

Liczna symetryczna tłuszczakowatość (choroba Madelunga) — opis przypadku i przegląd piśmiennictwa

Multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease) — case report and literature review

Adam Wiszniewski, Alfred Jerzy Meissner, Sławomir Huszcza, Radosław Bilski, Jerzy Ratajczak

Klinika Chirurgiczna, Instytut Hematologii i Transfuzjologii, Warszawa (Department of Surgery, Institute of Haematology and Transfusiology, Warsaw, Poland)

Streszczenie

Liczna symetryczna tłuszczakowatość (MSL) określana także jako choroba Madelunga lub zespół Launois-Bensaude jest sporadycznie występującą chorobą metaboliczną o nieznannej etiologii, spotykaną przede wszystkim u mężczyzn w średnim wieku przewlekle nadużywających alkoholu. Nieotorebkowane masy tłuszczowe, odkładające się symetrycznie w okolicy głowy, szyi, karku, barków, ramion, grzbietu i klatki piersiowej, dają charakterystyczny wygląd pseudoatletycznej sylwetki ciała, często błędnie sugerując otyłość prostą. Poza wyglądem i uwarunkowaniami estetycznymi, to trudności w połykaniu i oddychaniu oraz w poruszaniu głową i szyją są głównymi dolegliwościami decydującymi o potrzebie hospitalizacji i leczenia. Jedynym, chociaż nie zawsze całkowicie skutecznym, sposobem postępowania w chorobie Madelunga jest chirurgiczne wycięcie mas tłuszczakowatych lub w przypadkach niewielkich zmian odsysanie tłuszczu. Jednakże, mimo stosowanego leczenia, nawroty choroby są dość częste. Przedstawiając problemy diagnostyczne i lecznicze w opisywanym przypadku choroby Madelunga, autorzy mają nadzieję przybliżyć i dokładniej określić zasady postępowania i problemy kliniczne spotykane u chorych w tej sporadycznie występującej i jeszcze nie do końca poznanej jednostce chorobowej.

Słowa kluczowe: tłuszczak, tłuszczakowatość, choroba Madelunga

Abstract

Multiple Symmetrical Lipomatosis (MSL), known also as Madelung's disease or Launois-Bensaude syndrome, is a sporadically occurring metabolic disease of unknown etiology, encountered mainly in middle-aged, chronically alcohol-abusing males. Non-encapsulated fatty masses developing symmetrically in the region of the head, the neck, the shoulders, the arms, the back and the chest contribute to the characteristic pseudoathletic body appearance, often wrongly suggesting simple obesity. Apart from the appearance and aesthetic considerations, it is difficulties in swallowing and breathing as well as head and neck motion that constitute the main complaints deciding on the need for hospitalisation and treatment. Surgical debulking of fat masses or liposuction in the case of small lesions seem to be the only, though not fully effective, method of treatment in Madelung's disease. The recurrence of the disease is, however, frequent, irrespective of the treatment applied. We believe that the diagnostics and treatment related problems encountered in Madelung's disease presented here on the basis of the case we describe will contribute to better knowledge of the principles of management and clinical problems to be met in patients in this sporadically occurring and not yet fully recognised disease.

Key words: lipoma, lipomatosis, Madelung's disease

Wstęp

Tłuszczak (*lipoma*) jest nowotworem niezłośliwym, o dość powolnym wzroście, budowie zrazikowej, wychodzącym z dojrzałej tkanki tłuszczowej. Występuje przede wszystkim w tkankach miękkich powłok ciała, bardzo rzadko w narządach jamy brzusznej, także sporadycznie spotyka się go w przestrzeniach międzymięśniowych, przewodzie słuchowym wewnętrznym, jamie ustnej, w kącie mózdkowo-mostowym oraz klatce piersiowej [1, 2]. W całej populacji występuje z częstotliwością 2,1 na 1000 osób. Tłuszczak może się pojawiać we wszystkich grupach wiekowych, ale zazwyczaj po raz pierwszy uwidacznia się między 40. a 60. rokiem życia [3, 4]. Wrodzone tłuszczaki mogą występować u dzieci [5]. Pojedyncze tłuszczaki częściej występują u kobiet, natomiast u mężczyzn głównie spotyka się je pod postacią licznych, mnogich guzków i guzów [6].

Czasami obecność tłuszczaków lub licznej, mnogiej tłuszczakowatości wiąże się z występowaniem innych zespołów lub jednostek chorobowych:

- wrodzona, rodzinna mnoga tłuszczakowatość (HML, *hereditary multiple lipomatosis* lub FML, *familial multiple lipomatosis*) jest chorobą uwarunkowaną genetycznie, dziedziczną autosomalnie dominującą, występującą głównie u mężczyzn w postaci odkładających się tłuszczaków w obrębie kończyn i tułowia;
- tłuszczakowatość pod postacią guzów lub guzków na tułowiu, z obecnością polipów w jelitach oraz zdolnością do powstawania cyst i kostniaków, tworzy zespół Gardnera jako chorobę uwarunkowaną genetycznie, dziedziczną autosomalnie dominującą;
- choroba Dercuma lub otyłość bolesna, występuje 5 razy częściej u kobiet w średnim wieku niż u innych osób i charakteryzuje się najczęściej obecnością nieregularnych, bolesnych tłuszczaków rozmieszczonych na tułowiu, barkach, ramionach, przedramionach i kończynach dolnych;
- liczna symetryczna tłuszczakowatość (MSL, *multiple symmetrical lipomatosis*) lub łagodna symetryczna tłuszczakowatość (BSL, *benign symmetric lipomatosis*) określana także jako choroba Madelunga lub zespół Launois-Bensaude jest chorobą metaboliczną, charakteryzującą się nadmiernym, symetrycznym odkładaniem się mas tłuszczowych wokół twarzy, potylicy, szyi, karku, barków, ramion i grzbietu, głównie u mężczyzn przewlekłe nadużywających alkoholu.

W przypadku tłuszczaków w postaci łagodnych, otorebkowanych, ograniczonych, podskórnych guzów obecność, rozpoznanie, postępowanie i leczenie najczęściej nie stanowią problemów diagnostycznych i terapeutycznych. Problemem są rzadkie przypadki mnogich tłuszczaków i tłuszczakowatości, które występują samodzielnie lub w powiązaniu z innymi jednostkami chorobowymi, objawiając się jako ogromne masy tłuszczowe, pozbawione torebki, penetrujące i naciekające sąsiednie struktury, czasami bolesne, obejmujące rozległe obszary ciała. Ze względu na sporadyczność występowania tych zmian i jednostek chorobowych, większość doniesień na temat choroby Made-

Introduction

Lipoma is a benign tumour, characterised by relatively slow growth and lobulated structure arising from mature adipose tissue. It develops mainly in the soft tissues of body integuments, rarely in abdominal organs and also sporadically in intermuscular spaces, the internal auditory meatus, the oral cavity, cerebellopontine angle and chest [1, 2]. In the human population as a whole it occurs with a frequency of 2.1 per 1000 individuals. Though lipoma can develop in all age groups, it usually makes its first appearance between 40 to 60 years of age [3, 4]. Hereditary lipoma can occur in children [5]. Single lipomas are more common in women while in men they mainly take the form of numerous, multiple nodules and tumours [6].

