



Клинический случай синдрома Маделунга

А.В. Сerezhkina, А.С. Солдатченков, В.А. Хачатрян✉, Н.С. Разинькова, Т.А. Миненкова, И.Г. Хмелевская

ФГБОУ ВО «Курский государственный медицинский университет» Минздрава России, Курск, Россия
✉valentina777.ru@mail.ru

Аннотация

Представлен клинический случай 17-летнего пациента с синдромом Маделунга. Описаны проведенные анализы, методы диагностики и лечение с последующей реабилитацией.

Ключевые слова: системный липоматоз, синдром Маделунга, доброкачественный симметричный липоматоз.

Для цитирования: Сerezhkina A.V., Soldatenkov A.S., Khachatryan V.A., Razinkova N.S., Minenkova T.A., Khmelevskaya I.G. Клинический случай синдрома Маделунга. *Клинический разбор в общей медицине*. 2025; 6 (1): 121–124. DOI: 10.47407/kr2024.6.1.00560

A clinical case of Madelung syndrome

Alexandra V. Serezhkina, Artem S. Soldatenkov, Valentina A. Khachatryan✉, Natalia S. Razinkova, Tatiana A. Minenkova, Irina G. Khmelevskaya

Kursk State Medical University, Kursk, Russia
✉valentina777.ru@mail.ru

Abstract

In our clinical case we present a review of a 17-year-old patient with Madelung syndrome. The tests performed, diagnostic methods, and treatment with subsequent rehabilitation are described.

Key words: systemic lipomatosis, Madelung syndrome, benign symmetrical lipomatosis.

For citation: Serezhkina A.V., Soldatenkov A.S., Khachatryan V.A., Razinkova N.S., Minenkova T.A., Khmelevskaya I.G. A clinical case of Madelung syndrome. *Clinical review for general practice*. 2025; 6 (1): 121–124 (In Russ.). DOI: 10.47407/kr2024.6.1.00560

Синдром Маделунга является разновидностью наследственного множественного липоматоза, который характеризуется наличием множественных доброкачественных опухолей жировой ткани, называемых липомами, на различных участках тела [1, 2]. Этот синдром обычно проявляется в виде образования больших объемов жировой ткани в области шеи, плеч, туловища, рук и ног, считается довольно редким заболеванием. Заболевание было впервые описано Броди в 1846 г., а впоследствии Маделунг в 1888 г. и Лонуа и Бенсод в 1898 г. охарактеризовали это заболевание. А.В. Малышев и Б.Х. Ли сообщают, что распространенность синдрома составляет 1: 25 тыс. [3–5]. Синдром Маделунга – полиэтиологическое заболевание. К причинам возникновения относят ВИЧ, метаболические нарушения, включая аномальную толерантность к глюкозе, избыточную секрецию инсулина, гиперурикемию, ацидоз почечных канальцев, изменения уровня ферментов печени и аномальную функцию щитовидной железы, надпочечников, гипофиза и яичек [6–8].

Существуют доказательства генетического компонента возникновения множественного липоматоза в некоторых исследованиях. Е.Л. Соркина и соавт. в своем исследовании выявили, что различные формы наследственных липодистрофий возникают вследствие гетерозиготной мутации R482W в 8 экзоне гена LMNA. Клинические проявления липодистрофии и степень выраженности метаболических нарушений различа-

лись у всех 6 пациентов, однако у всех были выявлены нарушения углеводного обмена [9].

S. Kratz, H.G. Lenard и соавт. в своем исследовании описывают проявления синдрома Маделунга у двух детей: 9-летней девочки и 13-летнего мальчика, с характерными клиническими проявлениями множественного симметричного липоматоза. У девочки наблюдалось сильное ожирение, задержка развития, легкая умственная отсталость, периферическая нейропатия и скрытый гипотиреоз [10]. Кроме того, у нее была повышена концентрация лактата в крови и спинномозговой жидкости, что указывает на митохондриальную дисфункцию. Биохимический анализ мышц показал дефицит комплекса II дыхательной цепи. У мальчика было сильное ожирение, легкая умственная отсталость и инсулинорезистентный сахарный диабет. У обоих детей анализ митохондриального генома не выявил крупных делеций или точечной мутации MERRF 8344 [10].

