzupełniająco zastosowano odessanie tkanki tłuszczowej. W obrębie karku zastosowano wyłącznie liposukcję (ryc. 2.). W sumie wycięto i odessano ok. 5 kg tkanek. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany. W badaniu histologicznym usunięte guzy zbudowane były z niezmienionej tkanki tłuszczowej i nie posiadały torebek łącznotkankowych.

W wyniku zabiegów chirurgicznych wygląd pacjenta oraz stopień jego sprawności fizycznej uległy poprawie. Wyniki przeprowadzonego leczenia operacyjnego w ocenie pacjenta i lekarzy uznano za korzystne.

## **Omówienie prezentowanego przypadku i dyskusja**

Obszary nadmiernego odkładania patologicznej tkanki tłuszczowej w łagodnej symetrycznej tłuszczakowatości mogą dotyczyć karku, okolicy podżuchwowej, górnej części pleców, barków, ramion, brzucha, okolic pachowych, pachwinowych i ud. Twarz i dystalne części kończyn są zwykle niezmienione [4].

Zależnie od przeważającej lokalizacji wg Donhouse-ra można wyróżnić: typ I o lokalizacji szyjnej (szyja w chorobie Madelunga), typ II o lokalizacji w obrębie obręczy barkowej (wygląd pseudoatletyczny), oraz typ III o lokalizacji biodrowo-brzuszej (ginekoidalny) [5].

Rozrosty tkanki tłuszczowej mogą przyjmować postać guzów wyraźnie odgraniczających się od otoczenia lub też mogą być rozlane i miękkie, przechodząc płynnie w obręb sąsiadującej tkanki tłuszczowej, która może znajdować się w stanie zaniku. Skóra nad guzami jest zwykle niezmienniona, choć czasem występują rumień i teleangiektazje.

Różnice te uwzględnia dwustopniowy podział Enziego, w którym rozróżnia się typ I, w którym wolno rozwijające się guzy są dość dobrze odgraniczone od otaczającej zdrowej tkanki podskórnej; charakterystyczna jest przy tym lokalizacja zmian w górnej części tułowia i obręczy barkowej, oraz typ II, w którym miękkie masy patologicznie zmienionego tłuszczu naciekają bez wyraźnej granicy okoliczne tkanki, co najczęściej występuje w obrębie klatki piersiowej, brzucha i bioder [6].

Opisywano także występowanie symetrycznej łagodnej tłuszczakowatości w innych, rzadszych lokalizacjach, np. na palcach rąk [7], wewnątrz klatki piersiowej (śródpiersie, jama opłucnowa) – przez ciągłość z obszaru obręczy barkowej [7], w obrębie języka [8], wyłącznie na brzuchu [9] oraz na stopach.

Zespół Launois-Bensaude'a różnicować można z chorobą Dercuma (*lipomatosi dolorosa*), mnogimi tłuszczakami, chorobą Cushinga oraz postacią pseudo-mięśniową dystrofii mięśniowej.

W badaniu histologicznym stwierdza się obraz prawidłowej tkanki tłuszczowej, bez obecności torebek włóknistych. Według niektórych badaczy adipocyty są jednak nieco mniejsze w stosunku do zdrowych [4].

W przebiegu choroby można wyróżnić zwykle fazę początkową, trwającą kilka lat, w której dochodzi do szybkiego rozwoju zmian, i fazę późną, w której utrzymuje się względna stabilizacja objawów. Najbardziej zaawansowanym postaciom choroby mogą towarzyszyć utrudnienia w poruszaniu oraz ruchomości kończyn, czasem stwierdza się przeczulicę. Dużym problemem dla pacjentów jest też dobór odzieży pozwalającej na zamaskowanie zniekształceń ciała.

Przerosty tkanki tłuszczowej nie wykazują tendencji do ustępowania [10]. Najczęstszą motywacją podjęcia leczenia jest chęć zmniejszenia deformacji ciała, utrudniających funkcjonowanie chorych, szczególnie ich życie rodzinne i zawodowe. Leczenie jest bezwzględnie konieczne w przypadkach zaburzeń drożności układu oddechowego, np. ucisku krtani, śródpiersia czy płuc [7].

