

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

УДК 617.53-006.326

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ МНОЖЕСТВЕННОГО СИММЕТРИЧНОГО ЛИПОМАТОЗА (БОЛЕЗНЬ МАДЕЛУНГА), ОСЛОЖНЕННОГО СДАВЛЕНИЕМ ЯРЕМНЫХ ВЕН С ОБЕИХ СТОРОН. ПРЕИМУЩЕСТВА ЛИПЭКТОМИИ ПЕРЕД ЛИПОСАКЦИЕЙ

¹Егай А.А., ²Тентимишев А.Э., ¹Норматов Р.М., ³Тян А.С.

¹Кыргызско-Российский Славянский университет им. Б.Н. Ельцина, Бишкек, e-mail: med@krsu.edu.kg;

²Национальный госпиталь при Министерстве здравоохранения Кыргызской Республики, Бишкек, e-mail: ngospital@mail.ru;

³Международная высшая школа медицины, Бишкек, e-mail: ism@ism.edu.kg

Болезнь Маделунга (БМ) – это редкое заболевание, связанное с нарушением липидного обмена, характеризующееся диффузным разрастанием липом без собственной капсулы, преимущественно на шее, плечах и верхней части туловища. В большинстве случаев заболевание поражает мужскую часть населения среднего возраста, а также имеется связь между заболеванием и алкогольной зависимостью. Причина данного заболевания по сей день остается до конца не изученной, так же как и патогенез. Хирургическое лечение включает в себя липэктомию и липосакцию. В данной статье приведен клинический случай псевдоатлетического типа БМ. Помимо изменения внешнего вида больной также отмечал головные боли, усиливающиеся при физическом напряжении, ограничение подвижности головы и затрудненное дыхание. Во время компьютерной томографии установлено сдавление наружных яремных вен с обеих сторон, а также диффузное распространение процесса в глубокие пространства шеи и подключичные области. Больному была произведена липэктомия с обеих сторон. Несмотря на открытый способ удаления липомы, во время операции пришлось столкнуться с техническими трудностями, связанными с отсутствием границ между жировыми массами, хорошей васкуляризацией, а также вовлечением в процесс наружных яремных вен. В результате проведенного лечения состояние больного значительно улучшилось, удалось нивелировать компрессионный синдром, а также достичь хорошего косметического эффекта. Липосакцию, имеющую свои преимущества, в данном случае произвести не представлялось возможным.

Ключевые слова: симметричный липоматоз, множественный липоматоз, болезнь Маделунга, липэктомия, липосакция

SURGICAL TREATMENT OF MULTIPLE SYMMETRIC LIPOMATOSIS (MADELUNG'S DISEASE), COMPLICATED BY COMPRESSION OF THE JUGULAR VEINS FROM BOTH SIDES. ADVANTAGES OF LIPECTOMY OVER LIPOSUCTION

¹Egay A.A., ²Tentimishev A.E., ¹Normatov R.M., ³Tyan A.S.

¹Kyrgyz-Russian Slavic University named after B.N. Yeltsin, Bishkek, e-mail: med@krsu.edu.kg;

²National hospital of the Ministry of health of the Kyrgyz Republic, Bishkek, e-mail: ngospital@mail.ru;

³International Higher School of Medicine, Bishkek, e-mail: ism@ism.edu.kg

Madelung's disease (MD) is a rare disease associated with impaired lipid metabolism, characterized by diffuse growth of lipomas without their own capsule, mainly on the neck, shoulders and upper body. In most cases, the disease affects the middle-aged male population, and there is also associated with alcohol abuse. The cause of this disease remains not fully understood, as well as the pathogenesis. Surgical treatment includes lipectomy and liposuction. This article presents a clinical case of the pseudo-athletic type of MD. In addition to changes in appearance, the patient also noted headaches that worsened with physical exertion, limitation of head mobility and shortness of breath. Computed tomography revealed compression of the external jugular veins on both sides, as well as diffuse spread of the process into the deep spaces of the neck and subclavian regions. The patient underwent a lipectomy on both sides. Despite the open method of lipoma removal, during the surgery, we had technical difficulties associated with unencapsulated fat masses, good vascularization, and the involvement of the external jugular veins in the process. As a result of the treatment, the patient's condition improved significantly, the compression syndrome was managed, and also a good cosmetic effect was achieved. Liposuction, which has its own advantages, was not possible in this case.