The presence of lipomas or abundant multiple lipomatosis may sometimes be associated with other syndromes or diseases:

- Hereditary Multiple Lipomatosis (HML) or Familial Multiple Lipomatosis (FML) is a genetically conditioned disease inherited as an autosomal dominant trait, occurring mainly in men in the form of lipomas developing in the region of the extremities and the trunk;
- lipomatosis in the form of tumours or nodules on the trunk, with the presence of polyps in the intestines as well as propensity to the development of cysts and osteomas, is referred to as Gardner's syndrome — a genetically conditioned disease inherited as an autosomal dominant trait;
- Dercum's disease or adiposis dolorosa is five times more frequent among middle-aged women than among other individuals and is characterised by the presence of irregular, painful lipomas distributed on the trunk, shoulders, arms, forearms and lower extremities;
- Multiple Symmetrical Lipomatosis (MSL) or Benign Symmetrical Lipomatosis (BSL), also referred to as Madelung's disease or Launois-Bensaude syndrome is a metabolic disease characterised by excessive, symmetrical deposition of fat masses around the face, occipitus, neck, nape, shoulders, arms and back, notably in chronically alcohol-abusing males.

When they are benign, encapsulated, restricted, subcutaneous tumours, the presence, diagnosis, management and treatment of lipomas does not usually pose a diagnostic and therapeutic problem. Problems arise in the rare cases of multiple lipomas and lipomatosis which develop individually or in association with other diseases, presenting as enormous fat masses, non-encapsulated, penetrating and infiltrating the adjacent structures, often painful and affecting an extensive body area. Due to the sporadic occurrence of these lesions and diseases, the majority of reports on Madelung's disease, Dercum's disease or Gardner's syndrome concern as a rule single case reports, thus posing diagnostic and therapeutic difficulties.

Multiple Symmetrical Lipomatosis (MSL) is a metabolic disease of unknown etiology, occurring mainly in middle-aged, chronically alcohol-abusing males. The disease is characterised by excessive and specific growth, form and distribution of non-encapsulated adipose

lunga, choroby Decrura czy zespołu Gardnera najczęściej dotyczy opisu pojedynczych przypadków, sprawiając w związku z tym trudności diagnostyczne i lecznicze.

Choroba (MSL, BSL, choroba Madelunga, zespół Launois-Bensaude) charakteryzuje się nadmiernym i specyficznym wzrostem, formą i rozmieszczeniem nieotorebkowanych mas tłuszczowych. Po raz pierwszy liczna symetryczna tłuszczakowatość została opisana w 1846 roku przez Benjamin Brodiego [7]. W 1888 roku Otto Madelung opisał 35 przypadków choroby [8], a w 1898 roku Launois i Bensaude przedstawili 30 chorych z nadmiernym rozrostem tkanki tłuszczowej w okolicy karku, grzbietu, szyi i barków oraz nadali nowo poznanej jednostce chorobowej nazwę choroba Madelunga lub zespół Launois-Bensaude [9]. Od tego czasu do końca 2002 roku przedstawiono w piśmiennictwie około 300 przypadków chorych z tą sporadycznie występującą jednostką chorobową.

W pracy omówiono problemy związane z rozpoznaniem, postępowaniem i leczeniem MSL na podstawie doświadczeń własnych oraz aktualnego stanu wiedzy zawartego w piśmiennictwie medycznym.

Opis przypadku

Chory C.B., lat 55, z 20-letnim wywiadem przewlekłego nadużywania alkoholu (w ostatnich 5 latach co drugi/czwarty dzień 80–100 g etanolu) został przyjęty do kliniki z powodu licznych, symetrycznych tłuszczaków zlokalizowanych w okolicy głowy, potylicy, karku, ramion, grzbietu i przedniej ściany klatki piersiowej, dających typowy i charakterystyczny obraz *horse collar* i pseudoatletycznej sylwetki ciała, występujących w chorobie Madelunga (ryc. 1, 2).

Liczne guzy i guzki powstawały stopniowo od 1996 roku, szybko zwiększając swoje rozmiary i obszar rozmieszczenia w ciągu ostatnich 12 miesięcy przed hospitalizacją. Tak gwałtownie powiększające się tłuszczaki spowodowały trudności w poruszaniu szyją i głową, a w szczególności utrudniały oddychanie i połykanie. Tłuszczakowatość miała charakter jednolitej, symetrycznej, trudno przesuwalnej z podłożem masy. Chory poza nadmiernym, symetrycznym odkładaniem się mas tłuszczowych oraz występowaniem od około 20 lat uczucia nawracającego mrowienia, drętwienia, pieczenia głównie w obrębie kończyn

masses around the face, in the perioccipital region, in the region of the neck, nape, shoulders, arms, back and lower extremities. MSL was first described by Benjamin Brodie in 1846 [7]. In 1888, Otto Madelung described 35 cases of the disease [8] and in 1898 Launois and Bensaude presented 30 patients with excessive adipose tissue growth in the region of the nape, back and shoulders giving the newly recognised disease entity the name of Madelung's disease or Launois-Bensaude syndrome [9]. From that time to the end of the year 2002, some 300 cases of patients with this sporadically occurring disease were reported in the literature.

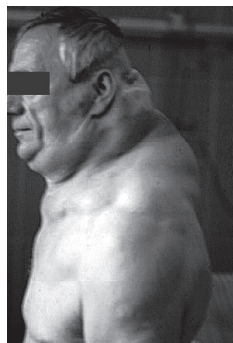
Our paper discusses problems associated with the diagnosis, management and treatment of MSL on the basis of our own experiences and the current state of knowledge to be found in medical literature.

Case report

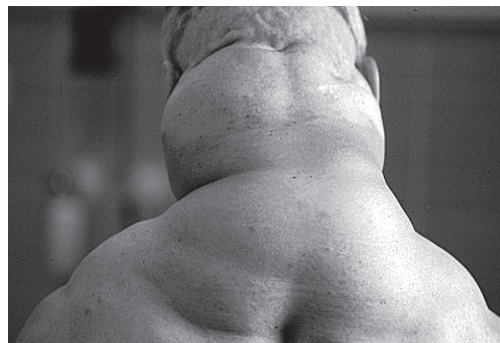
The patient, C.B., aged 55, with a 20-year history of chronic alcohol-abuse (over the past five years 80–100 g of ethanol every 2–4 days) was admitted to our clinic for numerous symmetrical lipomas localised in the region of the head, occipitus, neck, nape, shoulders, back and anterior chest wall, presenting a typical and characteristic picture of the 'horse collar' and pseudoathletic body appearance occurring in Madelung's disease (Fig. 1, 2).