## **Etiologia**

W wywiadzie bardzo często stwierdza się alkoholizm (60–90%).

Metabolicznym podłożem zmian jest prawdopodobnie lokalne osłabienie lipolizy (rozkładu tkanki tłuszczowej), procesu stymulowanego głównie przez adrenalinę i noradrenalinę na poziomie receptorów beta rozmieszczonych w tkance tłuszczowej.

Niektóre badania wykazały zaburzenia funkcji mitochondriów adipocytów. Stawiano też hipotezy o przyczynowym znaczeniu zaburzeń unerwienia sympatycznego w obrębie komórek tzw. tkanki tłuszczowej brunatnej, fizjologicznie rozmieszczonego w śródpier-siu, górnej części grzbietu i zaotrzewnowo [9]. U niektórych chorych wykazano współistnienie raka, głównie górnych dróg oddechowych. Opisywano rzadkie przypadki rodzinnego występowania schorzenia o dziedziczeniu autosomalnym dominującym [4].

U chorych z zespołem Launois-Bensaude'a często występują liczne zaburzenia metaboliczne, przy czym trudno stwierdzić czy mają one charakter pierwotny (przyczynowy), czy wtórny. Mogą wystąpić zaburzenia metabolizmu glukozy, jak zwiększona nietolerancja glukozy, obwodowa insulinooporność [7], czasem cukrzyca [4]. Często można stwierdzić hiperlipidemię typu IV lub V [4], hiperurykemię, podwyższenie poziomu enzymów wątrobowych, kwasicę nerkową (*renal tubular acidosis*), chociaż zmian tych nie stwierdza się zawsze i mogą być one wynikiem poalkoholowego uszkodzenia wątroby [4, 7]. Opisywano towarzyszące polineuropatie nerwów czuciowych i ruchowych, częstsze w starszym

wieku i dotyczące najczęściej kończyn dolnych [4, 7, 11]. Polineuropatie te nie są zależne od nadużywania alkoholu. Zaburzenia funkcjonowania układu autonomicznego mogą manifestować się lokalną nadpotliwością, tachykardią, impotencją [4]. Często można stwierdzić zaburzenia endokrynne (podwyższony poziom estradiolu), nadciśnienie tętnicze, żylaki oraz zapalenie zakrzepowo-zatorowe żył podudzi.

## Leczenie

Chorym z zespołem Launois-Bensaude'a zaleca się odstawienie alkoholu, zmniejszenie masy ciała oraz leczenie towarzyszących zaburzeń metabolicznych, mimo że czynniki te wydają się nie mieć wpływu na zmniejszenie masy patologicznej tkanki tłuszczowej [4, 10].

Opisano korzystne efekty leczenia doustnym salbutamolem (agonistą beta-adrenergicznym). Podczas stosowania tego leku dochodzi do zahamowania postępu choroby, jednak po jego odstawieniu występuje nawrót [12]. Terapia ta może być brana pod uwagę jako leczenie uzupełniające po zabiegach chirurgicznych [4].

Według większości autorów podstawą leczenia jest paliatywne leczenie chirurgiczne, zmierzające do poprawy istniejących zaburzeń kosmetycznych i funkcjonalnych [4, 10]. Leczenie chirurgiczne bywa trudne i nie pozbawione powikłań, co wynika z dużej objętości i masy guzów, ich dużej spoistości, nadmiernego patologicznego ukrwienia oraz braku torebki łącznotkankowej, mogącej służyć jako wskaźnik ich granic [6].

W leczeniu chirurgicznym stosowane są klasyczne zabiegi resekcyjne skóry i tkanki podskórnej (dermolipektomie) oraz odsysanie tkanki tłuszczowej (liposukcja). Autorzy uwzględniają poszczególne formy i obszary przrostów tłuszczowych, stanowiących wskazania dla każdego z tych sposobów leczenia chirurgicznego [6, 7, 13].

