

马德龙病合并喉癌 1 例

骆志雅¹ 马长宏¹ 刘秀丽¹

[摘要] 马德龙病是一种病因不明的脂肪代谢障碍疾病。本文报道 1 例马德龙病合并喉癌患者。该患者临床表现为进行性声嘶及呼吸、吞咽困难,其颈部、颌下、颌下等有弥漫性对称性肿胀。喉动态镜检查:咽喉部巨大菜花样新生物,左侧声带固定。喉部 CT:喉癌(贯声门型),左侧颈静脉链区淋巴结转移征象,颈部 Madelung 综合征。生化检查:白蛋白 38.7 g/L,球蛋白 27.5 g/L,前白蛋白 160 g/L,谷草转氨酶 14 IU/L, γ -转氨酶 80 IU/L,谷丙转氨酶 7 IU/L,肌酐 43 μ mol/L。术前病理回报:鳞状细胞癌。入院诊断:喉癌(贯声门型 T4N1M0);Ⅲ度喉梗阻;马德龙病;脂肪肝。该患者经手术治疗后恢复良好。

[关键词] 马德龙病;喉肿瘤;脂肪瘤样病

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2022.11.014

[中图分类号] R589.2 **[文献标志码]** D

A case of Madelung's disease combined with laryngeal cancer

LUO Zhiya MA Changhong LIU Xiuli

(Department of Otolaryngology, the First Affiliated Hospital of Dalian Medical University, Dalian, 116000, China)

Corresponding author: LIU Xiuli, E-mail: yicsun521@163.com

Summary Madelung's disease is a lipodystrophy of unknown etiology. This article reports a case of Madelung's disease complicated with laryngeal cancer. The clinical manifestations of the patient were progressive hoarseness and dyspnea, dysphagia, and diffuse symmetrical swelling of the neck, submental, and submandibular. Dynamic laryngoscopy revealed a giant cauliflower-like neoplasm in the throat, with the left vocal cord fixed. Laryngeal CT showed laryngeal carcinoma (transglottic type), signs of lymph node metastasis in the left jugular chain region, and Madelung syndrome in the neck. Biochemical tests showed albumin 38.7 g/L, globulin 27.5 g/L, prealbumin 160 g/L, aspartate aminotransferase 14 IU/L, γ -transpeptidase 80 IU/L, alanine aminotransferase 7 IU/L, Creatinine 43 μ mol/L. Preoperative pathology suggested squamous cell carcinoma. Admission diagnosis included laryngeal cancer (transglottic T4N1M0), III degree laryngeal obstruction, Madelung's disease and fatty liver. The patient recovered well after surgery.

Key words Madelung's disease; laryngeal neoplasms; lipomatous disease

1 病例报告

患者,男,57岁。因进行性声嘶、吞咽困难 1 年,呼吸困难 2 d 于 2021 年 3 月 31 日就诊我院。患者 1 年前无明显诱因出现声嘶,伴咽部吞咽痛、痰中带血,无呼吸困难。其后声嘶症状持续性加重,未给予特殊诊治。我院喉动态镜检查见喉部菜花样肿物,建议患者住院治疗,但患者拒绝。2 d 后患者出现重度呼吸困难,于我院急诊就诊,紧急行环甲膜切开术实施气管切开术并收入院。患者既往有高血压史 8 年,发现颈背、乳房及腹部肿块 2 年;饮酒史 30 年,啤酒约 2500 mL/d;吸烟史 30 年,约 20 支/d。入院体检:颈前、颈后、颌下、颌下、腮腺区、乳房及下腹部弥漫性对称性肿胀,触诊为

皮下组织增厚,质软、无压痛,皮肤无明显充血(图 1);生化检查:白蛋白 38.7 g/L,球蛋白 27.5 g/L,前白蛋白 160 g/L,谷草转氨酶 14 IU/L, γ -转氨酶 80 IU/L,谷丙转氨酶 7 IU/L,肌酐 43 μ mol/L;喉动态镜检查:左侧声门上及左侧下咽侧壁见巨大菜花样新生物,声门裂狭窄,左侧声带固定(图 2);喉部 CT:喉癌(贯声门型),左侧颈静脉链区淋巴结转移征象,颈部 Madelung 综合征(图 3)。术前门诊病理回报:鳞状细胞癌。入院诊断:①喉癌(贯声门型 T4N1M0);②Ⅲ度喉梗阻;③马德龙病;④脂肪肝。于 4 月 13 日行双侧颈淋巴结清扫术+全喉切除术+颈部脂肪切除术+气管造瘘术。术中经颈部大 U 形切口,见颈阔肌下弥漫脂肪浸润,切除左侧脂肪组织,行左侧颈部 2~4 区、右侧颈部 2~3 区淋巴结清扫,之后常规方法切除全喉,剖开喉体见肿瘤主体位于左侧半喉,侵透甲状软骨板。术中

