

Madelung 综合征累及头颈部的 CT 诊断

李仰康, 郑瑜, 林建滨, 蔡爱群, 周修国

【摘要】 目的:探讨 CT 对 Madelung 综合征累及头颈部的诊断价值。方法:回顾性分析 24 例 Madelung 综合征累及头颈部患者的 CT 表现,全部病例均行 CT 平扫,15 例行增强扫描,18 例采用 2D 多平面重组(MPR)和 3D 容积再现(VR)技术进行图像后处理。结果:24 例均显示脂肪组织对称分布,无包膜,边界不清。男性患者病变主要分布于下枕部、后颈部及上背部皮下间隙、胸锁乳突肌及斜方肌深面、椎旁肌间隙、颈前区、腮腺区、面颊部、颈后三角区和锁骨上区;女性患者病变主要累及后颈部皮下间隙。部分病例见肌肉、腺体、大血管、上呼吸道和消化道受压。此外,CT 扫描发现头颈部偶发病变 5 例,包括会厌癌、真菌性上颌窦炎、枕大池蛛网膜囊肿、腮腺 Warthin 瘤和锁骨上血管畸形各 1 例。结论:CT 是评价 Madelung 综合征累及头颈部的有效手段,结合 2D MPR 和 3D VR 重组技术,可准确显示脂肪组织的分布情况,病灶与肌肉、腺体和大血管的关系以及上呼吸道和消化道受压的程度等,同时可发现头颈部其它偶发病变,对本病的诊断和治疗具有重要价值。

【关键词】 体层摄影术, X 线计算机; 脂肪瘤样病; 头颈部病变; 诊断

【中图分类号】 R814.42; R738.6 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2014)04-0390-03

CT Diagnosis of Madelung syndrome involving head and neck LI Yang-kang, ZHENG Yu, LIN Jian-bang, et al. Department of Radiology, Cancer Hospital, Medical College of Shantou University, Guangdong 515041, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study the value of CT for the diagnosis of Madelung syndrome involving head and neck. **Methods:** CT findings of 24 cases with Madelung syndrome involving head and neck were analyzed retrospectively. All cases underwent CT plain scan, Contrast enhanced CT scan was performed in 15 cases, 2D multiplanar reformation (MPR) and 3D volume rendering (VR) reformation were performed in 18 cases. **Results:** All cases showed lesions symmetrically distributed, non-encapsulated and ill-defined. In male patients, massive fatty tissue mainly distributed in the subcutaneous space of lower occipital region, posterior part of neck and upper part of back, under the sternomastoid and trapezius muscles, space between paraspinal muscles, and in the anterior region of neck, parotid region, cheek, posterior cervical triangle and supraclavicular fossa. In female patients, massive fatty tissue was mainly found in the subcutaneous space of posterior part of neck. Compression and deformation of muscle, gland, major blood vessels and upper aerodigestive tract were detected in some cases. 5 associated incidental lesions were revealed on CT, including epiglottic carcinoma, fungal maxillary sinusitis, arachnoid cyst of cistern magna, Warthin's tumor of the parotid gland and supraclavicular vessel malformation for 1 case each. **Conclusion:** Madelung syndrome involving head and neck could be effectively evaluated by CT, using 2D MPR and 3D VR techniques simultaneously, CT can accurately depict the distribution of fat, relationship between fatty lesion and adjacent muscle, gland or major blood vessels, degree of compression of upper aerodigestive tract, and accompanied incidental lesions. CT provides important value in the diagnosis and treatment of this disease.

【Key words】 Lipomatosis; Tomography, X-ray computed; Head and neck diseases; Diagnosis

Madelung 综合征又称为良性对称性脂肪瘤病或 Launois-Bensaude 综合征,多见于长期大量酗酒的地中海国家中年男性,我国少见。本研究中搜集 24 例 Madelung 综合征患者的资料,探讨该病累及头颈部的 CT 表现及 CT 诊断价值。

材料与方法

回顾性分析 2007 年 5 月—2013 年 10 月本院临床诊断的 24 例头颈部 Madelung 综合征患者的影像

资料。其中男 19 例,女 5 例,年龄 39~72 岁,平均(53.2±6.4)岁。所有患者以颈部无痛性肿块或颈部进行性增粗就诊,临床体格检查其它部位未见明显异常,发病至 CT 检查时间 3 个月~20 年,平均(5.6±4.1)年。其中自觉颈部活动受限 15 例,呼吸困难 1 例,吞咽异物感 2 例,吞咽梗阻感 2 例。24 例中 12 例有酗酒史,均为男性,每日摄入中高度白酒 250~600 mL;其他包括酒精性肝硬化 7 例、糖尿病 6 例、高尿酸血症 9 例、高脂血症或(和)高胆固醇血症 13 例、高血压 9 例和低血压 3 例。