Multiple tumours and nodules developed gradually from 1996, rapidly increasing in size and distribution over the last 12 months prior to hospitalisation. The rapidly growing lipomas led to difficulties in the neck and head motion and in breathing and swallowing, in particular. Lipomatosis took the form of a uniform mass, hardly movable in relation to the substrate. Apart from extensive, symmetrical deposition of fat masses and some 20-year history of wave-like formication, numbness and burning, notably in the region of the upper extremities, the patient reported the following symptoms not present prior to the development of lipomas which suggested symptoms common in MSL:

- redness of the face and excessive perspiration while eating;
- abundant sialorrhea;
- gastrointestinal disorders in the form of diarrhea, notably nocturnal diarrhea.



Rycina 1.
Figure 1.



Rycina 2.
Figure 2.

górnym, zgłaszał następujące dolegliwości niewystępujące wcześniej przed pojawieniem się tłuszczaków, a sugerujące objawy często spotykane w chorobie Madelunga: — zaczerwienienie twarzy oraz nadmierne pocenie się podczas jedzenia; — obfity ślinotok; — zaburzenia żołądkowo-jelitowe pod postacią biegunek, szczególnie nocnych.

Wyniki wykonanych badań laboratoryjnych (krwinki białe, krwinki czerwone, krwinki płytkowe, rozmaz krwi, lipidogram, proteinogram, glukoza, kwas moczowy, mocznik, kreatynina, GOT, GPT, badania serologiczne) nie wykazały odchylenia od normy. Badanie ultrasonograficzne zmian tłuszczakowatych wykazało w obrębie szyi, karku, ramion i barków oraz w okolicach nadobojczykowych znaczny przerost tkanki tłuszczowej z licznymi, o różnej wielkości zmianami o typie tłuszczaków, uciskających tchawicę oraz żyły szyjne. Badanie nie wykazało obecności zmian tłuszczakowatych w obrębie jamy otrzewnej lub umiejscowionych pozaotrzewnowo.

Ze względu na znaczną rozległość i intensywność zmian oraz nasilające się dolegliwości uciskowe utrudniające połykanie i oddychanie, postanowiono wyciąć je, wykonując operację w 3 etapach podczas 3 kolejnych hospitalizacji. Podczas pierwszego pobytu w ostonie antybiotykowej przez okres 7 dni, usunięto chirurgicznie prawie w całości tłuszczakowatą, dobrze unaczynioną, nieotorebkowaną, naciekającą i penetrującą mięsień powierzchowne grzbietu (mięsień czworoboczny, mięsień równoległoboczny, mięsień dźwignacz łopatki) zmianę o masie 3150 g i zabarwieniu wiśniowo-czerwonym z okolicy międzyłopatkowej, łopatkowej, karku, barków i okolicy okołopotylicznej, wykonując cięcie w kształcie litery T, sięgające od kręgu piersiowego Th 8 do guzowatości potylicznej i od prawego do lewego stawu barkowego.

Śródoperacyjna utrata krwi wyniosła około 700 ml, z tego powodu w pierwszej dobie pooperacyjnej pacjentowi podano 2 × 320 ml koncentratu krwinek czerwonych. Badanie histopatologiczne wykazało: makroskopowo — połyskliwy guz o wymiarach 23 × 26 cm, bez wyraźnej torebki; mikroskopowo — *lipoma adultum per magnum*. Z powodu utrzymujących się w początkowym okresie dość obfitych wycieków treści surowiczej (ok. 150–200 ml/d.) lożę po usuniętej zmianie drenowano dwoma drenami Redona przez okres tygodnia. W późniejszym okresie, ze względu na zmniejszanie się i ostatecznie brak wycieku z rany pooperacyjnej, usunięto drewny. W 2. tygodniu po operacji w miejscu po usuniętej zmianie, podskórnie stwierdzono zaleganie treści surowiczej, którą punktowano codziennie w ilościach od 5 do 150 ml, przez okres około 10 dni, aż do momentu całkowitego zatrzymania wycieku. Okres pooperacyjny przebiegał bez powikłań. Rany zagoiły się prawidłowo przez rychłozrost. Chorego wypisano do domu w stanie ogólnym dobrym w 16. dobie po operacji.

Podczas drugiej hospitalizacji, która miała miejsce 3 miesiące od daty pierwszego wypisu ze szpitala, w badaniach przedmiotowym i ultrasonograficznym nie stwierdzono nawrotu zmian tłuszczakowatych w opero-

The laboratory investigations performed (white blood cells, red blood cells, blood platelets, blood smear, lipidogram, proteinogram, glucose, uric acid, ureas, creatinine, aminotransferases, serological investigations) were within the normal limits. Ultrasonographic examinations of the lipomatous lesions showed a marked growth of adipose tissue with numerous lesions, varying in size, in the region of the neck, nape, shoulders and arms as well as in the supraclavicular areas, compressing the trachea and the cervical veins. An examination did not disclose the presence of lipomatous lesions within the peritoneal and extraperitoneal cavity.

Due to the considerable size and intensity of the lesions and aggravating compression-related complaints making swallowing and breathing difficult, we decided to excise them performing the operation in three stages during three subsequent hospitalisations. In the course of the first hospitalisation, under a 7-day antibiotic cover, we removed surgically practically the entire well-vascularised lipomatous lesion of 3150 g mass and cherry-red colour, infiltrating and penetrating the superficial dorsal muscles (the trapezius muscle, the rhomboid muscle, the levator of the scapula muscle) from the interscapular, scapular, nape, shoulder and perioccipital region by making a T-shape incision extending from the Th 8 thoracic vertebra to the occipital protuberance and from the right to the left shoulder joint.

The intraoperative blood loss amounted to approximately 700 ml and that is why on the first postoperative day the patient received 2 units after 320 ml of red blood cell concentrate. The histopathological examination showed macroscopically a shiny tumour, size 23 × 26 cm, without a clearly discernible capsule, and microscopically: *lipoma adultum per magnum*. The postoperative site was drained with 2 Redon drains due to the initially persisting abundant serous discharge (ca 150–200 ml daily). The drains were subsequently removed as the discharge from the postoperative wound diminished and stopped. Two weeks after the operation subcutaneous retention of serous matter was revealed in the region corresponding to the removed lesion. It was drained in daily amounts of 5 to 150 ml for a period of 10 days till the discharge stopped completely. The postoperative uneventful wound-healing period led to primary adhesion. The patient was discharged home in a generally good condition 16 days after the operation.