В настоящее время описано порядка 300 случаев болезни Маделунга, что явно недостаточно для того, чтобы достоверно установить механизм развития патологии [11–16].

Лечение синдрома является в основном симптоматическим, включающее удаление липом, что может быть необходимо из-за большого размера или возможного давления на окружающую ткань и органы. Снижение массы тела может улучшить симптомы, особенно при изолированном липоматозе, но стандартные подходы к

снижению массы тела, включая образ жизни (диета, физические упражнения), фармакологическую терапию и даже бариатрическую хирургию, могут оказаться неэффективными из-за фиброза тканей. Хирургическое вмешательство улучшает качество жизни пациента, предотвращает осложнения, а также обладает косметическим эффектом [17–20].

В нашем клиническом случае представлен обзор синдрома Маделунга у 17-летнего пациента. Описаны проведенные анализы, методы диагностики и лечение с последующей реабилитацией.

Цель исследования – изучение клинического течения и лечения синдрома Маделунга.

Клинический случай

Пациент – 17 лет. При поступлении обратился с жалобами на наличие объемных образований на передней поверхности шеи, задней поверхности шеи, дельтовидных областей с обеих сторон (рис. 1).

Из анамнеза: объемные образования в подкожно-жировой клетчатке появились около 4 лет назад, вначале на задней поверхности шеи, далее на передней поверхности шеи, трапециевидных областях с обеих сторон. Объемные образования увеличивались в размерах, настоящих размеров достигли за последние 3 года. Обследовался амбулаторно. Госпитализирован для планового оперативного лечения. Отмечает частые заболевания ОРВИ. Хронические заболевания отсутствуют.

Объективный статус: состояние удовлетворительное. Масса тела – 82 кг, рост – 172 см. Кожные покровы обычной влажности; телесного цвета; без патологических высыпаний. Отеков нет. Частота сердечных сокращений – 78 уд/мин. Давление – 125/75 мм рт. ст. Область сердца без особенностей. Тоны сердца ясные, ритмичные, ритм правильный, шумов нет. Дыхание везикулярное, выслушивается по всей поверхности грудной клетки, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул и диурез без особенностей.

Локальный статус: на передней поверхности шеи в подкожно-жировой клетчатке определяется объемное образование с нечеткими границами, подвижное при пальпации, смещаемое, безболезненное, мягко-эластической консистенции, размерами 10×12×8 см. На задней поверхности шеи в подкожно-жировой клетчатке определяется объемное образование с нечеткими границами, подвижное при пальпации, смещаемое, безболезненное, мягко-эластической консистенции, размерами 30×25×20 см. В области трапециевидной мышцы с обеих сторон симметрично определяются в подкожно-жировой клетчатке объемные образования с нечеткими границами, подвижные при пальпации, смещаемые, безболезненные, мягко-эластической консистенции, размерами 20×16×14 см. Кожа над объемными образованиями не изменена, подвижна.

При лабораторном обследовании выявлен значительных лейкоцитоз; антитела к ВИЧ, HsbAg, Hepatitis C Virus, RW – отрицательный результат.

Рис. 1. Пациент – 17 лет.

Fig. 1. The patient, 17 years old.



Рис. 2. Предположительный операционный разрез.

Fig. 2. Estimated surgical incision.



Основное заболевание: липоматоз шеи, грудной клетки, верхних конечностей.

Магнитно-резонансная томография выявила значительную гипертрофию жировой ткани вокруг шеи и передней грудной стенки. Ультразвуковое исследование (УЗИ) позволило оценить уровень инвазии процесса, размеры жировых масс, отношение к соседним структурам. На УЗИ увидели жировые отложения, как гипохогенные образования.

