

Rozsiana, łagodna, symetryczna tłuszczakowatość – opis przypadku pacjenta z chorobą Madelunga

Benign multiple symmetrical lipomatosis – a case report of patient with Madelung's disease

Anna Młodkowska, Tomasz Kopeć, Małgorzata Leszczyńska

Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Streszczenie

Rozsiana, łagodna, symetryczna tłuszczakowatość (choroba Madelunga, zespół Launois-Bensaude'a) jest rzadkim schorzeniem charakteryzującym się rozsianym, symetrycznym, nieotorebkowanym gromadzeniem tkanki tłuszczowej obejmującym szyję, tułów i kończyny górne. Etiologia tej choroby nie jest do końca poznana. Ze względu na postępujący charakter oraz lokalizację patologicznie nagromadzonej tkanki tłuszczowej choroba ta może sprawiać problemy nie tylko kosmetyczne, lecz także funkcjonalne, związane z zaburzeniami oddychania czy połykania. Opisujemy przypadek dotyczący 50-letniego mężczyzny z chorobą Madelunga, u którego postępujący rozrost tkanki tłuszczowej doprowadził do duszności i stanowił dla pacjenta problem natury estetycznej. Opisano diagnostykę i metody leczenia tego rzadkiego schorzenia.

Słowa kluczowe: choroba Madelunga, tłuszczakowatość, leczenie.

Abstract

Multiple benign symmetrical lipomatosis (Madelung's disease, Launois-Bensaude syndrome) is a rare disease with multiple symmetrical unencapsulated fatty accumulation diffusely involving the neck, shoulders and upper trunk. That abnormal deposits of adipose tissue has unknown ethiology. Due to its progressive behaviour and localization this disease has not only cosmetic but also functional consequences. We report a case of 50-year-old man with a Madelung's disease in whom progressive fatty tissue accumulation caused an inspiratory dyspnea and aesthetic deformities of neck, shoulders and upper extremities. The ethiopathogenesis, types, diagnostic and therapeutic aspects of this rare disease are discussed.

Key words: Madelung's disease, lipomatosis, treatment.

(*Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi* 2010; 2: 30–34)

Wstęp

Łagodna, mnoga tłuszczakowatość jest rzadko występującą chorobą o niewyjaśnionej etiologii, objawiającą się patologicznym gromadzeniem tkanki tłuszczowej w obrębie głowy, szyi, tułowia i ramion. Schorzenie to dotyka najczęściej mężczyzn w średnim wieku nadużywających alkoholu. Etiologia pozostaje

nieznana. Launois i Bensaude podejrzewali, iż nadmierny rozrost tkanki tłuszczowej okolicy szyi i karku uwarunkowany jest zmianami w układzie chłonnym szyi. Inni autorzy za punkt wyjścia choroby uważali brunatną tkankę tłuszczową i zaburzenia w odpowiedzi adipocytów na działanie katecholamin. Podnoszony jest również udział czynnika genetycznego.



Prezentujemy przypadek dotyczący mężczyzny z rozsianą, łagodną tłuszczakowatością szyi i górnej części tułowia. Opisujemy zastosowany sposób leczenia w odniesieniu do współczesnych metod postępowania na podstawie danych z piśmiennictwa.

Opis przypadku

Mężczyzna 50-letni został przyjęty do Kliniki Otolaryngologii w Poznaniu 24 października 2010 r.



Ryc. 1. Pacjent z łagodną, mnogą tłuszczakowatością



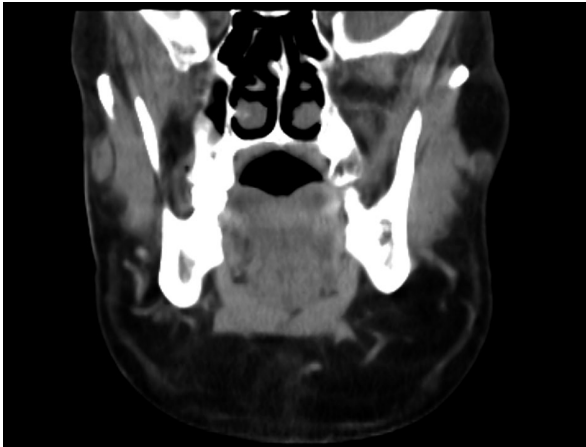
Ryc. 2. Pacjent z dużym tłuszczakiem na szyi w przebiegu choroby Madelunga