During the second hospitalisation which took place 3 months after the date of the first discharge from hospital, physical examination and ultrasound examination did not disclose any recurrence of lipomatous lesions in the operated site. The second stage of the removal of lipomatous lesions was performed under a 7-day antibiotic cover. A surgical incision was made behind the right ear, along the right sternocleidomastoid muscle, over the right clavicle to the zygomatic notch of the sternum in the median body line. Following the dissection and separation of the vessels and nerves, lipomatous lesions of 550 g mass, non-encapsulated, infiltrating and penetrating neck muscles (the platysma muscle, the sternocleidomastoid

wanym miejscu. Wykonano drugi etap usunięcia zmian tłuszczakowatych w 7-dniowej osłonie antybiotykowej. Cięcie chirurgiczne przeprowadzono za uchem prawym, wzdłuż mięśnia mostkowo-obojczykowo-sutkowego prawego, nad obojczykiem prawym, dochodząc do wcięcia jarzmowego mostka w linii pośrodkowej ciała. Po odpreparowaniu od naczyń i nerwów, wycięto prawie w całości z prawej okolicy zausznej, szyjnej i nadobojczykowej oraz przedniej ściany klatki piersiowej po stronie prawej zmiany tłuszczakowate o masie 550 g, pozbawione torebki, które naciekały i penetrowały mięśnie szyi: mięsień szeroki szyi, mięsień mostkowo-obojczykowo-sutkowy, mięśnie podgnykowe i nadgnykowe oraz okolicę naczyń szyjnych: tętnicy i żyły szyjnej wspólnej, tętnicy twarzowej oraz nerwu podjęzykowego. Śródoperacyjna utrata krwi około 150 ml, niewymagająca uzupełnienia. Badanie histopatologiczne wykazało mikroskopowo — *lipoma adultum per magnum*. W ranie pooperacyjnej pozostawiono dwa dreny Redona, przez które w ciągu tygodnia zbierano treść surowiczno-krwistą w ilości od 10 do 100 ml na dobę. W momencie całkowitego zatrzymania się wycieku z rany pooperacyjnej dreny usunięto. Okres pooperacyjny przebiegał bez powikłań gojenia się rany, która zagoiła się prawidłowo przez rychłozrost. Chorego w stanie ogólnym zadowalającym wypisano do domu w 10. dobie po operacji.

Trzecia hospitalizacja miała miejsce po miesiącu od drugiego wypisu ze szpitala. W miejscach operowanych nie stwierdzono nawrotu choroby. Wykonano trzeci etap wycięcia zmian tłuszczakowatych w 7-dniowej osłonie antybiotykowej. Cięcie po stronie lewej i postępowanie chirurgiczne wykonano analogicznie jak po stronie prawej podczas drugiego etapu operacji. Rodzaj, wygląd i charakter usuniętych zmian był podobny jak podczas wcześniejszych operacji. Łączna masa wyciętej zmiany wyniosła 320 g. Ponownie wykonane badanie histopatologiczne wykazało mikroskopowo *lipoma adultum*. Pozostawione w ranie pooperacyjnej dwa dreny Redona, zbierające treść surowiczno-krwistą w ilościach od 5 do 100 ml/d., utrzymano przez 2 tygodnie, a następnie ze względu na brak wycieku usunięto. W okresie pooperacyjnym rana goiła się bez powikłań. Chorego w stanie ogólnym dobrym wypisano ze szpitala w 14. dobie po operacji.

W okresie 12-miesięcznej obserwacji, czyli 12 miesięcy od pierwszej operacji i 7 miesięcy od ostatniej trzeciej operacji, stwierdzono, że usunięcie zmian tłuszczakowatych spowodowało zwiększenie ruchomości głowy i szyi oraz całkowite ustąpienie trudności w oddychaniu i połykaniu (ryc. 3, 4).

Niestety, mimo znacznego wycięcia licznych mas tłuszczakowatych, mrowienie, drętwienie, pieczenie, osłabienie i znaczna męczliwość w obrębie barków i kończyn górnych utrzymywała się nadal. W chwili obecnej, jak i w okresach okołoperacyjnych chory uczęszcza na codzienne zajęcia rehabilitacyjne i usprawniające oraz na comiesięczne kontrole lekarskie. Dotychczas nie stwierdzono nawrotu choroby w miejscach operowanych ani powiększania się zmian tłuszczakowatych zlokalizowanych w innych częściach ciała.

muscle, the supra and infrahyoid muscles) as well as neck vessels (the artery and the common cervical vein, the facial vein) and the sublingual nerve were almost completely excised from the right retroauricular, cervical and supraclavicular region as well as from the anterior wall of the thoracic cavity. The intraoperative blood loss of approximately 150 ml did not call for its replacement in the perioperative period. Histopathological examination revealed microscopically: *lipoma adultum per magnum*. Two Redon drains installed in the postoperative wound collected 10 to 100 ml daily for a period of one week. Once the discharge had stopped, the drains were removed from the postoperative wound. The postoperative uneventful wound healing period led to primary adhesion. The patient was discharged home in a generally good condition 10 days after the operation.

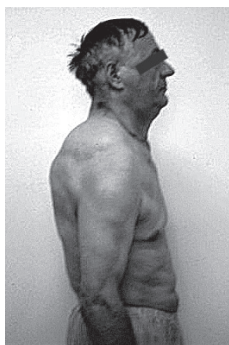
The third hospitalisation took place a month after the second discharge from hospital. There was no recurrence of the disease in the postoperation sites. The third stage of the excision of lipomatous lesions was performed under a 7-day antibiotic cover. The incision and the surgical management on the left side followed the same on the right side during the second stage of the surgical treatment. The kind, appearance and character of the removed lesions were similar to that from the previous operations. The total mass of the excised lesion amounted to 320 g. A repeat histopathological examination revealed microscopically: *lipoma adultum*. The two Redon drains placed in the postoperative wound to collect serosanguineous contents collected 5 to 100 ml daily and were maintained for two weeks to be subsequently removed due to lack of further discharge. The postoperative period was uneventful. The patient was discharged from hospital in a generally good condition 14 days after the operation.

In the course of the 12-month observation, *i.e.* 12 months from the first operation and 7 months from the third operation, we stated that the removal of lipomatous lesions had contributed to increased head and neck motion and complete disappearance of difficulties in breathing and swallowing (Fig. 3, 4).

