

Madelung's Disease Complicated with Colon Cancer: A Case Report and Literature Review

Longlong Zang, Hongjun Zhang

Department of Comprehensive Oncology, The Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao Shandong
Email: zangll1995@163.com

Received: May 7th, 2020; accepted: May 27th, 2020; published: Jun. 3rd, 2020

Abstract

Madelung's disease, also known as benign symmetric lipomatosis, also named Madelung syndrome, is a relatively rare abnormal fat metabolism caused by the symmetry of fat tissue accumulation in the neck or other parts of the body. The disease is relatively rare and has a low morbidity rate, and it is even more rare with malignant tumors.

Keywords

Sigmoid Neoplasms, Madelung's Disease

马德龙病合并结肠癌1例病例报道及文献复习

臧龙龙，张红军

青岛大学附属医院肿瘤综合治疗科，山东 青岛
Email: zangll1995@163.com

收稿日期：2020年5月7日；录用日期：2020年5月27日；发布日期：2020年6月3日

摘要

马德龙病又称良性对称性脂肪瘤病，亦称马德龙综合征，是一种较为少见的脂肪代谢异常导致的脂肪组织对称性堆积于颈部或全身其他部位。该病较为少见且发病率低，同时伴有恶性肿瘤者更为少见。

关键词

乙状结肠癌，马德龙综合征

Copyright © 2020 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

马德龙病是一种以头颈部及躯干对称性脂肪增生为主要特征的良性病变，较为少见，好发于中老年人，病因和长期大量饮酒有关，但具体机制尚不明确。本病进展缓慢，可持续数十年增长，一般不危及患者健康，常因影响外观而进行手术治疗。本研究报道一例马德龙病合并结肠癌患者。

2. 病例摘要

某患者，男，63岁，1年前因无明显诱因出现腹泻、腹胀伴大便带血入院，肠镜活检病理示：(乙状结肠)腺癌(中分化)，基因检测示：KRAS、NRAS、BRAF基因均为野生型。因无手术指征，遂转入我院肿瘤综合治疗科治疗。入院查体发现患者颈部、后背部及枕部对称性增大肿块(图1)，边界欠清，质地柔软，无压痛。患者自诉发现颈部肿物20余年，肿物增长缓慢，增长无明显诱因，10余年时间生长至现今形态，未予治疗，家族中无其他人员出现类似体征。既往史无特殊。吸烟史40余年，20支/日，饮酒史40余年，折合酒精150 g/日。超声检查示：1) 双侧耳前、颈部、双侧枕后部及胸骨上皮下脂肪层增厚，考虑马德龙综合征；2) 甲状腺结节，考虑结节性甲状腺肿。颈部CT平扫示：颈部脂肪堆积，颈部肌肉萎缩，符合马德龙病表现(图2)。检验：总胆固醇5.94 mmol/L(参考范围3.12~5.72 mmol/L)，低密度脂蛋白：4.15 mmol/L(参考范围：<3.4 mmol/L)。根据指南及基因检测结果，行奥沙利铂+替吉奥联合西妥昔单抗治疗，治疗期间出现IV度骨髓抑制导致血小板降低，予以更换为替吉奥联合西妥昔单抗方案治疗，后因影像学检查提示疾病进展，根据检查结果予以更换为伊立替康±氟尿嘧啶类药物联合贝伐珠单抗治疗。本例患者抗肿瘤治疗1年余，期间未针对马德龙综合征做任何治疗，定期复查颈部超声，患者颈部肿物大小无明显变化，患者无呼吸道压迫、神经系统等症状。因患者拒绝颈部肿物活检，结合患者颈部特殊外观、超声下皮下脂肪层增厚及CT表现及20余年酗酒史等，本例病人临床确诊为马德龙病。



Figure 1. Symmetrical masses can be seen on the patient's neck, occiput, back and clavicle
图 1. 患者颈部、枕部、背部及锁骨上可见对称肿物



Figure 2. Neck CT shows symmetrical accumulation of neck fat and neck muscle atrophy (Black arrows indicate fat accumulation and white arrows indicate muscle atrophy)

图 2. 颈部CT可见颈部脂肪对称堆积，颈部肌肉萎缩(黑色箭头为脂肪堆积，白色箭头为肌肉萎缩)