Keywords: symmetric lipomatosis, multiple lipomatosis, Madelung's disease, lipectomy, liposuction

Болезнь Маделунга (БМ), множественный симметричный липоматоз или доброкачественный симметричный липоматоз – это редкое заболевание неясной этиологии, характеризующееся расстройством жирово-

го обмена и чрезмерным разрастанием неинкапсулированной жировой ткани. Первое описание данной патологии дал Бенджамин Броуди в 1846 г. [1]. Более детальное описание липоматоза шеи, на примере 33 па-

циентов, дал Отто Маделунг в 1888 г. [2]. Болезнь также носит название синдром Луно – Бенсажа (Launois – Bensaude syndrome) по фамилиям французских врачей, в 1898 г. описавших данное заболевание на примере 65 случаев [3].

Классическая тетрада симптомов включает наличие липомы, симметричный характер поражения, диффузную локализацию и преимущественное поражение шейно-лицевой области. Данное нарушение жирового метаболизма чаще всего встречается у мужчин в возрасте от 35 до 50 лет, употребляющих алкоголь. Сообщалось также о семейных случаях с аутосомно-доминантной передачей и переменной пенетрантностью [4]. В настоящее время описано более 300 случаев БМ, заболевание также встречается у женщин, детей и у лиц, не употребляющих алкоголь [4, 5]. Причина данной болезни до сих пор до конца не установлена, но последние исследования показали влияние мутации в митохондриальной ДНК [5].

В исследовании Chen C.Y. et al. (2018 г.) произведен анализ 106 случаев БМ за период с 2000 по 2015 г. Средний возраст пациентов оказался 52,9 лет, а соотношение мужского и женского пола составило 93:13. Основные жировые массы чаще всего локализовались на шее и лице, также на туловище и бедрах. Липомам чаще всего сопутствовали такие состояния, как патология печени и почек, метаболические нарушения [6].

БМ имеет медленное клиническое течение, образующиеся липомы по своей природе доброкачественные и не вызывают болевого синдрома. Основными причинами обращения являются изменение внешнего вида, ограничение подвижности шеи в результате чрезмерного разрастания жировой ткани, затруднение дыхания и глотания ввиду сдавления трахеи и пищевода. В редких случаях возможна злокачественная трансформация в липосаркому [5]. Согласно данным литературных источников, существует несколько типов БМ. По распространенности процесса различают три вида липоматоза: липомы локализованы на шее, симметричный липоматоз переходит с шеи на плечевой пояс и туловище – псевдоатлетический симптом и образование липом в области бедер – гинекологический тип [7]. Два типа различают на основании клинических характеристик. Тип 1 чаще встречается у мужчин, жировые массы распространены на шее, плечевом поясе и туловище, для данного типа характерен компрессионный синдром. Тип 2 поражает как женщин, так и мужчин, зачастую страдающих ожирением [6].

Зачастую пациенты с БМ обращаются в связи с изменением их внешнего вида, что, несомненно, влияет на их самовосприятие и социальную активность. Диагноз устанавливается на основании характерной клинической картины и методов визуальной диагностики. Хотя внешние проявления болезни могут быть исчерпывающими в постановке диагноза, использование таких методов, как ультразвуковое исследование, компьютерная и магнитно-резонансная томографии, имеет решающую роль в выборе дальнейшей тактики лечения [8]. Визуализация позволяет оценить уровень инвазии процесса, размеры жировых масс, отношение к соседним структурам, особенно при локализации на шее.

При небольших размерах, липоматозе языка, а также при отказе от оперативного лечения возможно применение интралипотерапии, или, другими словами, инъекция липолитических средств. В любом случае нехирургическое лечение должно применяться в исключительных случаях, так как вызывает уменьшение размеров в среднем на 2,5%, а частота рецидивов составляет 33% [9]. В основном интралипотерапия вызывает остановку роста жировой ткани, а не уменьшение размеров, но также вызывает спаечный процесс, что может создать технические трудности во время оперативного вмешательства, если такое планируется. К другим консервативным методам лечения относятся отказ от алкоголя, диета с низким содержанием жиров, контроль уровня глюкозы, холестерина и липидов, что также не уменьшает размеры липом, но способно сдерживать прогрессирование заболевания.

Основным способом лечения БМ по-прежнему остается хирургическое, к которому относятся липэктомия и липосакция. Учитывая, что причина БМ остается неясной по сей день, даже хирургическое лечение с полным иссечением патологических жировых разрастаний не является радикальным решением проблемы. Липэктомия показала свою эффективность и незаменимость при локализации процесса на шее, так как данный способ дает хороший обзор, позволяет удалить патологические ткани в максимальном объеме, предупреждает повреждение сосудов и нервов [5]. Тем не менее даже при открытом удалении липомы возникают технические трудности, так как она не имеет собственной капсулы и способна к инфилтративному росту в соседние ткани. Таким образом, даже открытая операция может вызвать такие осложнения, как кро-

вотечение, образование гематом и лимфатических свищей.

