



PRACA KAZUISTYCZNA / CASUISTIC PAPER

Magdalena Gibała^{1(A,B,F,G)}, Grzegorz Janowski^{3(B,F,G)}, Grażyna Cisowska^{1(B,F)}, Anna Juza^{1(B,F)},
Mariusz Książek^{4(D)}, Krzysztof Gutkowski^{1,2 (A,D,F)}

Łagodna symetryczna tłuszczakowatość typu II u 52-letniej pacjentki – opis przypadku i przegląd piśmiennictwa

Benign symmetrical lipomatosis type II in 52-year-old patient – a case report and review of literature

¹ Klinika Gastroenterologii i Hepatologii z Pododdziałem Chorób Wewnętrznych Klinicznego Szpitala Wojewódzkiego Nr 1 w Rzeszowie

² Instytut Fizjoterapii Wydziału Medycznego Uniwersytetu Rzeszowskiego

³ Politechnika Rzeszowska

⁴ Zakład Patomorfologii Wojewódzkiego Szpitala Specjalistycznego w Rzeszowie

STRESZCZENIE

Łagodna symetryczna tłuszczakowatość (*benign symmetrical lipomatosis - BSL*), zwana także chorobą Madelunga lub zespołem Launoisa-Bensauda jest rzadkim schorzeniem o niejasnej etiologii charakteryzującym się symetrycznym, postępującym przyrostem tkanki tłuszczowej. Choroba częściej dotyka mężczyzn w przedziale wiekowym 30–60 lat zamieszkujących tereny basenu Morza Śródziemnego i Europy Wschodniej. W około 90% przypadków stwierdza się zależność pomiędzy nadużywaniem alkoholu a pojawieniem się objawów chorobowych. Nadwyżki tkanki tłuszczowej najczęściej gromadzą się w okolicy szyi, powodując duszność oraz zabu-

ABSTRACT

Benign Symmetrical Lipomatosis – BSL also called Madelung disease or Launois-Bensaude syndrome is a rare medical condition of unclear etiology which is characterized by symmetrical, progressive growth of adipose tissue. This disease mostly affects males between ages of 30 and 60 living in the Mediterranean region and eastern European countries. In about 90% of cases there is dependency between alcohol abuse and emergence of disease's symptoms. Excess of the adipose tissue is most often accumulated around the neck area causing dyspnea and swallowing disorders. More rarely the adipose tissue is excessively stored in other parts of

Adres do korespondencji / Mailing address: Krzysztof Gutkowski, Klinika Gastroenterologii i Hepatologii z Pododdziałem Chorób Wewnętrznych Klinicznego Szpitala Wojewódzkiego Nr 1 w Rzeszowie, ul. Szopena 2, 35-057 Rzeszów, Tel: 17-8666131, e-mail: kgutski@intetele.pl

Udział współautorów / Participation of co-authors: A – przygotowanie projektu badawczego/ preparation of a research project; B – zbieranie danych / collection of data; C – analiza statystyczna / statistical analysis; D – interpretacja danych / interpretation of data; E – przygotowanie manuskryptu / preparation of a manuscript; F – opracowanie piśmiennictwa / working out the literature; G – pozyskanie funduszy / obtaining funds

Artykuł otrzymano / recived: 24.04.2015 | Zaakceptowano do publikacji / accepted: 7.07.2015

Gibała M, Janowski G, Cisowska G, Juza A, Książek M, Gutkowski K. *Łagodna symetryczna tłuszczakowatość typu II u 52-letniej pacjentki – opis przypadku i przegląd piśmiennictwa*. Prz Med Uniw Rzesz Inst Leków 2015; 13 (3): 318–325. doi: 10.15584/przmed.2015.3.11

zenia polykania. Rzadziej tkanka tłuszczowa może gromadzić się w nadmiarze w innych obszarach ciała, z wyjątkiem dystalnych odcinków kończyn górnych i dolnych. Podstawę rozpoznania stanowi badanie fizykalne w korelacji z danymi z anamnezy. W diagnostyce pomocne są badania obrazowe i badanie histopatologiczne tkanki tłuszczowej pobranej z miejsc jej nadmiernego rozwoju. U chorych z BSL często współwystępuje marskość wątroby, zaburzenia gospodarki węglowodanowej, hiperlipidemia i hiperurykemia, uszkodzenia kanalików nerkowych oraz nieprawidłowości w morfologii krwi. Jedynym sposobem leczenia jest chirurgiczne usunięcie nadmiernie rozwiniętych mas tłuszczowych lub liposukcja. Przedstawiamy przypadek łagodnej symetrycznej tłuszczakowatości u 52-letniej pacjentki wraz z syntetycznym przeglądem piśmiennictwa.