z powodu symetrycznego powiększenia obwodu szyi z uciskiem na krtani. Przy przyjęciu pacjent w stanie ogólnym dobrym, z miernie nasiloną dusznością. W wywiadzie ustalono, iż dolegliwości o charakterze symetrycznego powiększenia obwodu szyi pojawiły się u chorego przed 2 laty. Dodatkowo chory zgłosił występowanie zmian o podobnym charakterze na kończynach górnych i górnej części tułowia. W badaniu przedmiotowym stwierdzono obecność dużego, miękkiego, niebolesnego guza układającego się symetrycznie na przedniej powierzchni szyi od poziomu dolnego brzegu trzonu żuchwy aż do wcięcia mostka. Stwierdzono także palpacyjnie miękki guz w rzucie lewej ślinianki przyusznej oraz na przedniej powierzchni szyi, ku przodowi od puszki krtani i tchawicy aż do wcięcia mostka (ryc. 1., 2.). Poza tym u pacjenta zaobserwowano występowanie licznych rozsianych, miękkich zgrubień na całym tułowiu oraz na kończynach górnych (ryc. 3.). W badaniu laryngologicznym, w laryngoskopii pośredniej stwierdzono wpuklenie okrężne ścian gardła dolnego, które uniemożliwiało ocenę poziomu głośni. Zlecono blok badań laboratoryjnych oraz obrazowych. W badaniu metodą tomografii komputerowej stwierdzono w obrębie tkanki podskórnej szyi oraz we wszystkich przestrzeniach szyi obustronnie znacznie rozbudowaną tkankę tłuszczową wnikałą do krtani i powodującą jej asymetryczne pogrubienie, zniekształcenie oraz przewężenie. Zachyłek gruszkowaty po stronie prawej, fałdy przedsionka oraz fałdy głosowe znacznie pogrubiałe, zniekształcone. Przewężona i zniekształcona szpara głośni oraz okolica podgłośniowa. Tkanka tłuszczowa w obrębie krtani o wzmożonej densyjności, co sugerowało jej stan zapalny. Widoczne asymetryczne ustawienie chrząstki tarczowatej. Obustronnie w tkance tłuszczowej podżuchwowo obecne były pojedyncze powiększone węzły chłonne o średnicy do 11 mm (ryc. 4., 5.).



Ryc. 3. Pseudoatletyczna budowa ciała pacjenta z chorobą Madelunga





Ryc. 4. Tomografia komputerowa – patologicznie rozbudowana tkanka tłuszczowa szyi



Ryc. 5. Tomografia komputerowa – patologicznie nagromadzona tkanka tłuszczowa szyi wnikająca do światła krtani

Wykonano również rezonans magnetyczny szyi, w którym stwierdzono nieznaczną asymetrię fałdów głosowych – lewy nieco pogrubiał. Tkanka tłuszczowa okolicy podbródkowej i podżuchwowej oraz śródpiersia górnego była nadmiernie rozbudowana.

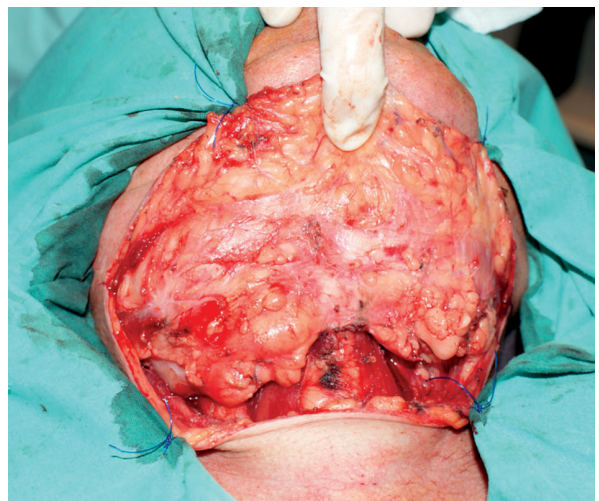
W badaniu ultrasonograficznym po obu stronach szyi stwierdzono leżący pod mięśniem szerokim szyi obszar o niskiej echogenności, niejednorodnej echosukturze, sprężysty, o zatartych granicach, rozciągający się do bocznie do kątów żuchwy, ku dołowi dochodzący do wysokości puszkii krtani. Izolowany obszar o podobnym charakterze znajdował się na powierzchni płata powierzchniowego lewej ślinianki przyusznej.