Липосакция – это относительно новый метод лечения, который становится все более популярным в последнее время, она менее травматична и имеет лучший косметический результат [6]. Тем не менее клинический опыт лечения данным способом еще мал. К преимуществам данного вида также можно отнести простоту, минимальную инвазивность и низкую смертность. Плотный и волокнистый характер липомы затрудняет аспирацию жировой ткани обычным способом, что создает определенные проблемы для хирургов во время липосакции. Трудно добиться полного удаления с помощью липосакции или липэктомии, потому что липомы не имеют капсул, что делает рецидив почти неизбежным. В конце концов, липэктомия и липосакция технически непросты, так как рост жировых масс может происходить инвазивно в нескольких направлениях, буквально окутывая соседние структуры.

Хирургическое лечение показано в случае диффузного распространения процесса с признаками компрессионного синдрома, а также с целью улучшения внешнего вида пациента. Липэктомия является предметом выбора в лечении пациентов с тяжелой формой БМ, когда в процесс вовлечено несколько структур или имеются признаки сдавления [5].

Цель исследования: провести анализ клинического случая множественного симметричного липоматоза, сравнить полученные данные с литературными, обозначить возможные факторы риска развития и прогрессирования заболевания. Обозначить роль предоперационной визуализации процесса с целью выбора тактики лечения и интраоперационной ориентированности. Отметить основные показания к липэктомии и липосакции.

Материалы и методы исследования

Пациент А., 1979 года рождения, находился на стационарном лечении в отделении торакальной хирургии клиники им. И.К. Ахунбаева Национального госпиталя при Министерстве здравоохранения Кыргызской Республики с 16.06.2021 по 01.07.2021 с клиническим диагнозом: болезнь Маделунга.

При поступлении у пациента отмечались жалобы на распирающего характера головные боли, усиливающиеся при физическом напряжении, наличие опухолевидных образований в обеих надключичных областях, затрудненное дыхание, ограничение подвижности шеи.

Из анамнеза: со слов пациента, за год до обращения стал отмечать маленькое мягкотканное образование в левой надключичной области, которое не причиняло никакого дискомфорта. К врачам не обращался, никакого лечения не получал. В динамике образование начало увеличиваться в размере, аналогичное образование появилось с другой стороны. Стоит отметить, что пациент хорошо физически развит, а атлетический внешний вид, возможно, маскировал более раннее развитие болезни, что видно на фотографиях ниже (рис. 1, 2). Из факторов риска имелось злоупотребление алкоголем.

С целью дообследования пациенту была произведена компьютерная томография (КТ), на которой в режиме мягкотканного окна определялась деформация задней и боковой поверхностей шеи за счет диффузного разрастания жировой ткани без четкой капсулы, но имеющей соединительнотканную строму в виде полосок и завитков, разделяющей жировую ткань на нечетко оформленные узлы, жировая ткань распространяется в межмышечные промежутки подключичной области, оттесняет трапециевидную мышцу кверху с обеих сторон, обе наружные яремные вены сдавлены (рис. 3, 4). Во время ультразвукового исследования органов брюшной полости были обнаружены эхопризнаки гепатомегалии и стеатогепатоза.

Учитывая распространенность процесса, а также признаки сдавления наружных яремных вен, было решено произвести оперативное лечение. 17.06.2021 произведена операция: Липэктомия шейной области. Ход операции: под эндотрахеальным наркозом произведен кожный разрез параллельно левой ключице длиной 12 см, по ходу разреза в рану стала пролабировать жировая ткань без капсулы, которая, при дальнейшей ревизии, прорастает глубоко медиально в сторону сосудисто-нервного пучка, кзади под трапециевидную мышцу и кпереди под ключицу; с техническими трудностями электроножом липома максимально выделена по периметру, по ходу перевязаны несколько сосудистых ветвей питающих липому, идентифицирована яремная вена, которая была освобождена, липома удалена (рис. 5), установлен дренаж по Редону и рана ушита послойно, липэктомия справа произведена аналогичным способом; общая продолжительность операции составила 6 ч. Послеоперационный период протекал без осложнений, раны с обеих сторон зажили первичным натяжением. Контрольный осмотр был произведен через 14 дней (рис. 6).