Słowa kluczowe: łagodna symetryczna tłuszczakowatość, zespół Launois-Bensaude, choroba Madelunga

Wstęp

Łagodna symetryczna tłuszczakowatość (*benign symmetrical lipomatosis* – BSL), znana także jako choroba Madelunga lub zespół Launois-Bensaude, jest rzadką chorobą metaboliczną występującą najczęściej w rejonach basenu Morza Śródziemnego oraz krajach Europy Wschodniej [1]. Przyczyna schorzenia nie jest do końca poznana. BSL występuje najczęściej u mężczyzn pomiędzy 30–60 rokiem życia. Dane z piśmiennictwa wskazują, że w około 90% przypadków schorzenie dotyka osób nadużywających alkoholu [2, 3]. Istotę choroby stanowi symetryczne gromadzenie się nadmiernie rozwiniętej tkanki tłuszczowej w różnych okolicach ciała, z wyjątkiem dystalnych odcinków kończyn górnych i dolnych. U przeważającej większości chorych z BSL obserwuje się współistnienie zaburzeń metabolicznych, takich jak nietolerancja glukozy, cukrzyca, hiperlipidemia czy hiperurykemia [4]. Nie wykazano istnienia żadnego charakterystycznego wykładnika laboratoryjnego, który umożliwiłby rozpoznanie BSL, a podstawę sukcesu diagnostycznego stanowi dokładne zebranie wywiadu w połączeniu ze stwierdzanymi nieprawidłowościami w badaniu fizykalnym.

Przedstawiamy przypadek 52-letniej pacjentki z łagodną symetryczną tłuszczakowatością typu pseudoatletycznego, u której rozwój choroby poprzedziło przebiecie epizodu ostrej niewydolności wątroby.

Opis przypadku

Pacjentka lat 52 z rozpoznaną przed trzema laty marskością wątroby na podłożu toksycznym (etanol), została przyjęta do kliniki celem pogłębienia diagnostyki. W oparciu o dane z anamnezy i posiadaną dokumentację medyczną ustalono, iż w marcu 2011 roku chora była hospitalizowana w innym ośrodku z powodu zażółcenia powłok skórnych, osłabienia i stanów podgorączkowych, które wystąpiły nagle po spożyciu dużej ilości wysokoprocentowego alkoholu w połączeniu z paracetamolem.

the body except for distal parts of upper and lower limbs. The basis to diagnose the disease is physical examination in correlation with data from anamnesis. Imaging and histopathological examination of the adipose tissue taken from places of its excessive development are helpful in diagnosis. Patients affected by BSL also often suffer from liver cirrhosis, disorder of carbohydrate metabolism, hyperlipidaemia and hyperuricaemia, impairment of renal tubules and abnormalities in blood count. The only way of treatment is surgical excision of excessively developed adipose tissue or liposuction.

In this study a case of benign symmetrical lipomatosis in a 52-year-old female patient is presented together with synthetic literature review.

Key words: benign symmetrical lipomatosis, Launois-Bensaude syndrome, Madelung's disease

Introduction

Benign Symmetrical Lipomatosis – BSL also known as Madelung disease or Launois-Bensaude syndrome is a rare metabolic disease affecting people most often in the Mediterranean basin region and eastern European countries [1]. The cause of this dysfunction is not fully known. BSL occurs most often in males aged between 30 and 60. Data from medical literature show that in about 90% of cases the disease affects people who abuse alcohol [2, 3]. The disease is characterized by symmetrical accumulation of excessively developed adipose tissue in different parts of the body with exception of distal parts of upper and lower limbs. Vast majority of patients suffering from BSL demonstrate also metabolic disorders such as glucose intolerance, diabetes, hyperlipidaemia or hyperuricaemia [4]. There are no specific laboratory parameters that would allow diagnosing BSL and so the basis of diagnostic success is a thorough medical interview in conjunction with diagnosed abnormalities in physical examination.

A case of a 52-year-old female with benign symmetrical lipomatosis of pseudo-athletic type is presented in this study. The development of disease was preceded by an episode of acute hepatic failure.

Case

A female patient of 52 years with liver cirrhosis of toxic basis (ethanol) diagnosed three years ago was admitted to the Clinic with the aim to enhance the diagnosis. Anamnesis data and medical documentation showed that on March 2011 the patient was hospitalized in a different medical center due to yellowing of the skin, weakening and subfebrile body temperature. These conditions occurred suddenly after consuming large amount of strong alcohol together with paracetamol. The patient attempted suicide due to personal issues. Before the aforementioned incident the patient consumed strong alcoholic beverages occasion-