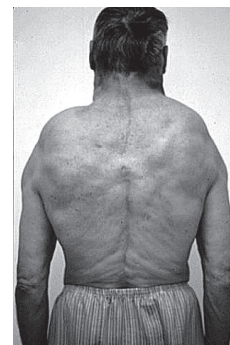
Unfortunately, in spite of a substantial excision of numerous lipomatous masses, formication, numbness, burning, weakness and marked fatigability in the region of the shoulders and upper extremities persisted. At present as well as in the perioperative periods, the patient has attended rehabilitation and mobilising classes. Postoperative check-ups take place once a month. Up to the present no recurrence of the disease has been observed, nor have the lipomatous lesions in other parts of the body begun to grow.

Discussion

Madelung's disease known also as Launois-Bensaude syndrome, is a metabolic disease of unknown etiology, occurring mainly in middle-aged, alcohol-abusing men. Some authors speak about the impact of alcohol on excessive catecholamine ejection affecting lipolysis [10]. Others draw attention to the influence of alcohol on en-



Rycina 3.
Figure 3.



Rycina 4.
Figure 4.

Dyskusja

Liczna symetryczna tłuszczakowatość (MSL), znana również jako łagodna symetryczna tłuszczakowatość (BSL) czy też choroba Madelunga lub zespół Launois-Bensaude jest chorobą metaboliczną o nieznanej etiologii, występującą głównie u mężczyzn w średnim wieku nadużywających przewlekłe alkoholu. Niektórzy autorzy mówią o wpływie alkoholu na nadmierny wyrzut katecholamin, oddziałujących na lipolizę [10]. Inni zwracają uwagę na wpływ alkoholu na zaburzenia enzymatyczne w mitochondriach oraz zaburzenia funkcjonowania DNA mitochondrialnego: w mięśniach, ośrodkowym układzie nerwowym, obwodowych włóknach nerwowych oraz tkankach tłuszczowych, uszkadzającego fizjologiczną adrenergiczną lipolizę i prowadzącego w ostateczności do niekontrolowanego odkładania się mas tłuszczowych w różnych częściach ciała [10–14]. Choroba charakteryzuje się nadmiernym i specyficznym wzrostem, formą i rozmieszczeniem mas tłuszczowych wokół twarzy, okolicy okołotylicznej, karku, szyi, barków, ramion, grzbietu i kończyn dolnych, które umiejscowione w tych miejscach tworzą pseudoatletyczną sylwetkę ciała [4, 15]. Zmiany rozmieszczające się wokół karku, barków i szyi dają charakterystyczny dla tej jednostki chorobowej wygląd określany jako *horse collar* [15, 16]. Masy tłuszczowe nie są zamknięte w błoniastej torebce, dlatego guz rozkłada się symetrycznie, bez wyraźnych granic, bardzo często błędnie sugerując otyłość prostą [17–19]. Niektórzy autorzy klasyfikują chorobę Madelunga na:

- typ I: charakteryzujący się utratą masy ciała oraz rozmieszczeniem mas tłuszczakowatych w obrębie górnej części ciała i możliwością odkładania się tkanki tłuszczowej w jamach ciała, głównie w śródpiersiu;
- typ II: trudniejszy do różnicowania z otyłością prostą, a charakteryzujący się rozmieszczeniem zmian w obrębie całego ciała bez przenikania do jam ciała oraz przyrostami masy ciała.

Przynależność do danego typu nie wpływa na sposób postępowania i rokowanie [3, 20]. Rozmieszczenie i charakter opisanych zmian oraz wygląd i budowa ciała odpowiadały sylwetce chorego opisanego przez autorów i klasyfikują go w II typie choroby Madelunga.

Choroba Madelunga rozpoczyna się między 35. a 55. rokiem życia i rozwija się w okresie od kilku miesięcy do

zymatic disturbances in mitochondria as well as disturbances in the mitochondrial DNA functioning in muscles, CNS peripheral nerve fibres as well as adipose tissue which impairs physiological adrenergic lipolysis leading ultimately to the uncontrolled deposition of fat masses in different parts of the body [10–14]. The disease is characterised by excessive and specific growth, form and distribution of fat masses around the face, in the perioccipital region, in the neck, nape, shoulders, arms, back and lower extremities which gives a pseudoathletic appearance [4, 5]. The lesions located around the neck contribute to the appearance referred to as the 'horse collar', characteristic of this disease [15, 16]. The fat masses are not encapsulated in a membranous sac and thus the tumour spreads symmetrically without having clearly marked borders, often misleadingly suggesting simple obesity [17–19]. Some authors distinguish two types of Madelung's disease:

- Type 1 — characterised by loss of body mass and distribution of lipomatous masses in the upper part of the body, with possible deposition of adipose tissue in body cavities, notably in the mediastinum;
- Type 2 — more difficult to differentiate from simple obesity and characterised by the distribution of lesions throughout the body without penetration into body cavities and growth of body mass.

The actual type does not affect the method of treatment and the prognosis [3, 20]. The distribution and character of the described lesions as well as the appearance and the body structure of our patient classified him as having Madelung's disease Type 2.

Madelung's disease commences between 35–55 years of age and develops over a period of several months to several years [4, 17, 21]. It affects men four times more frequently than women [22], notably men with a long history of alcohol abuse which was also the case with our patient. Literature reports several cases of Madelung's disease in women and non-alcohol-abusing men. However, the majority of cases concerned chronically alcohol-abusing males from the Mediterranean basin where multiple symmetrical lipomatosis affects 1 in 25,000 males [11]. Apart from excessive, symmetrical deposition of fat masses in characteristic places which is often mistakenly interpreted as uncontrolled body mass growth, patients

kilku lat [4, 17, 21]. Dotyczy 4-krotnie częściej mężczyzn niż kobiet [22], szczególnie tych z przewlekłym wywiadem alkoholowym, co znalazło potwierdzenie także u opisanego przez autorów chorego. W piśmiennictwie przedstawiono kilka przypadków występowania choroby Madelunga u kobiet i mężczyzn nienadużywających alkoholu. Jednak najczęściej przypadków choroby odnotowano u mężczyzn z basenu Morza Śródziemnego nadużywających przewlekle alkoholu, gdzie liczne symetryczne zmiany tłuszczakowate występują z częstością 1/25 000 osobników płci męskiej [11]. Oprócz nadmiernego, symetrycznego odkładania się w charakterystycznych miejscach mas tłuszczowych, co bardzo często niesłusznie ocenia się jako niekontrolowane przyrosty masy ciała, chorzy zgłaszają następujące dolegliwości, które występowały także, poza zmianami, w obrębie stopy u opisanego w niniejszej pracy pacjenta:

- 1) problemy neurologiczne w kończynach górnych i dolnych pod postacią: osłabienia i skłonności do szybkiego męczenia się, zmniejszenia czucia powierzchownego oraz falowego mrowienia i pieczenia w obrębie kończyn;
- 2) problemy ze strony autonomicznego systemu nerwowego charakteryzujące się: zaczerwienieniem twarzy oraz wcześniej niespotykaną skłonnością do nadmiernego pocenia się i ślinotoku, szczególnie podczas jedzenia;
- 3) problemy w obrębie stóp pod postacią owrzodzeń po stronie grzbietowej i skłonnością do spontanicznych złamań małych kości w ich obrębie;
- 4) inne problemy, z których najważniejsze to: skoki i duża amplituda ciśnienia tętniczego i przyspieszone tętno, początki astmy, nietolerancja glukozy, zaburzenia żołądkowo-jelitowe szczególnie w postaci nocnych biegunek.