В отделении пациенту показано оперативное вмешательство в плановом порядке в объеме: удаление доброкачественных новообразований подкожно-жировой клетчатки. Пациенту проведена предоперационная подготовка, под эндотрахеальным наркозом (ЭТН) выполнено оперативное вмешательство в объеме: удаление доброкачественных новообразований подкожно-жировой клетчатки D17.1 под ЭТН. На рис. 2 показан предположительный операционный разрез. В послеоперационном периоде проводилось купирование болевого синдрома.

На фоне проведенного лечения состояние пациента улучшилось. Выписан в удовлетворительном состоянии

после УЗИ-контроля. Послеоперационные раны без признаков воспаления. Дренаж удален. Выписывается со швами.

Рекомендовано – Диета №9. Ограничение физических нагрузок 3 мес. Наблюдение хирурга по месту жительства; перевязки через день. Снять швы у хирурга по месту жительства через 6 дней после операции.

Вывод

Таким образом, вышеописанный клинический случай выявил определенные особенности синдрома Маделунга у детей.

Данный случай может помочь специалистам соответствующего профиля диагностировать данную патологию, выбрать пути лечения, а также ведение пациента. Этиология заболевания до сих пор остается достаточно неясной, но подобные клинические случаи упрощают диагностику и лечение подобных состояний у детей.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interests. The authors declare that there is not conflict of interests.