¹大连医科大学附属第一医院耳鼻喉科(辽宁大连,116000)
通信作者:刘秀丽,E-mail:yicsun521@163.com

切缘快速病理报告未见癌组织。术后送检组织病理报告示：喉中分化鳞状细胞癌；双侧颈部淋巴结均见转移癌；脂肪瘤(图4)。术后随访4个月，喉部肿瘤及颈部脂肪瘤均未见复发(图5)。

2 讨论

马德龙病也称为良性对称性脂肪瘤，是一种罕见的病因不明的脂肪代谢障碍疾病，其主要特征是弥漫、对称的脂肪组织无痛沉积在皮下筋膜浅间隙或颈部的深筋膜间隙、肩部和四肢近端等^[1]。根据文献报道，该病多见于中年肥胖男性人群，且多数患者伴有长期酗酒史^[2]。目前马德龙病的具体病因及发病机制尚不明确，可能与长期酗酒相关，酒精影响线粒体的活性，导致线粒体 DNA 过早氧化或线粒体 DNA(A8344G)的 tRNA-赖氨酸基因中的点突变，从而干扰脂肪降解^[3]。马德龙病的预后

较好，目前没有致死报道，而且病灶恶变可能性极小，查阅 50 年的中外文献，仅有 1 例马德龙病恶变的报道^[4]。

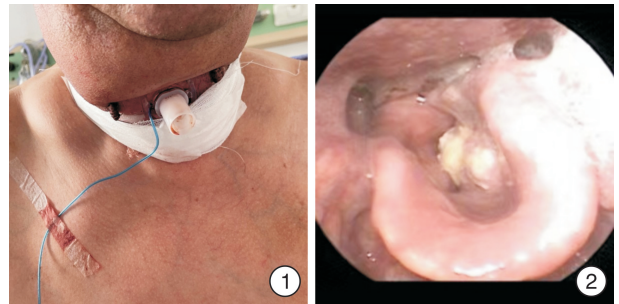


图 1 术前颈部脂肪瘤正面观 似“河马颈”；图 2 喉动态镜所见 左侧声门上及左侧下咽侧壁见巨大菜花样新生物，声门裂狭窄。

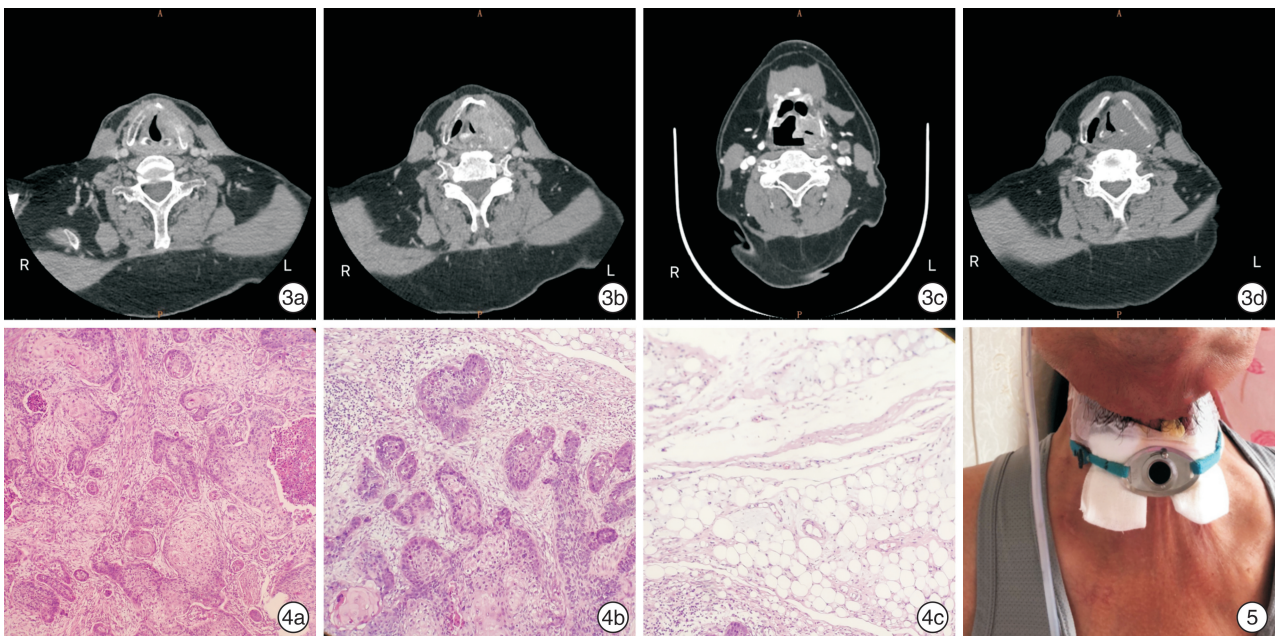


图 3 术前喉部 CT 3a:肿瘤侵犯左侧声带;3b:肿瘤破坏左甲状软骨板;3c:左侧颈静脉链区淋巴结转移征象;3d:颈部 Madelung 综合征; 图 4 术后病理检查结果(苏木精-伊红染色×100) 4a:喉中分化鳞状细胞癌;4b:淋巴结见转移癌;4c:脂肪瘤; 图 5 术后 4 个月颈部正面观 颈部无明显脂肪堆积。

