

Een patiënte met multipele symmetrische lipomatose en sterk verhoogde ACE activiteit

F. A. J. T. M. van den BERGH¹, A. B. MULDER¹, H. J. BERNELOT MOENS² en R. J. J. KOOPMAN³

Voorgeschiedenis

Het betreft een 54-jarige vrouw die door de huisarts werd doorverwezen wegens pijnklachten in armen, enkels en knieën. Zij is bekend met ernstige alcoholproblemen leidende tot steatosis en hepatomegalie. In dat kader gebruikt zij medicatie in de vorm van Prozac (fluoxetine) 1 dd 20 mg, en gedurende het afgelopen jaar 3 dd 0,5 mg Antabus (disulfiram). Thans gebruikt zij geen alcohol meer waarop haar gamma-GT gedaald is van 1050 naar 19 U/l. Zij bezocht de reumatoloog wegens symmetrische zwellingen van de armen en gewrichtspijn. Lichamelijk onderzoek toonde opvallende, geprononceerde, symmetrische zwellingen ter hoogte van de bovenarmen, onderarmen, bovenbenen en knieën alsmede lokale vetkussentjes rond knieën en enkels. Aan de gewrichten geen afwijkingen, met name geen aanwijzingen voor ontstekingsverschijnselen. Röntgenonderzoek van de thorax leverde geen bijzonderheden op, MRI van de enkels toonde forse zwellingen die lijken te berusten op vet. Er werd geen samenhang gevonden tussen de afwijkingen en het gewricht. Punctie van de zwelling bij de enkel leverde geen vocht op doch uitsluitend enkele vetdruppels. Laboratoriumonderzoek leverde een normaal bloedbeeld op met een normale bezinking en CRP, terwijl ook de ANA en reumafactoren negatief waren. Wel werd een torenhoge ACE activiteit gevonden (365 U/l, later 317, ref.waarde < 45).

Bespreking en conclusie

Op grond van het typische "pseudo-atletische" aspect en de verdeling van de vetophopingen werd de

diagnose "Multipele symmetrische lipomatose (MSL)" gesteld. Dit zeer zeldzame beeld komt voor bij overmatig alcoholgebruik, maar ook als primaire familiale aandoening (1). De oorzaak van MSL is niet bekend. Mitochondriale dysfunctie werd overwogen (2).

De activiteit van angiotensine convertende enzyme (ACE) wordt door ons spectrofotometrisch bepaald op de Cobas FARA m.b.v. de "Fujirebio ACE color kit", gebruikmakend van het substraat p-hydroxyhippuryl-L-histidyl-L-leucine dat door ACE wordt omgezet in p-hydroxyhippuurzuur en L-histidyl-L-leucine, zoals beschreven door Kasahara & Ashihara (3) en zoals gemodificeerd door Peters, Golbach & Van den Bergh (4). Er is geen verklaring gevonden voor de torenhoge ACE-waarden bij de patiënt. Ofschoon verhoogde ACE-waarden zijn gerapporteerd bij leverziekten en alcoholmisbruik (5), is een dergelijke extreme waarde op deze gronden zeer onwaarschijnlijk. Zij heeft geen afwijkende schildklierfunctie en geen diabetes mellitus. Mogelijk bestaat er een verband tussen de lipomen, het verhoogde ACE gehalte en de alcoholabusus in het verleden, resulterend in de huidige antabus-medicatie.

Literatuur

1. Geti V, Difonzo EM and Panconesi E. Benigne symmetrische lipomatose. Hautarzt 1992; 43: 38-39.
2. Berkovic SF, Andermann F, Shoubridge EA et al. Mitochondrial dysfunction in multiple symmetrical lipomatosis. Ann Neurol 1991; 29: 566-569.
3. Kasahara Y, Ashihara Y. Colorimetry of angiotensin-I converting enzyme in serum. Clin Chem 1981; 27:1922-1926.
4. Peters RHM, Golbach AJ and Van den Bergh FAJTM. Automated determination of angiotensin converting enzyme in serum. Clin Chem 1987; 33:1248-1251.
5. Borowsky SA, Lieberman J, Strome S and Sastre A. Elevation of serum angiotensin converting enzyme level. Occurrence in alcoholic liver disease. Arch Int Med 1982; 142:893-895.

Laboratorium¹, Reumatologie² en Dermatologie³, Medisch Spectrum Twente, Enschede

Correspondentie: Dr. F.A.J.T.M. van den Bergh, Medisch Spectrum Twente, Postbus 50.000, 7500 KA Enschede.
Ingekomen: 30.12.96