Литература / References

- Egai A.A., Tentimishev A.E., Normatov R.M., Tyan A.S. Хирургическое лечение множественного симметричного липоматоза (болезнь маделунга), осложненного сдавлением яремных вен с обеих сторон. Преимущества липэктомии перед липосакцией. *Научное обозрение. Медицинские науки.* 2022;(1):5-10.
Egai A.A., Tentimishev A.E., Normatov R.M., Tyan A.S. Surgical treatment of multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease) complicated by compression of the jugular veins on both sides. Advantages of lipectomy over liposuction. *Scientific review. Medical sciences.* 2022;(1):5-10 (in Russian).
- Эседов Э.М., Абасова А.С., Мусаева Л.Н., Магомедминова С.Р. Множественный симметричный липоматоз (болезнь Маделунга) в клинике внутренних болезней. *Клиническая медицина.* 2018;96(6):566-8.
Esedov E.M., Abasova A.S., Musayeva L.N., Magomedminova S.R. Multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease) in the clinic of internal diseases. *Clinical Medicine.* 2018;96(6):566-8 (in Russian).
- Lee Bo Hyun, Lee Young Mann, Park Seong Oh et al. A Case Report of Madelung's Disease. *Arch Plast Surg* 2023;50(5):463-7. DOI: 10.1055/a-2122-6121
- Мальшев А.В. Множественный симметричный липоматоз (болезнь Маделунга): клинические наблюдения. *Медицинская визуализация.* 2014;(3):59-68.
Malyshev A.V. Multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease): clinical observations. *Medical imaging.* 2014;(3):59-68 (in Russian).
- Шакирова А.З., Ахтямов Р.Ф. Множественный симметричный липоматоз (синдром/болезнь Маделунга) и возможность внезапной смерти. В кн.: Актуальные вопросы судебной медицины и права: сборник научно-практических статей. ГАУЗ Республиканское бюро судебно-медицинской экспертизы министерства здравоохранения Республики Татарстан. 2022; (Выпуск 13). Казань, 2022. С. 110-118.
Shakirova A.Z., Akhtyamov R.F. Multiple symmetrical lipomatosis (Madelung syndrome/disease) and the possibility of sudden death. In: Topical issues of forensic medicine and law: a collection of scientific and practical articles. The Republican Bureau of Forensic Medical Examination of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan. 2022; (Issue 13). Kazan, 2022. Pp. 110-118 (in Russian).
- Захарычева Т.А., Жилина М.А., Широкова А.С. и др. О неврологических проявлениях болезни Маделунга. Клинические наблюдения. *Вестник неврологии, психиатрии и нейрохирургии.* 2022;(11):15-8.
Zakharycheva T.A., Zhilina M.A., Shirokova A.S. et al. About neurological manifestations of Madelung's disease. Clinical observations. *Bulletin of Neurology, Psychiatry and Neurosurgery.* 2022;(11):15-8 (in Russian).
- Забродин В.В., Тарасова Е.В., Коновалов О.Г., Забродин Е.В. Множественный симметричный липоматоз. Болезнь Маделунга (наблюдение из практики). *Медицинский вестник МВД.* 2018;97(6):30-6.
Zabrodin V.V., Tarasova E.V., Kononov O.G., Zabrodin E.V. Multiple symmetrical lipomatosis. Madelung's disease (an observation from practice). *Medical Bulletin of the Ministry of Internal Affairs.* 2018;97(6):30-6 (in Russian).
- Шевк М., Ситарз Р., Мороз Н. и др. Болезнь Маделунга – прогрессирующее, избыточное и симметричное отложение жировой ткани в подкожном слое: клинический случай и обзор литературы. *Метаболический синдром диабета.* 2018;(11):819-25.
Shevk M., Sitarz R., Moroz N. et al. Madelung's disease is a progressive, excessive and symmetrical deposition of adipose tissue in the subcutaneous layer: a clinical case and a literature review. *Metabolic Diabetes Syndrome.* 2018;(11):819-25 (in Russian).
- Соркина Е.Л., Тюльпаков А.Н. Молекулярно-генетические характеристики наследственных липодистрофий и липоатрофического диабета в российской популяции. Сахарный диабет в XXI веке – время объединения усилий: Сборник тезисов VII Всероссийского диабетологического конгресса, Москва, 24–28 февраля 2015 года. М., 2015.
Sorokina E.L., Tulpakov A.N. Molecular and genetic characteristics of hereditary lipodystrophy and lipotrophic diabetes in the Russian population. Diabetes mellitus in the 21st century – a time of joining forces: Collection of abstracts of the VII All-Russian Diabetological Congress, Moscow, February 24–28, 2015. Moscow, 2015 (in Russian).
- Kratz C, Lenard HG, Ruzicka T, Gartner J. Multiple symmetric lipomatosis: an unusual cause of childhood obesity and mental retardation. *Eur J Paediatr Neurol* 2000;(4):63-7.
- Сердюк Н.Б., Куценко Ю.А., Проскокова Т.Н., Хелимский А.М. Случай семейного множественного симметричного липоматоза (болезнь Маделунга) в сочетании с полиневропатией. *Дальневосточный медицинский журнал.* 2018;(1):113-5.
Serdyuk N.B., Kutsenko Yu.A., Proskokova T.N., Khelemsky A.M. A case of familial multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease) in combination with polyneuropathy. *Far Eastern Medical Journal.* 2018;(1):113-5 (in Russian).
- Brea-García B, Cameselle-Teijeiro J, Couto-Gonzalez I et al. Madelung's disease: comorbidities, fatty mass distribution, and response to treatment of 22 patients. *Aesthetic Plast Surg* 2013;37:409-16.
- Nounla J, Rolle U, Grafe G, Kraling K. Benign symmetric lipomatosis with myelomeningocele in an adolescent: An uncommon association-case report. *J Pediatr Surg* 2001;36(7):13. DOI: 10.1053/jpsu.2001.24776.
- Скворцов В.В., Павлов В.К., Должанский О.В. Синдром Деркума (липоматоз). *Главврач.* 2019;(1):67-73.
Skvortsov V.V., Pavlov V.K., Dolzhansky O.V. Derkum syndrome (lipomatosis). *The Head Doctor.* 2019;(1):67-73 (in Russian).
- Dupuis H, Lemaitre M, Jannin A et al. Lipomatosis. *Ann Endocrinol (Paris)* 2024;85(3):231-247.
- Мустафин Р.Н. Клинические маски нейрофиброматоза 1-го типа. *Архив внутренней медицины.* 2022;(2):93-103.
Mustafin R.N. Clinical masks of neurofibromatosis type 1. *Archive of Internal Medicine.* 2022;(2):93-103 (in Russian).
- Иванова Ю.С., Орлова Ю.Ю. Болезнь Маделунга. В кн.: Методы профилактики и лечения заболеваний ЛОР-органов: материалы научно-практической конференции, Чебоксары, 24 марта 2022 года. Чебоксары: Чувашский государственный университет им. И.Н. Ульянова, 2022. С. 74–81.
Ivanova Yu.S., Orlova Yu.Yu. Madelung's disease. In: Methods of prevention and treatment of diseases of ENT organs: proceedings of a scientific and practical conference, Cheboksary, March 24, 2022. Cheboksary: Ulyanov Chuvash State University, 2022. Pp. 74–81. (in Russian).