目前临床采用 Enzi's 分型将马德龙病分为三型,本例患者为 I 型,是最常见的类型,其主要发生在男性,脂肪组织主要堆积在颈项部、上背、肩部,包括颈三角肌区和锁骨上窝,颈部的脂肪区域缓慢膨胀,使其看起来像“河马颈”^[5]。虽然马德龙病与喉癌之间在发病机制上无明显的关联,但当 I 型马德龙病颈部脂肪压迫声门、气管及食管时,可出现声嘶、呼吸困难及吞咽困难等症状^[6-7],而喉癌患者也可表现出类似的症状,因此马德龙病可能影响喉癌的早期诊断。除此之外,对发生的颈部淋巴结转移亦难以触及,亦可导致喉癌诊断的延误^[7]。本例患者 1 年前出现声嘶,并有痰中带血,当时可能已经发生喉癌,但患者并未重视,而且其颈部弥漫的

脂肪组织掩盖了颈部肿大的淋巴结,直至出现 III 度喉梗阻方才就诊。查阅与马德龙病相关的国内外文献,全球报道不足千例,其中只有 1 例与喉癌相关的马德龙病报道。对比这 2 例患者后发现,2 例患者均有长期酗酒及吸烟史,并且对于颈部肿物及声嘶症状未予重视,直至发生呼吸困难。正是因为马德龙病与喉癌之间无明显的关联,临床医生依据明显的颈部特征诊断了马德龙病之后,容易忽视喉癌并存的可能性,因此临床医生对患者的检查需全面细致,以防漏诊。

目前还没有针对马德龙病的有效药物疗法。马德龙病一般以姑息治疗为主,包括戒烟酒和减重。据报道,少数患者的脂肪堆积会因体重减轻而

轻微消退,但手术切除脂肪组织或者抽脂仍是最有效的治疗方法,但是总体复发率较高^[8]。本例患者实施了双侧颈淋巴结清扫术、全喉切除术及颈部脂肪切除术,术后给予对症支持治疗,恢复良好,计划在术后 4~6 周实施放射治疗。值得注意的是,与普通肥胖患者颈部脂肪堆积不同,马德龙病患者颈部脂肪组织弥漫浸润在颈部各个间隙之中,在行颈部淋巴结清扫术的过程中,由于大量的脂肪组织沉积在皮下筋膜浅间隙与颈部的深筋膜间隙中,严重影响了颈部重要解剖结构的显露(图 6),需彻底清除脂肪组织后完成淋巴结清扫术,这大大增加了手术的难度。