Zaburzenia neurologiczne o charakterze polineuropatii w chorobie Madelunga są spowodowane alkoholowym uszkodzeniem aksonalnych włókien nerwowych, prowadzącym do ich demielinizacji i degeneracji. W 1984 roku Enzi [11, 12] po raz pierwszy wykazał zależność pomiędzy występowaniem polineuropatii i zespołu Launois-Bensaude. Wykonane badania elektrofizjologiczne u osób z chorobą Madelunga wykazały zmiany w obrębie centralnego i obwodowego systemu nerwowego. Molekularne badania genetyczne chorych z tą jednostką chorobową dowodzą licznych delecji mitochondrialnego DNA w mięśniach i komórkach tłuszczowych [10, 11, 23]. Uważa się, że dolegliwości neurologiczne stanowią pierwsze objawy choroby, zanim ujawnią się zmiany o charakterze tłuszczakowatym [11, 12, 24]. Znalazło to potwierdzenie w przypadku opisanym przez autorów, gdyż dolegliwości neurologiczne o charakterze mrowień, drętwień w obrębie kończyn górnych występowały u chorego od 20 lat, a więc 14 lat wcześniej zanim pojawiły się zmiany tłuszczakowate.

Nadmierny rozrost mas tłuszczowych w okolicy szyi powoduje trudności w jej poruszaniu, a także, i może przede wszystkim, trudności w oddychaniu i połykaniu [17, 25]. To te dolegliwości, poza wyglądem estetycznym, skłaniają chorych do zgłoszenia się do szpitala.

Wyniki badań biochemicznych krwi, wartość glikemii, proteinogram, lipidogram są najczęściej w granicach nor-

report the following complaints which, with the exception of changes in the foot, were also found in our patient:

- 1) neurological problems in the upper and lower extremities, in the form of weakening and increased fatigability, diminished superficial sensitivity as well as wave-like formication and burning in the extremities;
- 2) problems on the part of the autonomic nervous system manifesting as redness of the face and previously unrecorded propensity to excessive perspiration and sialorrhea, particularly while eating;
- 3) problems in the foot, in the form of ulceration of the dorsal side of the foot and a propensity in spontaneous fractures of the small bones of the foot;
- 4) other attention-deserving problems, including pressure spikes and a wide amplitude of arterial blood pressure, elevated pulse, beginnings of asthma, glucose intolerance, gastrointestinal disturbances, particularly in the form of nocturnal diarrhea.

Neurological disturbances in the form of polyneuropathy in Madelung's disease are due to alcoholic impairment of axonal nerve fibres leading to their demyelination and degeneration. In 1984, Enzi [11, 12] first confirmed the existence of dependence between the development of polyneuropathy and Launois-Bensaude syndrome. The electrophysiological examination performed in patients with Madelung's disease showed changes within the central and peripheral nervous system. Molecular genetic examinations of patients with this disease testify to numerous deletions of mitochondrial DNA in muscles and adipose tissue [10, 11, 23]. Neurological ailments are believed to represent the initial symptoms and precede changes of lipomatous character [11, 12, 24]. This seems to be confirmed by our findings in the patient described as he has been suffering from neurological symptoms in the form of formication and numbness in the upper extremities for 20 years which means that they must have developed 14 years before the appearance of lipomatous lesions.

Excessive growth and spread of fat masses in the region of the neck produces difficulties in moving the neck as well as, and notably so, difficulties in swallowing and breathing [17, 25]. Apart from the aesthetic aspects, it is these changes that make the patient seek medical assistance.

Biochemical blood examinations, level of glycemia, proteinogram, lipidogram are usually within the normal limits which was also the case with our patient. The literature reports few cases of Madelung's disease associated with hyperlipoproteinemia, hyperuricemia, diabetes, liver disorders [16, 27, 28].

Madelung's disease should be differentiated from the following diseases: hereditary Familial Multiple Lipomatosis (FML), simple obesity, poststeroid obesity and sarcolipoma.

The differentiation of Madelung's disease from simple obesity and poststeroid obesity is based primarily on the properly elicited case history and properly performed physical examination [29]. In the case of sarcolipoma, magnetic resonance and thin-needle aspiration biopsy allow to make the correct diagnosis [6, 31, 32].

Tabela I. Różnicowanie FML z MSL
Table I. FML and MSL differentiation [29, 30]

| | FML | MSL |
|--|--|--|
| Wiek wystąpienia pierwszych objawów i zmian tłuszczakowatych <i>Age of appearance of first symptoms of lipomatous lesions</i> | Okolo 30. roku życia <i>Approximately 30 years of age</i> | Między 35.–55. rokiem życia <i>Between 35 and 55 years of age</i> |
| Płeć <i>Sex</i> | Mężczyzna:kobieta = 2:1 <i>Man:woman = 2:1</i> | Mężczyzna:kobieta = 4:1 <i>Man:woman = 4:1</i> |
| Dziedziczenie <i>Heredity</i> | Autosomalne dominujące, zawsze uwarunkowane genetycznie <i>Autosomal dominant, always genetically conditioned</i> | Nieuwarunkowane genetycznie <i>Not genetically conditioned</i> |
| Lokalizacja zmian <i>Location of lesions</i> | Przedramiona, podudzia, szyja, barki <i>Forearms, legs, neck, shoulders</i> | Szyja, głowa, kark, barki, grzbiet, klatka piersiowa <i>Neck, head, nape, shoulders, back, thorax</i> |
| Charakterystyka guza <i>Tumour characteristics</i> | Otorbiony, ruchomy w stosunku do podłoża, dobrze ograniczony <i>Encapsulated, mobile in relation to the substrate, well limited</i> | Nieotorbiony, nieruchomy lub trudno przesuwalny, nieograniczony, nacieka tkanki i struktury sąsiadujące: mięśnie, naczynia, nerwy <i>Non-encapsulated, fixed or hardly mobile, unrestricted, infiltrating adjacent tissues and structures: muscles, vessels, nerves</i> |
| Uwarunkowania środowiskowe <i>Environmental conditions</i> | Nieznane <i>Not known</i> | Przewlekłe nadużywanie alkoholu <i>Chronic alcohol abuse</i> |

my, co znalazło potwierdzenie także u opisanego przez autorów chorego. W piśmiennictwie można znaleźć nie liczne przypadki powiązania choroby Madelunga z hiperlipoproteinemią, hipotyreozą, hiperurykemią, cukrzycą czy chorobami wątroby [26–28].