Pacjentka podjęła próbę suicydalną z powodu problemów natury osobistej. Przed ww. zdarzeniem spożywała alkohol wysokoprocentowy okazjonalnie, 1-2 razy w miesiącu. W wykonanych wówczas badaniach biochemicznych stwierdzono wysokie stężenie bilirubiny, zwiększoną aktywność aminotransferazy asparaginianowej i alaninowej oraz enzymów cholestatycznych. Wskaźnik INR był nieznacznie wydłużony, stężenie amoniaku podwyższone, a stężenie albumin obniżone. W badaniu morfotycznym krwi stwierdzono cechy niedokrwistości makrocytarnej oraz prawidłową liczbą płytek krwi. Stężenia immunoglobulin poza nieznacznie podwyższonym IgA, pozostawały prawidłowe. Wykładniki gospodarki żelazem i miedzią nie przekraczały zakresów wartości referencyjnych. Nie stwierdzono obecności przeciwciał przeciwjądrowych (ANA), przeciw mięśniówce gładkiej (ASMA), przeciw mitochondrialnych (AMA) i przeciwko cytoplazmie neutrofilów (pANCA i cANCA). Wykluczono infekcję wirusami zapalenia wątroby typu B i C. W badaniu ultrasonograficznym jamy brzusznej uwidoczniono powiększoną, hyperechogeniczną wątrobę. Echogeniczność i wielkość śledziony była prawidłowa. W leczeniu zastosowano ornitynę, kwas ursodeoksycholowy, karwedilol i prednizon w stopniowo redukowanej dawce, uzyskując znaczącą regresję biochemicznych wykładników uszkodzenia wątroby. Po upływie 2 miesięcy pacjentka była ponownie hospitalizowana z powodu wodobrzusza i objawów encefalopatii wątrobowej. W badaniach biochemicznych stwierdzono wówczas umiarkowany wzrost aktywności aminotransferaz, podwyższone stężenie amoniaku, obniżone stężenie albumin, a wartość wskaźnika protrombinowego była porównywalna z wartością odnotowaną podczas poprzedniej hospitalizacji. Stężenie bilirubiny nie uległo istotnym zmianom, a aktywność gamma-glutamylotranspeptydazy uległa znacznemu obniżeniu. Do leczenia włączono diuretyk pętlowy w skojarzeniu ze spironolaktonem i laktulozą, uzyskując stopniową regresję wodobrzusza. Ponadto z powodu epizodu migotania przedsionków farmakoterapię uzupełniono o sotalol, a z powodu hipercholesterolemii o statynę. Przez okres kolejnych trzech lat pacjentka zachowywała całkowitą abstynencję. Nie obserwowano wodobrzusza, natomiast pojawiał się systematyczny, znaczny przyrost tkanki tłuszczowej w okolicy ramion i ud, pogarszający sprawność ruchową i wpływający niekorzystnie na stan psychiczny. W ciągu 3 lat odnotowano wzrost masy ciała o 30 kg.

Przy przyjęciu do Kliniki, w badaniu przedmiotowym stwierdzono bardzo duże, symetryczne nagromadzenie tkanki tłuszczowej w obrębie ramion i ud, sprawiające wrażenie rozległych, miękkich zmian guzowatych [Ryc. 1, 2]. Podobne, nadmierne nagromadzenie tkanki tłuszczowej zaobserwowano w obrębie pośladków, klatki piersiowej i brzucha, co nadawało sylwetce wygląd pseudoatletyczny. Wygląd przedramion, podudzi i twarzy był prawidłowy. Chora ważyła 107 kg i mierzyła 164 cm wzro-

ally – once or twice a month. Biochemical exams done at that time showed high bilirubin concentration, increased activity of aspartate and alanine (amino/)transaminase and cholestatic enzymes. The INR indicator was slightly higher, ammonia concentration increased and albumin concentration decreased. Morphotic blood examination demonstrated signs of macrocytic anaemia and correct number of platelets. Concentration/level of immunoglobulins stayed in norm except for slightly heightened IgA. Indicators of iron and copper did not go beyond reference range. There were neither anti-nuclear antibodies (ANA), anti-smooth muscle antibodies (ASMA), antimitochondrial antibodies (AMA) nor anti-neutrophil cytoplasmic antibodies (pANCA and cANCA). Infection with hepatitis B and C viruses was excluded. Abdominal ultrasound exam showed enlarged steatosis. Echogenicity and size of the spleen were in norm. The treatment consisted of ornithine, ursodeoxycholic acid, carvedilol and prednisone in a gradually reduced dose which led to significant regression of biochemical indicators of the liver's damage. After two months the patient was again hospitalized because of ascites and symptoms of hepatic encephalopathy. Biochemical exam showed moderate increase of activity of aminotransferases, elevated ammonia concentration, lowered albumin concentration and the value of thromboplastin indicator was comparable with the value from the previous hospitalization. Bilirubin concentration did not change significantly and gamma-glutamyl transpeptidase activity has significantly lowered. Loop diuretic together with spironolactone and lactulose were included in the treatment which led to gradual regression of ascites. Moreover, because of atrial fibrillation episode sotalol was added to the pharmacological treatment and statin was added because of hypercholesterolemia. During the next three years the patient completely withdrew from drinking alcohol. Ascites did not occur, but there was systematic significant growth of adipose tissue in the area of arms and thighs which restricted mobility and had negative effect on mental condition. During the three years period body weight has increased by 30 kilograms.