所有病例扫描范围自颅底至主动脉弓上缘。6 例采用 Picker PQ 5000 螺旋 CT 机,层厚和层距 10 mm,

作者单位:515041 广东,汕头大学医学院附属肿瘤医院放射科(李仰康、林建滨、蔡爱群、周修国),药学部(郑瑜)

作者简介:李仰康(1978-),男,广东汕头人,硕士,副主任医师,主要从事肿瘤影像诊断工作。

其中 3 例行平扫及增强扫描;18 例采用 GE Bright-Speed 16 层螺旋 CT 机,层厚和层距 3.75 mm,其中 12 例行平扫及双期增强扫描,注射对比剂后 30 s 行动脉期扫描,65 s 行静脉期扫描。MDCT 检查的病例同时采用 AW4.4 工作站进行 2D MPR 和 3D VR 图像重组,重建层厚 0.625 mm。

结果

1. CT 表现

脂肪组织分布情况:脂肪组织对称性分布于颌面部、颈部及项背部,使患者呈典型的“仓鼠脸”、“马项圈”和“水牛背”外观。CT 显示病变无包膜,边界不清,CT 值 $-30\sim-90$ HU,内见纤细条索状纤维分隔,增强扫描示纤维分隔轻度强化。19 例男性患者中,病变主要累及下枕部、后颈部及上背部皮下间隙、胸锁乳突肌及斜方肌深面、椎旁肌间隙、颈前区、腮腺区、面颊部、颈后三角区和锁骨上区(图 1)。5 例女性患者中,脂肪组织均主要累及后颈部皮下间隙(图 2),病变最厚处约 35~60 mm,平均 (47.2 ± 8.9) mm。

肌间隙及颈前舌骨上区脂肪沉着可伴相邻肌肉及腺体萎缩、变细及移位,其中累及胸锁乳突肌 14 例、椎

旁肌 11 例、斜方肌 9 例、颌下腺 12 例。病变压迫上气道和消化道可致相应管腔变窄,其中累及口咽腔 2 例(图 3)、食管 1 例、声门上区 1 例、气管 2 例,MPR 图像可显示受累气管全貌(图 4)。颈动脉间隙血管受累 5 例,表现为双侧颈动脉、静脉向前移位,3D VR 重组图像可显示受累血管全貌。

CT 扫描中发现偶发病变 5 例,包括会厌癌(图 5)、真菌性上颌窦炎、枕大池蛛网膜囊肿、腮腺 Warthin 瘤及锁骨上血管畸形各 1 例,最后 1 例借助 3D VR 重组图像直观显示右侧头静脉跨锁骨上方直接汇入颈内静脉,同时发出一分支与锁骨下静脉相沟通,头静脉受脂肪组织推压明显向上移位(图 6)。

