

[21] Sheng WS, Xu HL, Zheng L, et al. Intrarenal delivery of bFGF-loaded liposome under guiding of ultrasound-targeted microbubble destruction prevent diabetic nephropathy through inhibition of

inflammation[J]. Artif Cells Nanomed Biotechnol, 2018, 46(sup2): 373-385.

(收稿日期:2019-07-21)

· 病例报道 ·

Ultrasonic diagnosis of Madelung syndrome: a case report 超声诊断马德龙综合征1例

曹文悦 张 航 刁宗平 张 赛

[中图法分类号]R445.1;R730.262

[文献标识码]B

患者男,44岁,因“颈部肿大伴双侧耳前包块半年”就诊。半年前自觉颈部逐渐肿大伴耳前出现包块,无疼痛、吞咽困难、呼吸困难等不适。既往高血压病史10年,饮酒史20年,100~200 ml/d,无吸烟史,否认糖尿病、病毒性肝炎、特殊药物服用史及类似疾病家族史。体格检查:血压159/85 mm Hg(1 mm Hg=0.133 kPa),颈前后、颌下、颌下、腮腺区弥漫性对称性肿大,边界不清,质软,无压痛感;全身浅表淋巴结未触及肿大;心、肺、腹未见明显异常。肝功能实验室检查:白蛋白39.9 g/L,球蛋白30.8 g/L,谷草转氨酶89 U/L,谷氨酰转氨酶129 U/L,谷丙转氨酶、乳酸脱氢酶正常。血常规、甲状腺功能正常。超声检查:甲状腺大小、形态正常,实质回声均匀,未见明显占位(图1A);颈部皮下脂肪组织对称性、弥漫性增厚,未见明显包膜,其内可见线状或网状的纤维间隔,边界不清,向颈后肌间隙广泛浸润(图1B);超声弹性成像提示增厚的脂肪组织质地较软(图1C);颈部大血管未见受压;颈动脉血流流速、阻力均正常(图1D);腹部皮下脂肪组织未见弥漫性增厚。综合患者病史、体格检查、实验室检查及超声检查诊断为马德龙综合征。患者拒绝手术治疗,采取戒酒、保肝等保守治疗。3个月后电话随访脂肪堆积无明显进行性增多,无吞咽困难、呼吸困难等表现,病情尚稳定。

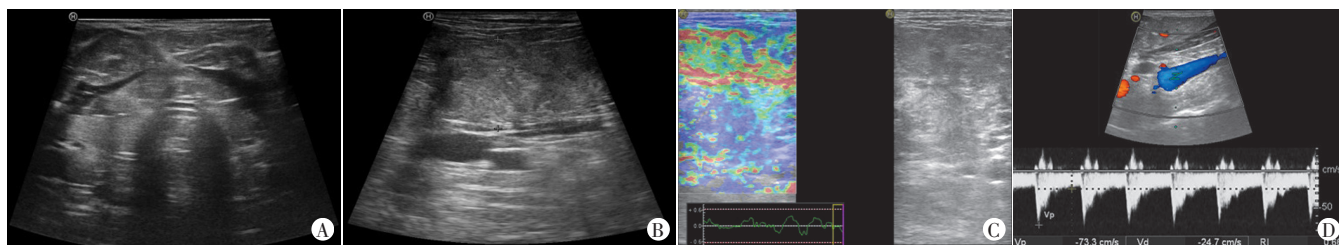
讨论:马德龙综合征又称为良性对称性脂肪瘤病,好发于地中海和东欧地区的中年白种人,男性发病率显著高于女性^[1]。其特征主要为面部、颈部等部位出现多个对称的脂肪团块。多数患者有大量饮酒史,部分患者伴有肝功能异常、高血压、胰岛素抵抗等,极少部分患者可伴有进行性双侧乳腺肿大^[2]。目前该病的发病机制尚不清楚,可能与酒精导致的 β 肾上腺素受体数量减少或活性下降,脂肪组织合成增加有关;亦

可能与酒精导致线粒体DNA基因突变/氧化障碍,导致脂肪组织堆积有关^[2]。根据脂肪组织分布可分为:I型,脂肪组织主要沉积在颈、项部、上躯干、臂和肩部,似“马颈”;II型,脂肪组织主要沉积在上背部、三角肌区、臀部和大腿区。本例为I型。该病诊断主要根据病史、体格检查、影像学及病理学检查,病理学检查是其诊断的金标准。根据本例患者病史、实验室检查、超声检查结果,以及无“水牛背”、向心性肥胖,皮肤无紫纹等症状,暂排除Cushing综合征;考虑发病位置,且无对称性分布的特点,暂排除脂肪肉瘤,综合考虑诊断为马德龙综合征。本例超声主要表现为颈部、背部等部位脂肪组织对称性、弥漫性增厚,无明显包膜,与周围组织分界不清,其内可见纤维分隔,并可向周围广泛浸润;超声弹性成像提示脂肪组织质软。CT与MRI更能清楚显示脂肪组织的范围及浸润程度,但该患者由于经济原因,拒绝上述两种检查。

目前该病暂无疗效确切的治疗手段。常规治疗方式包括戒酒、减重、药物、手术治疗。考虑术后容易复发,该患者采取保守治疗。3个月后电话随访患者表示病情尚稳定。该病较为罕见、原因不明,可能被其他疾病掩盖,故超声检查中需注意鉴别诊断。

参考文献

- [1] Mevio E, Sbrocca M, Mullace M, et al. Multiple symmetric lipomatosis: a review of 3 cases[J]. Case Rep Otolaryngol, 2012, 2012(1):910526.
- [2] Gao H, Xin ZY, Yin X, et al. Madelung disease: a case report[J]. Medicine, 2019, 98(3):e14116.



A: 甲状腺大小、形态正常,实质回声均匀;B: 颈部皮下脂肪组织对称性、弥漫性增厚;C: 超声弹性成像提示增厚的脂肪组织质地较软;D: 颈部大血管未见受压,颈动脉血流流速、阻力均正常

图1 马德龙综合征声像图

(收稿日期:2019-04-11)