Рис. 1. Пациент А. Болезнь Маделунга, псевдоатлетический тип. Отмечается значительное разрастание жировой ткани вокруг шеи с переходом на переднюю грудную стенку



Рис. 2. Пациент А. Болезнь Маделунга, псевдоатлетический тип, вид сзади. Трапециевидная мышца асимметрична и визуально увеличена

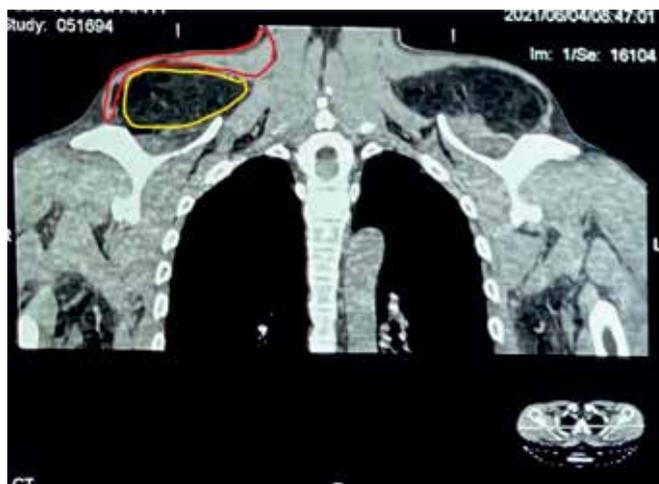


Рис. 3. КТ-снимок пациента А. во фронтальном разрезе. Красным цветом выделена трапециевидная мышца, а желтым обведены жировые массы

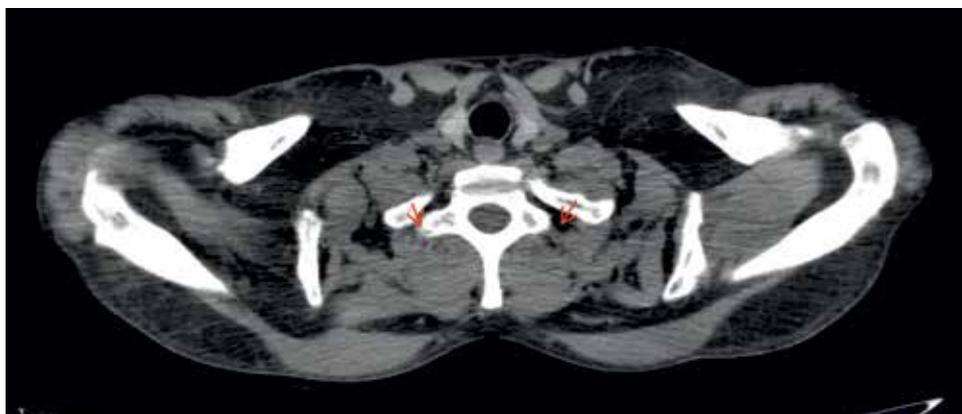


Рис. 4. КТ-снимок пациента А. в аксиальном разрезе. Красными стрелочками указаны места сдавления наружной яремной вены



Рис. 5. Фото удаленной липомы слева

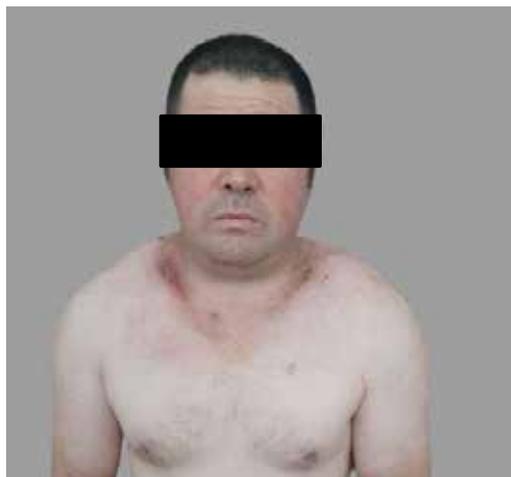


Рис. 6. Пациент А. через 14 дней после операции

Результаты исследования и их обсуждение

В результате лечения данного пациента был достигнут положительный эффект. Липэктомия, произведенная с обеих сторон, имела технические трудности, так как процесс диффузно распространялся во все стороны. Однозначно, жировая ткань, не имеющая собственной капсулы, не может быть удалена полностью. Однако, удалив максимальное количество патологической ткани, удалось избавить пациента от симптомов сдавления наружных яремных вен, а также достичь хорошего косметического эффекта.