Physical examination after admitting to the Clinic showed very big, symmetrical accumulation of adipose tissue around shoulders that looked like extensive, soft tuberous changes [Fig. 1, 2]. Similar excessive accumulation of adipose tissue could be seen around buttocks, chest and abdomen which made the body look pseudo-athletic. Forearms, crus and face looked normal. The patient weighed 107 kg with 164 cm height. Body mass index was 39,79 kg/m². Thigh diameter was 80 cm, distal part of crus 21 cm, arms diameter 55 cm, and forearms 22 cm. Ultrasound and MR exam of thighs showed significantly augmented thickness of subcutaneous tissue to 70mm without asymmetry on both sides. MR signal of the tissue was in norm. Thickness of the tissue estimated based on CT scan in the lower abdomen and hips area



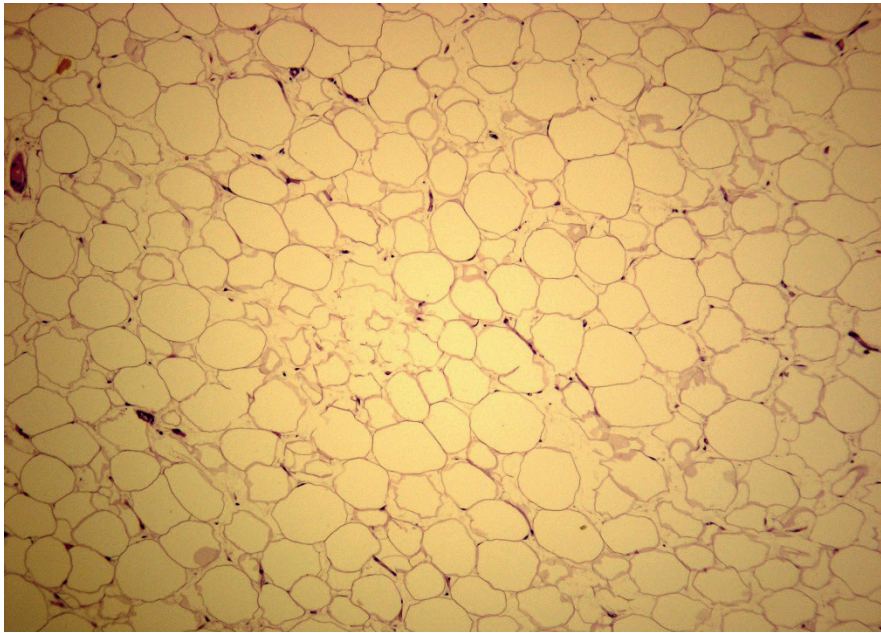
Ryc. 1. Patologiczne nagromadzenie tkanki tłuszczowej w obrębie ramion
Fig. 1. Pathological accumulation of adipose tissue in the shoulder



Ryc. 2. Patologiczne nagromadzenie tkanki tłuszczowej w obrębie ud
Fig. 2. Pathological accumulation of adipose tissue in the thighs

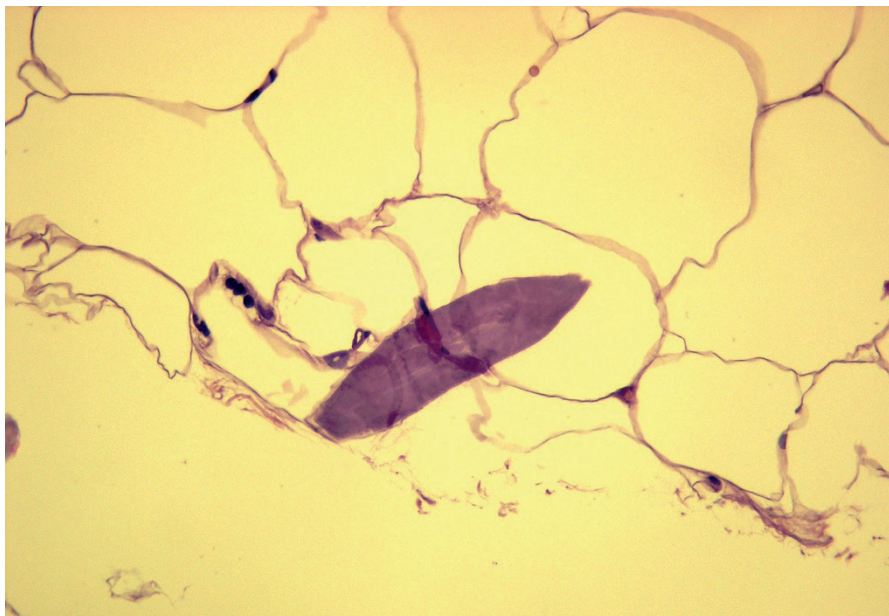
stu. Wskaźnik masy ciała wynosił $39,79 \text{ kg/m}^2$. Obwód ud wynosił 80 cm, dystalnej części podudzi 21 cm, obwód ramion 55 cm, a przedramion 22 cm. W badaniu USG i MR ud stwierdzono znacznie zwiększoną grubość podskórnej tkanki tłuszczowej do 70 mm, bez asymetrii po obu stronach. Sygnał MR tkanki był prawidłowy. Grubość tkanki oceniona w oparciu o badanie tomograficzne w okolicy podbrzusza i talerzy biodrowych wynosiła