W badaniach laboratoryjnych z odchyłen stwierdzono wykładniki anemii megaloblastycznej, małopłytkowość, nietolerancję glukozy, podwyższone stężenie aminotransferaz, obniżone stężenie kreatyniny i trójgli-

cerydów. Chory z uwagi na narastającą duszność został zakwalifikowany do leczenia operacyjnego mającego na celu zredukowanie ilości tkanki tłuszczowej szyi i zabezpieczenie drożności dróg oddechowych. Zabieg wykonano 27 października 2010 r. w znieczuleniu ogólnym dotchawiczym. Z cięcia poziomego na szyi na wysokości kości gnykowej po wypreparowaniu tkanek miękkich stwierdzono obecność rozległego nieotorebkowanego tłuszczaka, którego główna masa obejmowała obszar pomiędzy kątami żuchwy od dolnego brzegu chrząstki tarczowatej ku dołowi, sięgając do górnego brzegu chrząstki tarczowatej (ryc. 6., 7.). Od głównej masy tłuszczaka patologicznie rozrośnięta tkanka tłuszczowa wnikała do przestrzeni powięziowych szyi ku tyłowi w stronę kręgosłupa, do boków i ku dołowi obustronnie wzdłuż bocznych brzegów puszkii krtani, schodząc niżej do śródpiersia. Tkanka tłuszczowa pokrywała również



Ryc. 6. Wypreparowany podczas zabiegu duży tłuszczak sięgający od trzonu żuchwy do górnego brzegu chrząstki tarczowatej

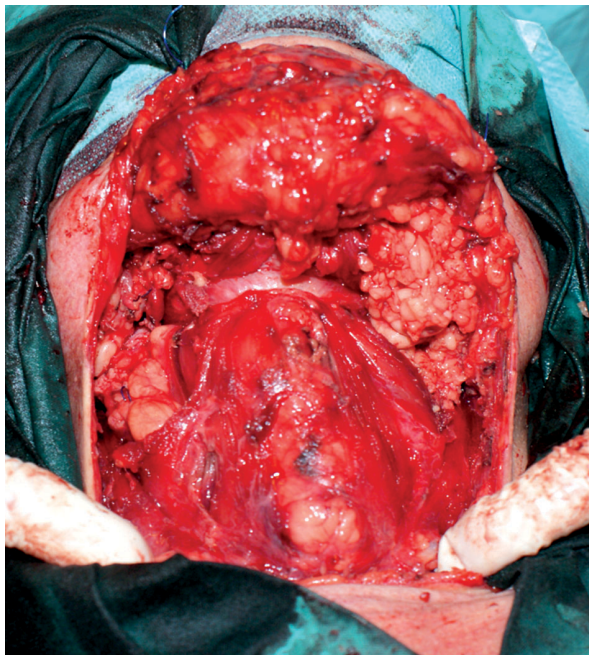


Ryc. 7. Duże masy tłuszczaka szyi penetrujące obszar przestrzeni powięziowych i naciekające mięśnie oraz ślinianki podżuchwowe



