

*Semmelweis Egyetem ÁOK Bőr-, Nemikórani és Bőronkológiai Klinika
(igazgató: Horváth Attila dr. egyetemi tanár)¹ Országos Onkológiai Intézet
(igazgató: Kásler Miklós dr. egyetemi tanár)²*

Gégetumorhoz társuló paraneoplasias Launois-Bensaude szindróma melanoma malignumban szenvedő betegen

Launois-Bensaude syndrome associated with laryngeal carcinoma in a patient with malignant melanoma

GÓDOR ZSÓFIA DR.¹, OROSZ ZSOLT DR.², HOLLÓ PÉTER DR.¹,
KÁRPÁTI SAROLTA DR.¹, HORVÁTH ATTILA DR.¹

ÖSSZEFOGLALÁS

A szerzők egy 74 éves melanoma malignumban szenvedő férfibeteg esetét ismertetik. Anamnézisében gégekarcinoma szerepel, melynek progressziójával párhuzamosan észlelte a törzs felső részén és a vállöv tájékán multiplex szimmetrikus elhelyezkedésű lipomák kialakulását. A Launois-Bensaude szindróma pseudoatletikus típusának diagnózisa a jellegzetes klinikai képen alapult. Habár a betegnél második tumorként melanoma malignum is kialakult, a szimmetrikus lipomatosis háttérben nagy valószínűséggel a korábbi gégetumor húzódtott. Az eset kapcsán áttekintik a ritka paraneoplasias jelenség jellemzőit.

Kulcsszavak:

Launois-Bansaude szindróma - gége carcinoma - melanoma malignum

SUMMARY

Authors report the case of a 74-year-old patient. Parallel with his earlier diagnosed laryngeal carcinoma he developed multiplex symmetric lipomatosis in the upper part of the trunk. Diagnosis of the Launois-Bensaude syndrome was based on the typical clinical picture. Although the patient suffered from a malignant melanoma as second malignancy as well, his earlier laryngeal tumour might have been in the background of the symmetric lipomatosis. Authors also review the literature of this rare paraneoplastic syndrome.

Key words:

Launois-Bensaude syndrome - laryngeal carcinoma - malignant melanoma

A benignus szimmetrikus lipomatosis először 1846-ban figyelte meg Brodie, később 1888-ban Madelung írta le, majd 1898-ban Launois és Bensaude definiálta a betegség azon formáját, melyet esetünkben is tárgyalunk (7). A sporadikus megbetegedés ritkán családi halmozódást is mutat, leggyakrabban 30 és 60 éves kor között jelentkezik, férfiaknál lényegesen (15:1) gyakoribb (4).

A betegségnek több szinonimája létezik úgy, mint adenolipomatosis symmetrica, Launois-Bensaude syndroma és multiplex benignus szimmetrikus lipomatosis. Belgyógyászati megbetegedésekhez, de malignus tumorokhoz is társulhat.

Magyarországról Preisz és munkatársai Bureau-Barrière syndromához és egyidejűleg psoriasisához társult esetet ismertettek (6).

Esetbemutató

Anamnézis

A 74 éves férfi távolabbi anamnézisében jobb alsó végtagi mélyvén-

nás thrombosis, nodii haemorrhoidales miatti opus, pulmonális embólia, cardialis decompensatio szerepel.

2001-ben súlyos dysplasia miatt hangszalag laryngealis microchirurgiás műtét, majd két évvel később ugyanerről a területről carcinoma planocellulare műtéti eltávolítása és postoperatív irritációja történt. Már az első beavatkozást egy évvel megelőzően észlelte lassan növekvő, szubjektív panaszt nem okozó elváltozásait a törzs felső részén, felkarokon. 2002 során a hátról melanoma malignum (Clark IV, 4 mm vastag, nodularis típusú), majd egy évvel később cutan metasztázis műtéti eltávolítására is sor került. Észlelésünk óta eltelt időben axillaris nyirokcsomó áttét miatt blockdissectio és postoperatív sugárkezelés történt, azóta is rendszeresen kontrollálják.