was 67 mm and 100 mm respectively, and amount of visceral adipose tissue remained in norm. A sample of tissue from the left thigh area was taken for histopathological examination. This exam showed presence of mature adipose tissue without atypical characteristics, with areas of increased number of augmented adipocytes together with focal increased number of muscle type vessels and single small calcification [Fig. 3, 4]. Imaging examinations



Ryc. 3. Dojrzała tkanka tłuszczowa z dyskretnie powiększonymi adipocytami (x20)

Fig. 3. Mature adipose tissue with slightly enlarged adipocytes (x20)



Ryc. 4. Dojrzała tkanka tłuszczowa z pojedynczym ogniskiem zwapnienia (x40)

Fig. 4. Mature adipose tissue with focus of calcification (x40)

odpowiednio 67 mm i 100 mm, natomiast ilość trzewnej tkanki tłuszczowej była prawidłowa. Z okolicy lewego uda pobrano wycinek tkanki do oceny histopatologicznej. W badaniu stwierdzono obecność dojrzałej tkanki tłuszczowej bez cech atypii, z obszarami zwiększonej liczby powiększonych adipocytów z towarzyszącym ogniskowym wzrostem ilości naczyń typu mięśniowego oraz pojedyncze drobne zwapnienia [Ryc. 3, 4]. Wykonane badania obrazowe nie uwidocznily nieprawidłowości w mięszu wątroby, a badanie gastroskopowe wykluczyło obecność cech nadciśnienia wrotnego w górnym odcinku przewodu pokarmowego.

did not show abnormalities in liver parenchyma, and gastroscopic examination excluded presence of characteristics of regressive hypertension in upper part of gastrointestinal tract.

Laboratory tests showed increased activity of gamma-glutamyl transpeptidase – 217 U/l and minor increased level of alpha-fetoprotein – 17, 2 ng/ml [n: <7] and type A immunoglobulin – 5,42 g/l. Morphological blood exam was in norm except for increased erythrocytes volume – up to 98,4 fl.

Results of other exams like level of glucose, cholesterol, triglycerides, THS and cortisol remained in norm.

W badaniach laboratoryjnych stwierdzono podwyższoną aktywność gamma- glutamylotranspeptydazy – 217 U/l oraz nieznaczny wzrost stężenia alfafetoproteiny – 17, 2 ng/ml [n: <7] i immunoglobulin klasy A – 5,42 g/l. W badaniu morfotycznym krwi, poza zwiększoną objętością erytrocyta do 98,4 fl, nie stwierdzono nieprawidłowości.

Wyniki pozostałych badań, w tym stężenie glukozy, cholesterolu, trójglicerydów, TSH i kortyzolu mieściły się w zakresach wartości referencyjnych.

Omówienie

Całość obrazu klinicznego w korelacji z danymi z anamnezy i wynikami badań dodatkowych nie dała podstaw do pewnego rozpoznania przebudowy marskiej wątroby u prezentowanej chorej. Od czasu przebycia epizodu ostrej niewydolności wątroby, spowodowanego toksycznym wpływem alkoholu w połączeniu z paracetamolem rozpoczęło się patologiczne gromadzenie mas tłuszczowych w obrębie obręczy barkowej, ramion, ud i pośladków. W oparciu o obraz kliniczny, wyniki badań obrazowych i uzyskany wynik badania histopatologicznego nadmiernie gromadzonej tkanki podskórnej, rozpoznano łagodną symetryczną tłuszczakowatość typu 2.