Болезнь Маделунга – это редкое заболевание, причина которого до конца не изучена. Наиболее эффективными способами лечения являются липэктомия и липосакция, каждый из которых имеет свои преимущества и недостатки. Перед выбором оперативного лечения пациент должен быть полностью обследован и при необходимости подготовлен. Липэктомия применяется в большинстве случаев, с ее помощью можно удалить максимальный объем жировой ткани, а также предупредить ятрогенное повреждение соседних структур по сравнению с липосакцией. В свою очередь, липосакция дает хороший косметический эффект, она менее травматична и технически проще [6]. К тому же техника липосакции улучшается, в настоящее время применяются такие технологии, как ультразвуковая и вибрационная липосакции, которые минимизируют повреждение сосудов и нервных сплетений [10, 11]. Несмотря на это, при наличии компрессионного синдрома, распространении процесса в глубокие пространства шеи,

а также в подключичные области липэктомия является методом выбора. Дальнейшее изучение этиологии и патогенеза данной болезни позволит усовершенствовать методы лечения.

Выводы

1. В данном клиническом случае болезнь развилась и прогрессировала на фоне длительного злоупотребления алкоголем. По данным литературы именно алкогольная зависимость является фактором риска развития БМ.

2. Компьютерная томография, ультразвуковое исследование, а по необходимости другие методы визуальной диагностики должны быть обязательно проведены до начала лечения.

3. В тяжелых случаях БМ, когда процесс локализован на шее и распространяется в глубину, имеются признаки компрессии, методом выбора хирургического лечения является липэктомия.

Список литературы

1. Brodie B. Lectures illustrative of various subjects in pathology and surgery. London, Longman. 1846. P. 275–276.
2. Madelung O. Über den Fetthals. Langenbecks Archiv Klin Chirurg. 1888. № 37. P. 106.
3. Launois P., Bensaude R. Symmetrical adenolipomatosis. Bull Mem Soc Med HôParis. 1898. № 1. P. 298–318.
4. El Ouahabi H., Doubi S., Lahlou K., Boujraf S., Ajdi F. Launois-Bensaude syndrome: A benign symmetric lipomatosis without alcohol association. Ann Afr Med. 2017. Vol. 6. № 1. P. 33–34. DOI: 10.4103/1596-3519.202082.
5. Sia K.J., Tang I.P., Tan T.Y. Multiple symmetrical lipomatosis: Case report and literature review. The Journal of Laryngology and Otology. 2012. Vol. 126. № 7. P. 756–758.
6. Chen C.Y., Fang Q.Q., Wang X.F., Zhang M.X., Zhao W.Y., Shi B.H., Wu L.H., Zhang L.Y., Tan W.Q. Madelung's

Disease: Lipectomy or Liposuction? *Biomed Res Int.* 2018. 3975974. DOI: 10.1155/2018/3975974.

7. Батюшин М.М., Пасечник А.В., Садовнича Н.А. Множественный липоматоз (болезнь Маделунга) и поражение почек. Два клинических случая // *Нефрология.* 2013. Т. 17. № 5. С. 87–95.

8. Sharma N., Hunter-Smith D.J., Rizzitelli A., Rozen W.M. A surgical view on the treatment of Madelung's disease. *Clinical obesity.* 2015. Vol. 5. № 5. P. 288–290. DOI: 10.1111/cob.12111.

9. Scevola S., Nicoletti G., Neri A., Faga A. Long term assessment of intralipotherapy in Madelung's disease. *Indian jour-*

nal of plastic surgery: official publication of the Association of Plastic Surgeons of India. 2014. Vol. 47. № 3. P. 427–431. DOI: 10.4103/0970-0358.146638.

10. Bassetto F., Scarpa C., De Stefano F., Busetto L. Surgical treatment of multiple symmetric lipomatosis with ultrasound-assisted liposuction. *Annals of plastic surgery.* 2014. Vol. 73. № 5. P. 559–562. DOI: 10.1097/SAP.0b013e31827f5295.

11. Tremp M., Wettstein R., Tchang L.A., Schaefer D.J., Rieger U.M., Kalbermatten D.F. Power-assisted liposuction (PAL) of multiple symmetric lipomatosis (MSL) a longitudinal study. *Surgery for obesity and related diseases: official journal of the American Society for Bariatric Surgery.* 2015. Vol. 11. № 1. P. 155–160. DOI: 10.1016/j.soard.2014.05.004.