3. 讨论

马德龙综合征也称为 Launois-Bensaude 综合征, 1888 年 Madelung 第一次总结该病并进行文献报道, 因此被命名为 Madelung 病。根据国外报道, 该病在地中海地区发病率最高, 多见于中年男性[1], 男女比例大约 15:1~30:1 [2], 发病部位以头颈部最为常见, 其它部位有枕部、肩部、胸部、颌下等[3], 表现为马颈、大力水手、驼峰, 严重时造成颈部畸形、呼吸困难[4], 甚至出现四肢麻木等周围神经系统症状[5]。该病患者往往伴有酗酒史、神经、内分泌系统疾病等病史, 以嗜酒史最为常见。该病病因与发病机制尚不明确, 可能与先天性外胚叶发育缺陷、儿茶酚胺的降低、酒精中毒甚至与基因突变及遗传有关[6]。根据脂肪组织在体内分布情况, Enzi 将马德龙病分为两型, I 型临床表现为脂肪在身体上半部弥漫性沉积, II 型主要表现为弥漫性全身皮下脂肪沉积, 类似于单纯肥胖症[7]。除此之外, Donhauser 将先天性躯干周围脂肪堆积患者分为 III 型[8]。临床中以 I 型患者最为常见, 结合本例患者临床特征, 本例患者应为 I 型。该病诊断主要依赖于病史、临床表现及超声、CT、MRI 等影像学检查, 其中 CT 为马德龙病诊断首选方法[9]。马德龙病首选治疗方法为手术治疗, 术前禁酒可降低术后再发率[10], 患者常因美观要求而进行手术治疗, 但多数患者术后易复发[9]。存在手术禁忌症无法手术或术后复发的患者, 也可行药物治疗。常用药物主要有沙丁胺醇、纠正导致脂肪代谢紊乱的药物以及维生素 C、维生素 E、辅酶 Q10 和左旋肉毒碱联合应用[6]。另外戒酒和减肥并不能有效地逆转或阻止疾病的发展[2]。

本例患者抗肿瘤治疗过程中, 应用奥沙利铂、伊立替康、氟尿嘧啶类化疗药物、贝伐珠单抗、西妥昔单抗以及应用激素均未见对患者肿物造成影响, 患者颈部、耳前、枕部及胸骨上部肿物随访 1 年余无明显变化, 需要进一步观察抗肿瘤治疗与马德龙病的关系。有文献报道恶性肿瘤是马德龙病的危险因素[11], 此外酒精为胃肠道肿瘤重要致癌危险因素, 本例患者长期酗酒, 可能由于两种危险因素相互作用, 致使出现马德龙综合征合并乙状结肠癌。但对于两种疾病之间具体因果关系, 需要更多病例进一步的探究。

同意书

该病例报道已获得病人的知情同意。

参考文献

- [1] Busetto, L., Sträter, D., Enzi, G., Coin, A., Sergi, G., Inelmen, E.M. and Pigozzo, S. (2003) Differential Clinical Expression of Multiple Symmetric Lipomatosis in Men and Women. *International Journal of Obesity*, **27**, 1419-1422. <https://doi.org/10.1038/sj.ijo.0802427>
- [2] Maximiano, L.F., Gaspar, M.T. and Nakahira, E.S. (2018) Madelung Disease (Multiple Symmetric Lipomatosis). *Autopsy & Case Reports*, **8**, e2018030. <https://doi.org/10.4322/acr.2018.030>
- [3] 范耀华, 郑加莲, 杨芝萍. 良性对称性脂肪瘤病 1 例报告[J]. 中国乡村医药, 2015(18): 51-52.
- [4] 辛志英, 高卉, 黄乙文, 金清龙, 温晓玉. 马德龙病 1 例报告[J]. 临床肝胆病杂志, 2017, 33(2): 341-343.
- [5] 王菲, 王炳元. 酒精性肝病的少见表现: 马德龙综合征[J]. 实用肝脏病杂志, 2014(3): 287-290.
- [6] 宇尧, 杜心如, 骆辉, 徐子. Madelung 病 11 例回顾分析[J]. 中国骨与关节杂志, 2016, 5(8): 616-622.
- [7] Enzi, G., Busetto, L., Ceschin, E., Coin, A., Digito, M. and Pigozzo, S. (2002) Multiple Symmetric Lipomatosis: Clinical Aspects and Outcome in a Long-Term Longitudinal Study. *International Journal of Obesity and Related Metabolic Disorders*, **26**, 253-261. <https://doi.org/10.1038/sj.ijo.0801867>
- [8] Donhauser, G., Vieluf, D., Ruzicka, T. and Braun-Falco, O. (1991) Benign Symmetric Launois-Bensaude Type III Lipomatosis and Bureau-Barriere Syndrome. *Der Hautarzt; Zeitschrift für Dermatologie, Venerologie, und Verwandte Gebiete*, **42**, 311-314.
- [9] Szewc, M., Sitarz, R., Moroz, N., Maciejewski, R. and Wierzbicki, R. (2018) Madelung's Disease—Progressive, Excessive, and Symmetrical Deposition of Adipose Tissue in the Subcutaneous Layer: Case Report and Literature Review. *Diabetes, Metabolic Syndrome and Obesity: Targets and Therapy*, **11**, 819-825. <https://doi.org/10.2147/DMSO.S181154>

- [10] Mevio, E., Sbrocca, M., Mullace, M., Viglione, S. and Mevio, N. (2012) Multiple Symmetric Lipomatosis: A Review of 3 Cases. *Case Reports in Otolaryngology*, **2012**, Article ID: 910526. <https://doi.org/10.1155/2012/910526>
- [11] Ardeleanu, V., Chicos, S., Georgescu, C. and Tutunaru, D. (2013) Multiple Benign Symmetric Lipomatosis—A Differential Diagnosis of Obesity. *Chirurgia*, **108**, 580-583.