Łagodna symetryczna tłuszczakowatość po raz pierwszy została opisana w 1846 roku przez Brodiego [5]. W 1888 roku Madelung opublikował kilka opisów przypadków chorych, u których nadmiar tkanki tłuszczowej był zlokalizowany w okolicy szyi [6]. Dziesięć lat później, tj. w roku 1898 Launois i Bensaude dokonali opisów kilku kolejnych przypadków chorych z BSL [7]. Szacuje się, że do chwili obecnej, opublikowano w literaturze fachowej łącznie około 300 przypadków chorych z BSL [8, 9]. Schorzenie rozpoczyna się zwykle w przedziale wieku 30–60 lat. Dane epidemiologiczne dowodzą, że BSL występuje 15-krotnie częściej u mężczyzn niż u kobiet [10], a w 90% przypadków stwierdza się ewidentny związek jej występowania z nadużywaniem alkoholu. Pomimo tego faktu, etiologia choroby pozostaje nieznana. Jedną z hipotez zakłada, że powstające przyrosty tkanki tłuszczowej są związane z wadą adrenergicznej stymulacji lipolizy, zmniejszoną aktywnością cytochromu C i licznymi mutacjami w mitochondrialnym DNA oraz translokacjami w chromosomach 12 i 3 [11, 12, 13].

Przebieg choroby charakteryzuje się symetrycznym, nadmiernym gromadzeniem tkanki tłuszczowej. Wyróżnia się 3 typy łagodnej symetrycznej tłuszczakowatości [10]. Typ I zwany chorobą Madelunga charakteryzuje się gromadzeniem nieprawidłowej tkanki tłuszczowej w okolicy szyi [14, 15]. Typ II zwany pseudoatletycznym manifestuje się odkładaniem tłuszczu w tkance podskórnej ramion oraz ud [16]. Typ III określane mianem gynooidalnego charakteryzuje odkładanie tkanki tłuszczowej w okolicy obręczy miednicznej oraz ud. Choroba może dotyczyć różnych części ciała, z wyjątkiem dystalnych odcinków kończyn górnych oraz kończyn dolnych. Nadmiernemu odkładaniu

Discussion

The clinical image combined with data from anamnesis and results from additional examinations did not give basis to definite diagnosis of alteration of liver cirrhosis with the given patient. Since the episode of acute liver failure caused by toxic influence of alcohol combined with paracetamol there has begun pathological accumulation of adipose tissue around the shoulder girdle, arms, thighs and gluteal area. A benign symmetrical lipomatosis type 2 was diagnosed based on the clinical image, results of imaging examination and histopathological examinations of the excessively accumulated subcutaneous tissue.

Benign symmetrical lipomatosis was first described in by Brodie [5]. In 1888 Madelung published a few cases of patients who had the excess of adipose tissue located in the neck area [6]. Ten years later in 1898 Launois and Bensaude described a few other cases of patients with BSL [7]. It is estimated that until now around 300 cases of patients with BSL have been published in medical literature [8, 9]. This medical condition usually affects 30–60 years-old people. Epidemiological data show that BSL affects 15 times more males than females [10], and in 90% of cases correspondence between its occurrence and alcohol abuse is evident. Despite this fact, etiology of the disease is unknown. One of the hypotheses assumes that accumulation of adipose tissue is related to adrenergic stimulation of lipolysis, lower activity of C cytochrome, several mutations in mitochondrial DNA and translocations of chromosomes 12 and 3 [11, 12, 13].

Course of the disease is characterized by symmetrical, excessive accumulation of adipose tissue. There are 3 types of benign symmetrical lipomatosis [10]. Type I is called Madelung's disease and is characterized by accumulation of abnormal adipose tissue in the neck area [14, 15]. Type II known as pseudo-athletic occurs as accumulation of fat in subcutaneous tissue of arms and thighs [16]. Type III is described as gynoid and characterized by accumulation of adipose tissue around hip area and thighs. Disease may affect different parts of the body except for distal parts of upper and lower limbs. Excessive accumulation of adipose tissue is accompanied by several metabolic disorders. Liver cirrhosis often occurs at the same time due to the fact that most patients with BSL have abused alcohol. Other disorders include glucose intolerance and diabetes. These are due to generation of insulin resistance by excessively developed adipose tissue. Moreover, a significant percentage of patients show anaemia, hyperlipidaemia, hyperuricaemia, impairment of renal tubules and symptoms of polyneuropathy [16]. Occurrence of anaemia results from chronic abuse of alcohol, but the cause of neurological disorder is not fully known. Most of the researchers claim that the cause is not Madelung disease itself, but excessive alcohol consumption although there are described cases of polyneuropathy in people with BSL that did not abuse alcohol [17,18,19]. Patients with type