Zaleca się szerokie przednie cięcia poprzeczne, na szyi, a na karku – poprzeczne tylne lub w kształcie litery Y. Na twarzy stosowane jest cięcie podobne jak w operacji plastycznej *face lifting*; w obrębie piersi różnorodne techniki mastektomii, zaś w lokalizacjach brzusznych klasyczne techniki dermolipektomii, znane z zabiegów plastyki powłok brzucha. Ze względu na duże ryzyko krwaka konieczne jest stosowanie drenażu podciśnieniowego [6]. W niektórych lokalizacjach liposukcja może być w ryzykowna (np. na przedniej powierzchni szyi) oraz niewystarczająco radykalna (np. z powodu znacznej spoistości zmian). Metoda ta jest natomiast wskazana w obrębie barków, ramion, piersi, brzucha, potylicy i karku.

Możliwe są następujące powikłania leczenia operacyjnego: krwaki, obrzęki, wysięki limfatyczne, bóle, zbliznowacenia oraz ponowny rozrost patologicznej tkanki tłuszczowej [6].

## Wnioski

1. Przeprowadzone leczenie operacyjne przyczyniło się do zmniejszenia deformacji ciała, zwiększenia sprawności fizycznej i pozwoliło na poprawę jakości życia pacjenta.
2. Konieczna jest dalsza obserwacja chorego, aby określić odległe wyniki leczenia.

## Piśmiennictwo

1. Findlay GH, Duvenage M: Acquired symmetrical lipomatosis of the hands – a distal form of the Madelung-Launois-Bensaude syndrome. *Clinical and Experimental Dermatology* 1989; 14: 58-9.
2. Selvaag E, Schneider M, Wereide K, et al.: Benign symmetric lipomatosis Launois-Bensaude successfully treated with extensive plastic surgery. *Dermatol Surg* 1998; 24: 379-80.
3. Paredes BE, Braathen LR, Brand CU: Benign symmetrical lipomatosis – one cutaneous manifestation of alcoholism. *Dermatology* 1999; 198: 436-8.
4. Ross M, Goodman M: Multiple symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome). *Int J Dermatol* 1992; 31: 80-2.
5. Donhauser G, Vieluf D, Ruzicka T, et al.: Benigne symmetrische Lipomatose Launois-Bensaude Typ III und Bureau-Barriere-Syndrom. *Hautarzt* 1991; 42: 311-4.
6. Grolleau JL, Rouge D, Collin JF, et al.: Launois-Bensaude disease. Focus apropos of 16 cases. *Ann Chir Plast Aesthet* 1994; 38: 302-6.
7. Brackenbury ET, Morgan WE: Surgical management of Launois-Bensaude syndrome. *Thorax* 1997; 52: 834-5.
8. Ghislain PD, Garzitto A, Legout L, et al.: Lipomatose benigne symetrique de la langue et lipomatose de Launois-Bensaude. *Ann Dermatol Venereol* 1999; 126: 147-9.
9. Amon U, Yaguboglu R, Reinauer S, et al.: Abdominäre Variante einer benignen symmetrischen Lipomatose Launois-Bensaude. *Hautarzt* 1996; 46: 722-5.
10. Parmar SC, Blackburn C: Madelung's disease: an uncommon disorder of unknown aetiology? *Br J Oral Maxillofac Surg* 1996; 34: 467-70.
11. Anders HJ, Keller K: Benigne symmetrische Lipomatose Launois-Bensaude. *Medizinische Klinik* 1999; 94: 281.
12. Leung NW, Gaer J, Beggs D, et al.: Multiple symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome): effect of oral salbutamol. *Clin Endocrinol* 1987; 7: 601-6.
13. Darsonval V, Duly T, Munin O, et al.: Le traitement chirurgical de la maladie de Launois-Bensaude. Interet de la lipoaspiration. *Sem Hop Paris* 1990; 66: 2417-21.