Klinikai státusz

Intézetünkben az első észleléskor a törzs felső részén, a vállöv tájékán és a végtagok proximális felszínén, 6-10 cm kiterjedésű, puha, rugalmas tapintatú, subcutan terimék, melyek által a törzs felső része és a váll összességében tömegesebb a test többi részéhez viszonyítva (1., 2. ábra). A hát középső részén a gerinc feletti, illetve a bal lapocka alatt pp. gyógyult részben melanoma malignum, részben lipomatosis miatt történt sebészeti beavatkozások műtéti hegei, a lapocka alatti heg felső végénél kb. 7 mm-es tömött csomóval, valamint a jobb axillában kb. 6 cm-es tömött, környezetével összekapcsolódott konglomerátum volt tapintható.



1. ábra

Szimmetrikus zsírlerakódás a törzs felső részén



2. ábra

Szimmetrikus lipomatosis a scapulák felett

Megbeszélés

A rendellenességet először 1846-ban figyelte meg *Brodie*, később 1888-ban *Madelung* írta le a nyak diffúz lipomatosisát, mely napjainkban a Luinois-Bensaude szindróma I. típusának felel meg. 1898-ban *Launois* és *Bensaude* definiálta a betegséget, melyek közül a II. típus jellegzetessége a törzs és a végtagok proximális részein kialakuló kifejezett zsírlerakódás, mely a betegeknek típusos alkati elváltozásokat (pseudoatletikus) kölcsönöz. A benignus szimmetrikus lipomatosisnak több szinonímája létezik, mint adenolipomatosis szimmetrica, Launois-Bensaude syndroma és multiplex szimmetrikus lipomatosis (4, 6).

A jellemző, főleg a nyakon, a törzsön és a végtagok proximális végén subcutan zsírlerakódással járó kórkép igen ritka. Előfordulása 1:25 000, megfigyelhető a férfiak predomanciája 15:1 arányban. Felnőttkorban, 30-60

éves kor között manifesztálódik, habár gyermekkorban történő megjelenéséről is beszámoltak (5). Gyakrabban fordul elő a Földközi-tenger környéki országokban. Etiológiája még vitatott, több tanulmány perifériás neuropathia, macrocyter anaemia, chronicus hepatothia és metabolikus abnormalitások előfordulását említi a szindrómával kapcsolatban (hyperlipidemia, glukóz intolerancia, hyperuricaemia, hormontermelő mirigyek működési zavar), melyek oka legtöbbször a chronicus etilizmus, illetve diabetes mellitus (2, 4).

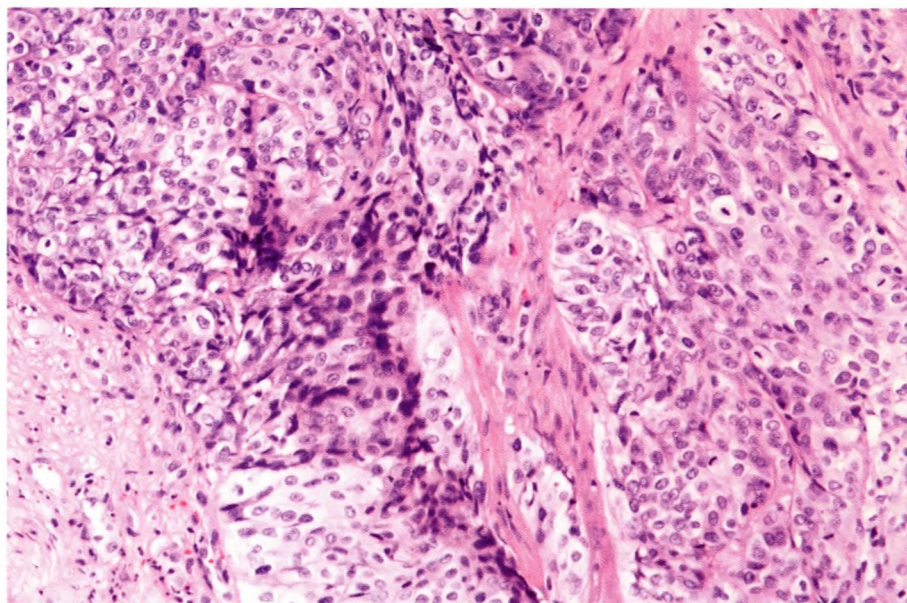
Malignus folyamatokhoz való társulása is ismeretes, leggyakrabban felső légúti, tüdő- és urogenitális tumorokkal együtt észlelték (3).