tkanki tłuszczowej towarzyszą liczne zaburzenia metaboliczne. Często współwystępuje marskość wątroby, co wynika z faktu, iż większość chorych z BSL nadużywa alkoholu. Do innych współwystępujących nieprawidłowości należy nietolerancja glukozy lub cukrzyca. Wynikają one z generowania insulinooporności przez nadmiernie rozwiniętą tkankę tłuszczową. Dodatkowo, u znacznego odsetka chorych obserwuje się niedokrwistość, hiperlipidemię, hiperurykemię, uszkodzenie kanalików nerkowych oraz objawy polineuropatii [16]. Występowanie niedokrwistości wynika z przewlekłego nadużywania alkoholu, natomiast przyczyna zaburzeń neurologicznych nie jest w pełni poznana. Większość badaczy uważa, że nie stanowi jej sama choroba Madelunga, lecz nadmierna konsumpcja alkoholu, jakkolwiek znane są opisy przypadków polineuropatii u osób cierpiących na łagodną symetryczną tłuszczakowatość, którzy nie nadużywali alkoholu [17, 18, 19]. Pacjenci z I typem choroby zwykle zgłaszają się do lekarza z powodu duszności lub zaburzeń oddychania związanych z uciskiem mas tłuszczowych na drogi oddechowe oraz przełyk [20]. W typie II oraz III gromadząca się patologiczna tkanka tłuszczowa utrudnia poruszanie się oraz wykonywanie podstawowych czynności życiowych.

Rozpoznanie opiera się na badaniu przedmiotowym oraz podmiotowym. W postawieniu właściwej diagnozy pomocne są badania obrazowe, takie jak: USG, TK, MR, które umożliwiają uwidocznienie nadmiernych mas tłuszczowych zarówno w tkance podskórnej, jak i w narządach wewnętrznych. W badaniu histopatologicznym tkanki tłuszczowej zwraca uwagę duża liczba stosunkowo dobrze unaczynionych adipocytów [21]. Masy tłuszczowe nie są objęte torebką i mogą zawierać zwapnienia. W diagnostyce różnicowej należy wziąć pod uwagę otyłość prostą, otyłość posteroიდową, zespół Cushinga, genetycznie uwarunkowaną rodzinną mnogą tłuszczakowatość oraz mięsakotłuszczaka. Jedyną znaną formą leczenia BSL jest chirurgiczne usuwanie zmian lub liposukcja [22, 23]. Rozległość zabiegu zależy od zaawansowania choroby, zwłaszcza od stopnia naciekania naczyń i narządów wewnętrznych. Do metod wspomagających należy noszenie ubrań korygujących sylwetkę ciała. Z uwagi na możliwość ponownego, nadmiernego wzrostu tkanki tłuszczowej w miejscu jej usunięcia, zabieg operacyjny nie daje gwarancji definitywnego wyleczenia.

Wnioski

1. Łagodną symetryczną tłuszczakowatość należy podejrzewać u chorych w średnim wieku, nadużywających alkoholu z symetrycznym, szybko postępującym, nadmiernym rozrostem tkanki tłuszczowej.
2. Choroba może naśladować otyłość prostą, otyłość posteroიდową, zespół Cushinga, genetycznie uwarunkowaną mnogą tłuszczakowatość oraz mięsakotłuszczaka.
3. Przebieg choroby ma charakter postępujący i nie jest znana forma leczenia przyczynowego.

I disease usually go to the doctor because of dyspnea or breathing disorders connected to adipose mass pressing on the respiratory tract and gullet [20]. In type II and III accumulated pathological adipose tissue restricts movements and basic daily activities.

Diagnosis is based on physical examination and anamnesis. Imaging examinations like ultrasound, CT/CAT and MR that can show excessive adipose masses in the subcutaneous tissue and in internal organs are very helpful in making the right diagnosis. In histopathological exam of adipose tissue a big number of relatively well vascularized adipocytes is conspicuous [21]. Adipose mass is not enclosed by a membrane and can include calcifications. In differential diagnosis simple obesity, steroid induced obesity, Cushing syndrome, familial genetically determined multiple lipomatosis and liposarcoma need to be taken into account. The only known treatment of BSL is surgical excision or liposuction [22,23]. Extent of treatment depends on the disease advancement and especially on the level of infiltration of vessels and internal organs. Wearing clothes modelling the body is one of the supportive methods. Surgical treatment does not guarantee definite curing as the disease often relapses and excessive growth of adipose tissue may occur again in the place of its excision.

Conclusions

1. Benign symmetrical lipomatosis is mostly diagnosed in middle aged patients who abuse alcohol and have symmetrical, quickly progressing excessive adipose tissue growth.
2. The disease may seem similar to simple obesity, steroid induced obesity, Cushing syndrome, genetically determined multiple lipomatosis and liposarcoma.
3. The course of disease is progressive and causal treatment is not known.