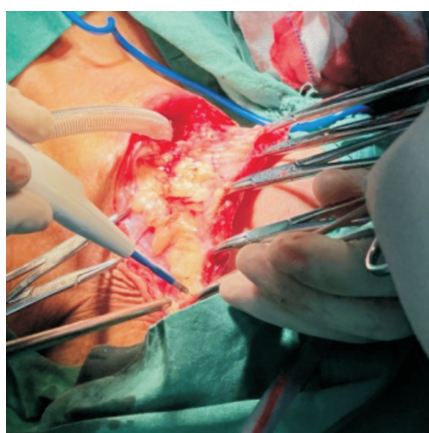


图 6 横行手术切口见大量脂肪组织

综上所述,马德龙病与喉癌虽然有部分相似的临床症状,但是通过病史采集、查体以及借助纤维

喉镜、颈部超声、颈部增强 CT 等辅助检查,并不难将二者区分开来。早期发现可以避免因重度喉梗阻、肿瘤转移而危及患者生命。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Enzi G, Busetto L, Ceschin E, et al. Multiple symmetric lipomatosis: clinical aspects and outcome in a long-term longitudinal study[J]. *Int J Obes Relat Metab Disord*, 2002, 26(2): 253-261.
- [2] Enzi G, Busetto L, Sergi G, et al. Multiple symmetric lipomatosis: a rare disease and its possible links to brown adipose tissue[J]. *Nutr Metab Cardiovasc Dis*, 2015, 25(4): 347-353.
- [3] Gámez J, Playán A, Andreu AL, et al. Familial multiple symmetric lipomatosis associated with the A8344G mutation of mitochondrial DNA[J]. *Neurology*, 1998, 51(1): 258-260.
- [4] Nikolić ZS, Jeremić JV, Drčić LJ, et al. Madelung disease: a rare case associated with gynecomastia and scrotal involvement [J]. *J Plast Surg Hand Surg*, 2013, 47(5): 415-418.
- [5] Enzi G. Multiple symmetric lipomatosis: an updated clinical report[J]. *Medicine(Baltimore)*, 1984, 63(1): 56-64.
- [6] 白琳琳, 宋洋. 马德龙病 1 例[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2021, 37(1): 125-126.
- [7] 徐文瑞, 葛瑞峰, 秦作荣, 等. 马德龙病合并喉癌 1 例[J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科*, 2020, 27(4): 232-233.
- [8] Chen KK, Ni LS, Yu WH. Madelung disease: A case report[J]. *World J Clin Cases*, 2021, 9(8): 1983-1988.

(收稿日期: 2021-06-20)

《临床耳鼻咽喉头颈外科杂志》2023 年征订启事

《临床耳鼻咽喉头颈外科杂志》(原名《临床耳鼻咽喉科杂志》)系中华人民共和国教育部主管、国内外公开发行的有关耳鼻咽喉头颈外科学的综合性学术期刊,连续入选北大中文核心期刊和中国科技论文统计源期刊,为我国高质量科技期刊分级目录耳鼻咽喉科学类 T2 级期刊、中国科学引文数据库(CSCD)来源期刊、湖北十大有影响力的自然科学学术期刊,被美国 Medline、美国《化学文摘》(CA)、荷兰文摘与引文数据库(Scopus)、世界卫生组织西太平洋地区医学索引(WPRIM)、RCCSE 中国核心学术期刊等国内外重要数据库和权威性文摘期刊收录。本刊以临床为主,兼顾基础研究;以提高为主,兼顾普及。重点报道国内外有关诊治耳鼻咽喉头颈外科疾病的研究成果、临床经验等,充分反映国内外学术领域的新进展和医学新动态,辟有专家笔谈、共识与解读、临床研究、实验研究、临床诊疗进展圆桌论坛、我如何做、综述、进修苑、学术争鸣、技术与方法、经验与教训及病例报告等多个栏目,并将陆续增设一些紧密结合临床的新栏目,敬请广大读者踊跃投稿(网址: www.whuhzss.com)。

本刊为月刊,全年 12 期,每月 3 日出版。2023 年每期订价为 28.00 元,半年价 168.00 元,全年价 336.00 元。全国各地邮局均可订阅。如漏订,可直接汇款至本刊编辑部订购。地址:武汉市江汉区解放大道 1277 号协和医院杂志社,收款:《临床耳鼻咽喉头颈外科杂志》编辑部,邮编:430022;电话:(027) 85726342-8818;E-mail: lcebhz_wwhuhzss@163.com。