Chorobę Madelunga należy różnicować z następującymi jednostkami chorobowymi: wrodzoną rodzinną mnogą tłuszczakowatością (FML), otyłością prostą, otyłością posteroïdową i mięsakotłuszczakiem. Różnicowanie FML z MSL przedstawiono w tabeli I [29, 30]:

Różnicowanie choroby Madelunga z otyłością prostą i posteroïdowym otłuszczeniem opiera się głównie na podstawie prawidłowo i rzetelnie wykonanych badań podmiotowego i przedmiotowego [29]. W przypadku mięsakotłuszczaka rezonans magnetyczny oraz biopsja aspiracyjna cienkoigłowa pozwalają ustalić prawidłowe rozpoznanie [6, 31, 32].

Jedynym, chociaż nie zawsze całkowicie skutecznym, a bardzo często wyłącznie paliatywnym sposobem leczenia choroby Madelunga jest chirurgiczne wycięcie zmian, a w przypadkach małych tłuszczaków lub u chorych z obciążeniami kardiologiczno-anestezjologicznymi (ASA IV) metodą z wyboru jest odsysanie tłuszczu [6, 33–35]. Jednak mimo stosowanego leczenia nawroty choroby są dość powszechne [35].

W większości przypadków, także i w opisywanym, chirurgiczna interwencja była skomplikowana, głównie ze względu na brak otorebkowania zmiany tłuszczakowatej, jak również z powodu braku wyraźnej granicy między masą tłuszczakowatą a poszczególnymi tkankami i strukturami w jej otoczeniu. Innym utrudniającym problemem, decydującym o skuteczności operacji, jest zbyt późne zgłoszenie się chorych do szpitala. Sprawia to, że zmiany tłuszczakowate są zaawansowane, penetrują i naciekają sąsiadujące struktury i tkanki oraz obejmują coraz większy obszar ciała. Usuwane masy tłuszczowe są dobrze, a w niektórych miejscach i odcinkach bardzo dobrze unaczynione, mają kolor wiśniowoczerwony i gumową konsystencję. Okolice głowy i szyi są pierwotnym miejscem ich roz-

The only, though not always fully effective and frequently only palliative, method of treating Madelung's disease is a surgical excision of the lesions and in the case of small lipomas and in patients with cardiological and anesthesiological load (ASA IV) liposuction is the treatment of choice [6, 33–35]. However, recurrences of the disease are fairly common irrespective of the applied treatment [35].

In the majority of cases, like in ours, surgical intervention was complicated, primarily due to lack of encapsulation of the lipomatous lesions as well as lack of a clearly marked border between the lipomatous mass and individual tissues and structures in its environment. The fact that patients seek hospital assistance at a too late a stage constitutes yet another problem which diminishes the effectiveness of the operation. Lipomatous lesions are then more advanced, penetrating and infiltrating the adjacent structures and tissues as well as covering an ever more extensive body area. The fat masses removed are well, and in some places very well, vascularized, cherry-red in colour and gum-like in substance. The regions of the head and the neck are the primary place of their development and distribution. From here they spread continuously to the back, shoulders and trunk [3, 11, 36]. Lipomatous lesions in Madelung's disease are better vascularized than in the case of ordinary lipomas of body integuments which leads, together with the considerable size of the tumour, to long-persisting serosanguineous discharge from the operation sites in the late postoperative period [23]. In our case, the discharge continued for a month, a week and 2 week, respectively, following the operations performed. We consider a proper, long-maintained, non-obstructed drainage a very important procedure which should be given particular attention, especially on the surgical removal of lipomatous lesions of a substantial size.

The application in Madelung's disease of liposuction with or without the use of ultrasonographic techniques should be reserved for patients with small lipomatous le-

woju i rozmieszczenia, skąd następnie przechodzą przez ciągłość na grzbiet, barki i tułów [3, 11, 36]. Zmiany tłuszczakowate w chorobie Madelunga są bardziej unaczynione niż to ma miejsce w przypadku zwykłych tłuszczaków powłok ciała, co z kolei w połączeniu ze znaczną wielkością guza prowadzi w późniejszym okresie pooperacyjnym do utrzymujących się przez długi okres wycieków treści surowiczno-krwistej z okolic operowanych [23]. W opisywanym przypadku wyciek treści utrzymywał się odpowiednio miesiąc, tydzień i 2 tygodnie po kolejno wykonanych operacjach. Autorzy uważają, że prawidłowy i długo utrzymywany drożny drenaż jest bardzo ważną procedurą, na którą należy zwrócić uwagę, szczególnie przy chirurgicznym wycięciu zmian tłuszczakowatych znacznych rozmiarów.

W chorobie Madelunga odsysanie tłuszczu z użyciem technik ultrasonograficznych lub bez nich stosuje się u chorych z małymi zmianami tłuszczakowatymi i/lub z towarzyszącymi obciążeniami kardiologiczno-anestezjologicznymi. Zwolennicy tych metod zwracają uwagę na większą precyzję i delikatność postępowania, bezpieczeństwo, zmniejszenie śród- i pooperacyjnego krwawienia oraz skrócenie czasu operacji [33]. Jednak należy pamiętać, że żadna z metod nie powoduje całkowitego usunięcia zmian tłuszczakowatych. W piśmiennictwie opisano jeden przypadek zezłóśliwienia pozostawionych zmian tłuszczakowatych [36].

Wybór rodzaju operacji w głównej mierze zależy od rozległości i intensywności zmian tłuszczakowatych oraz stanu zdrowia chorego. Należy jednak stwierdzić, że bez względu na wybór metody nawroty choroby są jednakowo częste, a leczenie ma charakter jedynie paliatywny [6, 33–35]. Jednakże w chwili obecnej są to jedyne sposoby terapii osób z chorobą Madelunga, mające głównie na celu usprawnienie, zwiększenie ruchomości głowy i szyi, jak również całkowite przywrócenie prawidłowego oddychania i połykania.

Dane z piśmiennictwa dowodzą możliwości nawrotu choroby w krótkim okresie po wykonanych operacjach. Do dnia dzisiejszego u opisywanego przez autorów chorego nie stwierdzono nawrotu choroby. Jednak ze względu na krótki okres obserwacji, czyli 12 miesięcy od pierwszej i 7 miesięcy od ostatniej trzeciej operacji, nie można wnioskować o możliwościach, czasie i szybkości nawrotu choroby w przyszłości.