Bibliografia / Bibliography

1. Enzi G. Multiple symmetrical lipomatosis: an updated clinical report. *Medicine* 1984;63: 56-64.
2. Kawakami T, Takeuchi S, Soma Y. Benign symmetric lipomatosis associated with atopic dermatitis and chronic alcohol abuse in a Japanese man. *Acta Derm Venereol* 2009;89: 440-441.
3. Filgueiras FM, Stolarczuk DA, Gripp AC, Succi ICB. Benign symmetrical lipomatosis and pellagra associated with alcoholism. *An Bras Dermatol* 2011;86: 1189-1192.
4. Morinaka S, Sato T, Miyoshi H, Iwashita K. A case of multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease). *Auris Nasus Larynx* 1999;26: 349-353.
5. Brodie BC. Clinical lectures on surgery delivered at St. George's Hospital. Lea and Blanchard, Philadelphia 1846;199-205.
6. Madelung OW. Ueber Den Fetthals. *Archiv Fuer Klinische Chirurgie* 1888;37: 106-130.
7. Launoise PE, Bensaude R. De l'adenolipomatose symétrique. *Bull et Mem Soc Méd Hop Paris* 1898;1: 298-318.
8. Enzi G, Busetto L, Ceschin E, Coin A, Digito M, Pigozzo S. Multiple symmetric lipomatosis: clinical aspects and outcome in a long-term longitudinal study. *Int J Obes Relat Metab Disord* 2002;26: 253-261.
9. Gomes da Silva R, Detoffol Bragança R, Ribeiro Costa C, Torres de Melo L, Weiss Telles R, Costa Silva L. Multiple symmetric lipomatosis. *J Cutan Med Surg* 2011;15: 230-235.
10. Ruzicka T, Vieluf D, Landthaler M, Braun-Falco O. Benign symmetric lipomatosis Launoise-Bensaude. Report of ten cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1987;17: 663-674.
11. Plummer C, Spring PJ, Marotta R i wsp. Multiple Symmetrical Lipomatosis - A mitochondrial disorder of brown fat. *Mitochondrion* 2013;13: 269-276.
12. Orasmo CR, Ocanha JP, Barraviera SRC, Miot HA. Do you know this syndrome? Madelung's disease. *An Bras Dermatol* 2014;89: 525-526.
13. Angelini C. Multiple Symmetric Lipomatosis. W: Angelini C. (red.). *Genetic Neuromuscular Disorders*. Wydawnictwo Springer, 2014; 251-254.
14. Landínez-Cepeda GA, Alarcos-Tamayo EV, Millás-Gómez T, Morais-Pérez D. Laryngeal Lipoma Associated With Madelung's Disease: A Case Report. *Acta Otorrinolaryngol* 2012;63: 311-313.
15. Ikumi-shibasaki I, Ikuo-Shibasaki H, Nakamoto TS, Bacchan FS, Raposo LS. Multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease). *Braz J Otorhinolaryngol* 2014;80:90-91.
16. Bergler-Czop B, Wcisło-Dziadecka D, Brzezińska-Wcisło L. Madelung's disease in a patient with chronic renal insufficiency: a case report and review of literature. *Postępowanie Dermatologiczne* 2014;31: 122-124.
17. Chan HF, Sun Y, Lin CH, Chen RC. Madelung's disease associated with polyneuropathy and symptomatic hypokalemia. *J Formos Med Assoc* 2013;112: 283-286.
18. Zhenxiao SUN, Huanjun LI. Case report of comorbid alcohol-induced psychotic disorder and Madelung's disease. *Shanghai Arch Psychiatry* 2014; 26: 160-164.
19. Zuber M, Pittasch D. Bening symmetric lipomatosis (Launoise-Bensaude syndrom)- a rare cause of muscular weakness. *Eur J Med Res* 2006; 11: 174-177.
20. Meningaud JP, Pitak-Arnopp P, Bertrand JC. Multiple Symmetric Lipomatosis: Case Report and Review of the Literature. *J Oral Maxillofac Surg* 2007;67: 1365.
21. Agostini T, Perello R, Bani D, Mori A, Quattrini LA, Russo GL. Histomorphometry of dystrophic fat in a patient suffering Madelung's disease. *Reconstructive & Aesthetic Surgery* 2014;67: 132-134.
22. Faga A, Valdatta LA, Thione A, Buoro M. Ultrasound Assisted Liposuction for the Palliative Treatment of Madelung's Disease: A Case Report. *Aesth Plast Surg* 2001;25: 181-183.
23. Bassetto F, Scarpa C, De Stefano F, Busetto L. Surgical treatment of multiple symmetric lipomatosis with ultrasound-assisted liposuction. *Ann Plast Surg* 2014;730: 559-562.