A betegség lefolyása változó, viszonylag gyorsan alakul ki, majd hosszú stabilizáció, esetleg lassú progresszió jellemzi. A subcutan massa spontán regressziója alkalmanként előfordul, azonban komplett felszívódását még nem írták le (1). Maguk a lipómák jóindulatúak, de amennyiben például a mediastinumban alakul ki zsírlerakódás, trachea-compressziót okozhat (1). A zsírszövet malignus transzformációja ugyan extrém ritka, myxoid liposarcomába történt átalakulását már leírták (9).

Az elváltozások sebészi eltávolítása nehéz, bő vérellátásúak, nem rendelkeznek tokkal és recidiválhatnak is (1, 4, 6).

A Launois-Bensaude syndroma diagnózisa a karokon, törzsön és a nyakon jelentkező tipikus zsírlerakódás klinikai képe alapján állítható fel. Attól függően, hogy melyik testtáj érintettsége uralja a képet, nyaki, atletikus és gynecoid típust különböztetünk meg.

Szövettanilag normál, érett, subcutan zsírszövet látható, me-



3. ábra

A hangszalag daganatában a sejtek éretlen laphám jellegűek, elszarusodás jeleit nem hordozzák. Nagy számban láthatók osztódó alakok. (H&E nagyítás x100)

lyet fibrosus membrán választ el a környező szövetektől, melybe nyúlványokkal beterjed (1). A zsírsejtek normális nagyságúak, nem hipertrophiásak. Differenciáldiagnózisa számos betegségtől – mint a lymphadenomegália, pajzsmirigy-megnagyobbodás, nyaki cysta és egyéb benignus tumorkok –, kétes esetekben ultrahanggal, CT-vel, illetve biopsiával lehetséges (1, 10). A noninvasív kezelésében amennyiben alkoholizmus társul, első lépés a teljes alkoholtilalom, bár ez önmagában nem elég. A diéta és a testsúly csökkentése nem hatásos. A sebészi megoldás eredménye korlátozott. Leggyakrabban zsírleszívást alkalmaznak recidiváló esetekben vagy a sebészi eltávolítások kiegészítéseként (1, 2, 8). Betegünkénél a Launois-Bensaude syndroma típusos klinikai képét észleltük. A paraneoplasiás jelenség háttérében nagy valószínűséggel az elsőként diagnosztizált gége carcinoma húzódtott, igaz a betegnél második tumorként melanoma malignum eltávolítására is sor került.

IRODALOM

1. A. C. Verhelle N., Nizet J. L. et al.: Liposuction in benign symmetric lipomatosis: sense or senseless? *Aesthetic Plast. Surg.* (2003) 27 (4), 319-321.
2. Carlin M. C., Ratz J. L.: Multiple symmetric lipomatosis: Treatment with liposuction. *J. Am. Acad. Dermatol.* (1988) 18, 359.
3. Donhauser G., Vieluf D., Ruzicka T., Braun-Falco O.: Benign symmetric Launois-Bensaude type III lipomatosis and Bureau-Barrière syndrome. *Hautarzt* (1991) 42, 311-314.
4. González-García R., J. Rodríguez-Campo F., Sastre-Perez J. M., Muñoz-Guerra M.: Benign Symmetric Lipomatosis (Madelung's Disease): Case Reports and Current Management. *Aesthetic Plast. Surg.* 2004; (Epub ahead of print).
5. Kratz C., Lenard H. G., Ruzicka T., Gartner J.: Multiple symmetric lipomatosis: an unusual cause of childhood obesity and mental retardation. *Europ. J. Paediatr. Neurol.* (2000) 4, 63-67.
6. Preisz K., Kárpáti S., Horváth A.: Launois-Bensaude syndrome and Bureau-Barrière syndrome in a psoriatic patient: successful treatment with carbamazepine. *Eur. J. Dermatol.* (2002) 12, 267-269.
7. Ross M., Goodman M. M.: Multiple symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome). *Int. J. Dermatol.* (1992) 31, 80-82.
8. Ruzicka T., Vieluf D., Landthaler M., Braun-Falco O.: Benign symmetric lipomatosis. *J. Am. Acad. Derm.* (1987) 17, 663.
9. Tizian C., Berger A., Vykoupil K. F.: Malignant degeneration in Madelung's disease: case report. *Br. J. Plast. Surg.* (1983) 36, 187.
10. Ujpal M., Németh Zs., Reichwein A., Szabó Gy.: Long-term results following surgical treatment of benign symmetrical lipomatosis (BSL). *Int. J. Oral Maxillofac Surg.* (2001) 30, 479.