2. 手术与病理

8 例行颈部肿块部分切除术,术中见皮下增生的脂肪组织略呈灰白色,与周围组织粘连,无包膜。镜下示病变由大量成熟脂肪组织与少量纤维组织构成。

讨论

Madelung 综合征是一种罕见的脂肪代谢障碍性疾病。长期的酒精摄入是本病较为肯定的诱发因素,但本组有 50% 的患者不存在酗酒史,因此,本病可能

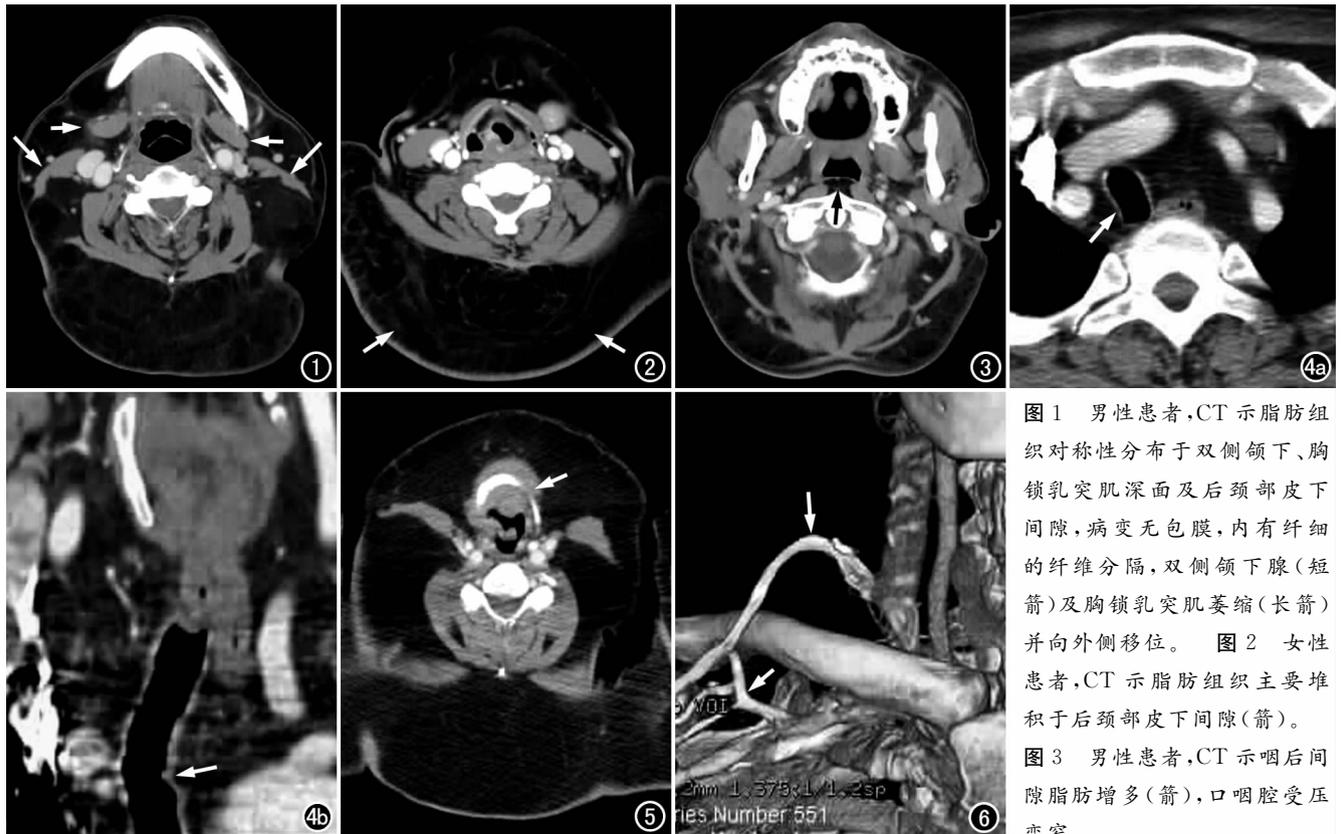


图 1 男性患者,CT 示脂肪组织对称性分布于双侧颌下、胸锁乳突肌深面及后颈部皮下间隙,病变无包膜,内有纤细的纤维分隔,双侧颌下腺(短箭)及胸锁乳突肌萎缩(长箭)并向外侧移位。图 2 女性患者,CT 示脂肪组织主要堆积于后颈部皮下间隙(箭)。图 3 男性患者,CT 示咽后间隙脂肪增多(箭),口咽腔受压变窄。

图 4 男性患者。a) 横轴面 CT 示上纵膈脂肪组织增多,气管受压局部变窄并向右移位(箭);b) 冠状面重组图像显示气管受压移位的全貌(箭)。图 5 男性患者合并会厌癌,CT 示会厌软组织增厚(箭)并累及右侧杓状会厌皱襞。图 6 3D VR 重组图像示右侧锁骨上血管畸形,右侧头静脉增粗(长箭),直接跨锁骨上汇入颈内静脉,并发出一分支与锁骨下静脉(短箭)相沟通,头静脉受脂肪组织推压明显向上移位。

与某些代谢性疾病相关,如糖尿病、甲状腺功能降低、高尿酸血症等^[1-2]。此外,棕色脂肪组织过度增生、线粒体功能降低及遗传因素也可能参与本病的形成^[3]。本病的诊断主要依靠病史和临床表现。对于容貌形体受到严重影响和上气道、消化道受压出现呼吸、吞咽困难的患者,外科手术是治疗本病的首选方法,而影像学检查是术前评价的唯一手段。