od przodu puszkę krtani i zajmowała okolicę przedtchawiczą. Usunięto główną masę tłuszczaka szyi poniżej trzonu żuchwy do wysokości puszki krtani oraz masy tkankowe leżące wzdłuż pęczków naczyniowych. Preparowanie utrudniał fakt, iż tkanka tłuszczowa penetrowała wszędzie struktury naczyniowe i powięziowe szyi, nie przybierając nigdzie formy ograniczonej, otorebkowanej (ryc. 8.). Po usunięciu głównych mas tłuszczaka wykonano z dodatkowego cięcia poziomego na szyi tracheotomię dolną, usuwając kolejne ogniska tkanki tłuszczowej z okolicy przedtchawiczej i przedkrtaniowej (ku przodowi od chrząstki pierścieniowatej). Całość usuniętej patologicznie rozrośniętej tkanki tłuszczowej przesłano do badania histopatologicznego. W materiale z okolicy podżuchwowej uzyskano rozpoznanie tłuszczaka naciekającego mięśnie szkieletowe. W przesłanym osobno do badania materiale tkanki tłuszczowej z okolicy przedtchawiczej i przedkrtaniowej stwierdzono obecność komórek z cechami atypii oraz nielicznych komórek przypominających lipoblasty, co odpowiada rozpoznaniu wg klasyfikacji WHO – *atypical lipomatous tumor*. Rozpoznanie jest złe rokowniczo, ponieważ wiąże się z dużym ryzykiem wznowy miejscowej.

Okres pooperacyjny był powikłany zakażeniem okolicy tracheotomii, które leczono celowanym antybiotykiem według antybiogramu. Od pierwszego dnia po zabiegu pacjent połykał prawidłowo i nie zgłaszał żadnych dolegliwości. W kolejnych dobach po zabiegu zmniejszono rozmiar zakładanej rurki tracheotomijnej. W 14. dobie po zabiegu mężczyzna został wypisany do domu w stanie ogólnym i miejscowym dobrym, z rurką



Ryc. 8. Stan po zredukowaniu operacyjnym mas tłuszczaka na szyi

tracheotomijną nr 5 umożliwiającą mówienie. Obecnie pozostaje pod kontrolą przyklinicznej poradni laryngologicznej.

Omówienie

Rozsiana symetryczna tłuszczakowatość nazywana jest w literaturze chorobą Madelunga lub zespołem Launois-Bensaude'a. Po raz pierwszy jednostka ta została opisana przez B.C. Brodiego w 1846 r. [1]. Kolejne doniesienie pochodzi z 1888 r., kiedy to Otto W. Madelung opisał 33 przypadki pacjentów z patologicznym gromadzeniem tkanki tłuszczowej [2]. Następnie w 1898 r. P.E. Launois i R. Bensaude opisali tę chorobę, opierając się na materiale własnym 65 pacjentów [3].

Schorzenie dotyczy głównie mężczyzn pomiędzy 30. a 60. rokiem życia, w 90% są to pacjenci z chorobą alkoholową w wywiadzie. W literaturze opisywane są głównie przypadki pacjentów z rejonu Morza Śródziemnego oraz z terenu Europy Środkowo-Wschodniej. Kilkanaście przypadków opisano w Azji [4]. Etiopogeneza choroby Madelunga jest nadal nieznaną. Formułowano różne hipotezy na ten temat: zaburzenia adrenergicznej stymulacji lipolizy, defekt budowy powierzchni błony komórkowej adipocytów oraz mutacja lub delecja mitochondrialnego DNA tkanki tłuszczowej i mięśniowej [5]. Alkohol uznawany jest natomiast za dodatkowy czynnik przyspieszający powstawanie tych zaburzeń [4–8]. Opisywany przez nas chory regularnie spożywał alkohol.

Obecnie wyróżnia się dwa typy choroby Madelunga. Typ I, tzw. kołnierz Madelunga, występujący u mężczyzn i charakteryzujący się odkładaniem patologicznej tkanki tłuszczowej w obrębie szyi, karku, ramion, tułowia i kończyn górnych. Typ II występuje również u kobiet i daje obraz prostej otyłości, czyli odkładania się tkanki tłuszczowej w obrębie ramion, bioder i brzucha [8].

Rozpoznanie choroby Madelunga opiera się na badaniu przedmiotowym oraz badaniach obrazowych, takich jak rezonans magnetyczny, tomografia komputerowa i ultrasonografia [9].