18. Chan N, Shin H, Kim J, Yun K. Madelung case report. *Traumatic Brain Surgery* 2020.;21(5):305-8.
19. Батюшин М.М., Пасечник А.В., Садовнича Н.А. Множественный липоматоз (болезнь Маделунга) и поражение почек. Два клинических случая. *Нефрология*. 2013;(5):89-95.
- Batyushin M.M., Pasechnik A.V., Sadovnichaya N.A. Multiple lipomatosis (Madelung's disease) and kidney damage. Two clinical cases. *Nephrology*. 2013;(5):89-95 (in Russian).
20. Mevio E, Sbrocca M, Mullace M et al. Multiple Symmetric Lipomatosis: A Review of 3 Cases. *Case Rep Otolaryngol* 2012;ID: 910526.

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

Серезжкина Александра Владимировна – ассистент каф. педиатрии, ФГБОУ ВО КГМУ. E-mail: alexandra.ykv@gmail.com; ORCID: 0000-0002-0283-2498

Солдатченков Артем Сергеевич – студент 5-го курса лечебного факультета, ФГБОУ ВО КГМУ. E-mail: soldatchenkov03@mail.ru; ORCID: 0009-0008-0650-0539

Хачатрян Валентина Артуровна – студентка 5-го курса лечебного факультета, ФГБОУ ВО КГМУ. E-mail: valentina777.ru@mail.ru; ORCID: 0000-0002-7134-1959

Разинькова Наталья Сергеевна – канд. мед. наук, доц. каф. педиатрии, ФГБОУ ВО КГМУ. E-mail: nrazin79@ya.ru; ORCID: 0000-0001-7711-8865

Миненкова Татьяна Александровна – канд. мед. наук, доц. каф. педиатрии, ФГБОУ ВО КГМУ. E-mail: minenkovata@mail.ru; ORCID: 0000-0001-5099-4734

Хмелевская Ирина Григорьевна – д-р мед. наук, проф., зав. каф. педиатрии, ФГБОУ ВО КГМУ. E-mail: KhmIG@ya.ru; ORCID: 0000-0003-2621-0180

Поступила в редакцию: 30.10.2024

Поступила после рецензирования: 15.11.2024

Принята к публикации: 21.11.2024

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Alexandra V. Serezhkina – Assistant, Kursk State Medical University. E-mail: alexandra.ykv@gmail.com; ORCID: 0000-0002-0283-2498

Artem S. Soldatenkov – Student, Kursk State Medical University. E-mail: soldatchenkov03@mail.ru; ORCID: 0009-0008-0650-0539

Valentina A. Khachatryan – Student, Kursk State Medical University. E-mail: valentina777.ru@mail.ru; ORCID: 0000-0002-7134-1959

Natalia S. Razinkova – Cand. Sci. (Med.), Kursk State Medical University. E-mail: nrazin79@ya.ru; ORCID: 0000-0001-7711-8865

Tatiana A. Minenkova – Cand. Sci. (Med.), Kursk State Medical University. E-mail: minenkovata@mail.ru; ORCID: 0000-0001-5099-4734

Irina G. Khmelevskaya – Dr. Sci. (Med.), Full Prof., Kursk State Medical University. E-mail: KhmIG@ya.ru; ORCID: 0000-0003-2621-0180

Received: 30.10.2024

Revised: 15.11.2024

Accepted: 21.11.2024