本组 CT 检查发现脂肪组织对称性沉着于颌面部、颈部及项背部多个皮下间隙及深部解剖间隙,与文献报道一致^[4-5],结合临床病史及体格检查,可与单纯性肥胖鉴别,后者全身脂肪分布比较均匀,多堆积于躯干及下肢表浅的皮下间隙或腹部及臀部,而不累及头颈部深部脂肪间隙,没有内分泌紊乱现象,也无代谢障碍性疾病,多存在肥胖家族史。Madelung 综合征的脂肪组织沿筋膜间隙向深部生长,但不破坏筋膜结构,周围无包膜形成,因此不形成软组织肿块,有别于颈部脂肪瘤。有学者将本病分为 3 型: I 型主要见于男性,病变分布于颈部、上胸部及肩背部; II 型可见于男性或女性,病变累及四肢及前胸壁皮下,而纵膈未见侵犯; III 型只见于女性,病变主要累及大腿^[6]。根据上述标准,本组病例全部属于 I 型。女性患者中 I 型 Madelung 综合征十分罕见,本组 5 例,是文献中例数最多的一篇报道,而且病变均主要堆积于后颈部皮下间隙,明显有别于男性患者。笔者认为: I 型 Madelung 综合征病变的分布存在性别差异,女性患者脂肪组织分布范围较为局限,后颈部皮下间隙为主要受累区域。

Madelung 综合征的临床病程包括初始阶段脂肪组织快速生长和随后多年缓慢沉着的发展过程,因此可导致受累肌肉及腺体对称性萎缩、移位。本病晚期可引起颈部变形和上纵膈增宽,压迫上气道、上消化道可导致呼吸困难和吞咽困难,对于症状严重者需手术治疗。本研究显示,在 CT 横轴面扫描基础上,MDCT 冠状面、矢状面 MPR 重组可以多方位清晰显示受累气道和消化道的情况,为临床提供有价值的信息。

本研究借助 3D VR 重组技术评价病变与颈部血管的关系。此技术利用全部体素的 CT 值进行重组,加上伪彩编码和不同程度的透明化技术,将扫描容积内所有像素以不同层次显示于图像中,同时展现表面

与深部结构,具有良好的空间立体感,而且可以通过旋转观察血管的走行情况,有效避免图像重叠^[7],立体、直观地显示病变与颈动脉间隙血管的关系。本组 1 例右侧锁骨上畸形血管的行程全貌及其受脂肪组织推压的情况均得到很好显示,对指导治疗计划的制订和避免手术中误伤血管均有重要作用。

由于大量脂肪组织堆积极有可能掩盖其它病变的临床征象,因此 Madelung 综合征 CT 检查的另一价值在于发现头颈部其它偶发病变。本组 CT 扫描中发现伴发病变 5 例,其中 1 例为会厌癌。上述病变的发现为临床治疗提供了重要的信息,尤其对于恶性病变,及时采取积极的治疗措施对于患者的预后至关重要。

本研究显示,CT 是术前评价 Madelung 综合征累及头颈部的有效手段,结合 2D MPR 和 3D VR 重组技术,可准确显示脂肪组织分布的范围、病灶与肌肉、腺体和大血管的关系、上气道及上消化道受压的程度,同时可发现头颈部其它偶发病变,对本病的治疗具有重要价值。

参考文献:

- [1] Brea-García B, Cameselle-Teijeiro J, Couto-González I, et al. Madelung's disease: comorbidities, fatty mass distribution, and response to treatment of 22 patients[J]. *Aesthetic Plast Surg*, 2013, 37(2): 409-416.
- [2] Yeh NC, Yang CY, Chou CW, et al. Madelung's disease[J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2012, 97(9): 3012-3013.
- [3] Plummer C, Spring PJ, Marotta R, et al. Multiple symmetrical lipomatosis—a mitochondrial disorder of brown fat[J]. *Mitochondrion*, 2013, 13(4): 269-276.
- [4] 吴任国,唐秉航,何亚奇,等. Madelung 病头颈部 CT 表现[J]. *中华放射学杂志*, 2006, 40(8): 841-842.
- [5] Zhang XY, Li NY, Xiao WL. Madelung disease: manifestations of CT and MR imaging[J]. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 2008, 105(5): 57-64.
- [6] 刘昌华,曾英琅,邹东鲁,等. Madelung 综合征的 CT 与 MRI 表现[J]. *中华放射学杂志*, 2011, 45(7): 637-640.
- [7] YK Li, Yu Zheng, JB Lin, et al. Evaluation of the relationship between extremity soft tissue sarcomas and adjacent major vessels using contrast-enhanced multidetector CT and three-dimensional volume-rendered CT angiography: a preliminary study[J]. *Acta Radiol*, 2013, 54(8): 966-972.

(收稿日期:2013-11-26 修回日期:2014-01-11)