Patologiczne gromadzenie tkanki tłuszczowej ma charakter łagodny, przy czym lokalizacja mas tłuszczaka może powodować zaburzenia oddychania, trudności w połykaniu w przypadku umiejscowienia na szyi lub penetracji w kierunku krtani. Może też powodować neurodegenerację, rozprzestrzeniając się wzdłuż nerwów i powodując ich ucisk [6, 10, 11].

Opisywany pacjent miał duszność, ponieważ masy tłuszczaka obejmowały tkankę podskórną szyi oraz wnikały do światła gardła dolnego i krtani, powodując zarówno ucisk na krtani od zewnątrz, jak i obturację światła krtani przez rozprzestrzeniającą się tłuszczak.



W literaturze leczeniem z wyboru w takich przypadkach jest przede wszystkim zapewnienie drożności dróg oddechowych, czyli wykonanie tracheotomii [12, 13]. Usuwanie mas patologicznie nagromadzonej tkanki tłuszczowej stanowi jedynie element chirurgii estetycznej, ponieważ w przypadku choroby Madelunga trudno mówić o radykalności zabiegu chirurgicznego – mimo stosowanego leczenia nawroty choroby są powszechne [6, 8, 14–19]. Zarówno liposukcja, jak i lipektomia uznawane są w wielu przypadkach za leczenie paliatywne, zmniejszające jedynie masę tłuszczaka i dające efekt kosmetyczny, a nie leczniczy [4, 6, 10, 18].

Otwarta chirurgia uznawana jest za lepszą metodę, gdyż daje większą możliwość całkowitego usunięcia mas tłuszczaka i jest bezpieczniejsza ze względu na dobry wgląd i ochronę dużych naczyń i nerwów przebiegających na szyi. Wiąże się jednak z większym ryzykiem powikłań, takich jak krwiak pooperacyjny, zakażenie, przetoka limfatyczna, pozostawienie blizny i oczywiście powikłania związane ze znieczuleniem ogólnym [18, 19].

Zdaniem niektórych autorów liposukcja jest preferowaną metodą leczenia, zwłaszcza pierwszorazowego, ze względu na łatwość wykonania i wyeliminowanie ryzyka powikłań związanych ze znieczuleniem ogólnym, ponieważ zabieg ten jest przeprowadzany w znieczuleniu miejscowym. Mniejsze jest też ryzyko zakażeń, obserwuje się nieporównanie mniejszy uraz powłok skórnych w porównaniu z tradycyjną lipektomią, a co za tym idzie – nie pozostają blizny. Wadą tej metody jest natomiast ryzyko uszkodzenia dużych naczyń i nerwów szyi [9, 14]. W przypadku ucisku na ważne życiowo struktury, jak gardło i krtań, który jest powodem duszności i dysfagii, autorzy jednoznacznie podają, że leczeniem z wyboru jest otwarta chirurgia [6, 10, 12, 16, 18, 19].

W leczeniu łagodnej mnogiej tłuszczakowatości stosuje się też mezoterapię ze śródkankowym podawaniem fosfatydylocholi, a efekty tej terapii wydają się bardzo obiecujące [17]. Na długofalowe efekty tego leczenia trzeba jeszcze poczekać, ponieważ metoda ta jest stosowana od niedawna.

Alkohol uważany jest za czynnik sprzyjający powstawaniu zaburzeń gromadzenia tkanki tłuszczowej, jednak niektórzy autorzy podają, że abstynencja alkoholowa nie cofa zmian już powstałych, może natomiast hamować powstawanie nowych [8]. Efekt zahamowania patologicznego gromadzenia tkanki tłuszczowej można również osiągnąć, stosując leki będące antagonistami receptorów β_2 , np. salbutamol [4, 6, 8, 20, 21]. Ośrodek autorów nie ma jednak żadnych doświadczeń w stosowaniu takiej terapii.

W wielu publikacjach opisywano występowanie w chorobie Madelunga hepatomegalii, hiperurykemii, polineuropatii, cukrzycy lub nietolerancji glukozy, hiper- lub dyslipidemii oraz anemii megaloblastycznej. Wiele z tych dodatkowych zaburzeń stwierdzono u opisywanego przez nas chorego.

Piśmiennictwo

1. Brodie BC. Clinical lectures on surgery delivered at St. George's Hospital. Philadelphia, Lea and Blanchard 1846; 201.
2. Madelung OW. Ueber den Felthals. Arch Klin Chir 1888; 37: 106.
3. Launois PE, Bensaude R. L'adnolipomatose symetrique. Bull Mem Soc Med Hosp Paris 1898; 1: 298.
4. John DG, Fung HK, van Hasselt CA, King WW. Multiple symmetrical lipomatosis in the neck. Eur Arch Otorhinolaryngol 1992; 249: 277-8.
5. Wu TP, Tsai JG, Chan P. Mitochondrial respiratory function in multiple symmetrical lipomatosis: report of two cases. J Formos Med Ass 1994; 93: 513.
6. Milislajevic D, Zivic M, Radovanovic Z, Stankovic P. Severe dyspnea as atypical presenting symptom of Madelung's disease. Hippokratia 2010; 14: 133-5.
7. Morinaka S, Sato T, Miyoshi H, Iwashita K. A case of multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease). Auris Nasus Larynx 1999; 26: 349-53.
8. Knöbber D, Feidt H, Hornberger W. Madelung's lipomatosis of the neck-expression of an alcohol induced endocrine disorder? HNO 1986; 34: 474-6.
9. Meng K, Lee CH, Saremi F. Metabolic syndrome and ectopic fat deposition: what CT and MR provide? Acad Radiol 2010; 17: 1302-12.
10. Gonzales-Garcia R, Rodriguez-Campo FJ, Sastre-Perez J, Munoz-Guerra MF. Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease): case report and current management. Aesth Plast Surg 2004; 28: 108-12.
11. Parmar C, Blackburn C. Madelung's disease: an uncommon disorder of unknown aetiology? Br J Oral Maxillofac Surg 1996; 34: 467-70.
12. Moretti JA, Miller D. Laryngeal involvement in benign symmetric lipomatosis. Arch Otolaryngol 1973; 97: 495-6.
13. Durr ML, Agrawal N, Saunders JR, Ha PK. Laryngeal lipoma associated with diffuse lipomatosis: case report and literature review. Ear Nose Throat J 2010; 89: 34-7.
14. Sokolov M, Mendes D, Dophir D. Madelung's disease. Isr Med Assoc J 2010; 12: 253-4.
15. Verna G, Kefalas N, Boriani F, et al. Launois-Bensaude syndrome: an unusual localization of obesity disease. Obes Surg 2008; 18: 1313-7.
16. Faga A, Valdatta A, Thione A, Buoro M. Ultrasound Assisted liposuction for palliative treatment of Madelung's disease: a case report. Aesth Plast Surg 2001; 25: 181-3.
17. Hasegawa T, Matsukura T. Mesotherapy for benign symmetric lipomatosis. Aesth Plast Surg 2010; 34: 153-6.
18. Abenardi FM, Corelli R, D'Erme G. Madelung's disease: which surgical treatment? Br J Plast Surg 2001; 46: 43-5.
19. Verhelle NA, Nizet JL, Van den Hof B, et al. Liposuction in benign symmetric lipomatosis: sense or senseless? Aesth Plast Surg 2003; 27: 319-21.
20. Wiszniewski A, Meissner AJ, Huszcza S, et al. Liczna symetryczna tłuszczakowatość (choroba Madelunga) – opis przypadku i przegląd piśmiennictwa. Chirurgia Polska 2004; 6: 113-22.
21. Leung N, Gaer J, Beggs D. Multiple symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude's syndrome). Clin Endocrinol 1987; 27: 601-6.

Adres do korespondencji:

lek. med. Anna Młodkowska
Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej
Uniwersytet Medyczny w Poznaniu
ul. Przybyszewskiego 49, 60-355 Poznań
tel. +48 61 869 13 87, faks +48 61 869 16 90
e-mail: ania.mlodkowska@wp.pl