Należy pamiętać, że poza paliatywnym, chirurgicznym leczeniem operacyjnym, którego celem jest poprawienie komfortu życia pacjenta oraz częściowe lub całkowite ustąpienie dolegliwości o charakterze *dyspnoe* i *dysfagii*, istnieje także potrzeba i konieczność nie dopuszczenia do dalszego rozwoju choroby. W tym celu należy zalecić choremu: całkowity zakaz spożywania napojów alkoholowych, zmniejszenie masy ciała, a w przypadkach utrzymujących się zaburzeń ze strony górnych dróg oddechowych o charakterze obturacyjnym zalecane jest stosowanie leków sympatykomimetycznych o wybiórczym działaniu pobudzającym receptory β_2 w oskrzelach (Salbutamol sulphate 2 mg co 8 godz.) [37].

W opisywanym w niniejszej pracy przypadku choroby Madelunga autorzy chcieli zwrócić uwagę na trudności

sions and/or accompanying cardiological anesthesiological load. Advocates of these methods emphasise the greater precision and delicacy of the procedure, safety, reduction of intra and post-operative bleeding and shortening of the operation time [33]. We should, however, remember that none of the methods leads to a complete removal of lipomatous lesions. The literature reports one case of a malignant transformation of lipomatous lesions left [36].

The choice of the surgical procedure depends to a large extent on the size and intensity of lipomatous lesions and the overall condition of the patient's health. Yet, irrespective of the selected procedure, recurrences of the disease are equally frequent and the treatment is of purely palliative character [6, 33–35]. For the time being, these are, however, the only available methods of treating patients with Madelung's disease and they aim mainly to improve the motion of the head and the neck as well as to fully restore proper breathing and swallowing.

The literature confirms the possibility of the disease recurrences within a short time following the operations performed. Till today, there has been no recurrence of the disease in our patient. However, due to the short observation period, *i.e.* 12 months from the first and 7 months from the last, third operation, we cannot formulate final conclusions as regards possible time of the recurrence of the disease.

It should be kept in mind that apart from the palliative, surgical treatment the aim of which is to improve the patient's comfort of life and partial or complete elimination of the ailments in the form of dyspnoe and dysphagia, there is also a need and a necessity to prevent further development of the disease. To this end, the patient should be banned alcohol consumption and should reduce his body mass. In the case of persistent obstructive disorders on the part of the upper respiratory tract it is advisable to administer sympathicomimetics of selective action stimulating β_2 -receptors in the bronchi (Salbutamol sulphate 2 mg every 8 h) [37].

In our case of the patient with Madelung's disease, we wanted to draw attention to diagnostic difficulties resulting from the rare occurrence of the disease as well as to the influence of the type, character, location and extension of the lesion on the treatment possibilities and difficulties. We believe that in spite of the many yet unexplained questions concerning the Launois-Bensaude syndrome, the patient with MSL presented by our team as well as the current review of literature concerning Madelung's disease, will contribute to better knowledge and understanding of the principles of the treatment and clinical problems encountered in patients with this sporadically occurring and not yet fully recognised disease.

diagnostyczne, wynikające z rzadkiego występowania tej jednostki chorobowej, jak również na możliwości i trudności lecznicze wynikające ze względu na rodzaj, charakter, umiejscowienie i rozległość zmian. Autorzy mają na-

dzieję, że mimo wielu jeszcze niewyjaśnionych kwestii dotyczących zespołu Launois-Bensaude, opisany chory z liczną symetryczną tłuszczakowatością oraz przedstawiony aktualny przegląd piśmiennictwa dotyczący choroby Madelunga, pozwolą przybliżyć i dokładniej zapoznać się z zasadami postępowania i problemami klinicznymi spotykanymi u pacjentów z tą sporadycznie występującą i jeszcze nie do końca poznaną jednostką chorobową.

Piśmiennictwo (References)

1. Bigelow DC, Eisen MD, Smith PG et al. Lipomas of the internal auditory canal and cerebellopontine angle. *Laryngoscope* 1998; 108: 1459–1469.
2. Zimmermann M, Kellermann S, Gerlach R et al. Cerebellopontine angle lipoma. *Acta Neurochir.* 1999; 141: 1347–1351.
3. Anders KH, Ackerman AB. Neoplasma of the subcutaneous fat. Eds. Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. 5th ed. New York: McGraw-Hill. 1999: 1292–1300.
4. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 3rd ed. St. Louis. Mosby 1995: 381–430.
5. Lellouch-Tubiana A, Zerah M, Catala M et al. Congenital intraspinal lipomas. *Pediatr Dev Pathol.* 1999; 2: 346–352.
6. Zuber TJ. Skin biopsy, excision and repair techniques. In: Soft tissue surgery for the family physician. Kansas City, Mo.: American Academy of Family Physicians 1998; 100–6, Sept 2001.
7. Brodie BC. Clinical lectures on surgery delivered at St George's Hospital. Philadelphia: Lea and Blanchard 1846: 201.
8. Madelung OW. Ueber Den Felthals. *Arch Klin Chir* 1888; 37: 106.
9. Launois PE, Beusaude R. L'adenolipomatose symetrique. *Bull Mem Soc Med Hosp Paris* 1898; 1: 298.
10. Zancanaro C, Sbarbati A, Morroni M et al. MSL: ultrastructural investigation of the tissue and preadipocytes in primary culture. *Lab Invest.* 1990; 63: 253–258.
11. Enzi G. Multiple symmetrical lipomatosis: an updated clinical report. *Medicine* 1984; 63: 56.
12. Enzi G, Biondetti PR, Fiore D et al. Computed tomography of deep fat masses in MSL. *Radiology* 1982; 144: 121.
13. Klopstock T, Naumann M, Seibel P et al. Mitochondrial DNA mutations in MSL. *Mol Cell Biochem.* 1997; 174: 271.
14. Knopper D, Feidt H, Hornberger W et al. Madelung's lipomatosis of the neck — Expression of an alcohol — induced of endocrine disorder? *HNO* 1996; 34: 474.
15. Koh HK, Bhawan J. Tumors of the skin. In: Moschella S.L., Hurley H.J. (ed.) *Dermatology.* 3rd ed. Philadelphia: Saunders 1992: 1721–1808.
16. Uhlin SR. *BSL Arch Dermatol.* 1979; 115: 94–95.
17. Amicucci G, Sozio ML, Rizzo FM et al. Madelung's disease: Clinical case and review of the literature. *Minerva Chir.* 1998; 53: 655.
18. Austin RM, Mach GR, Townsend CM et al. Infiltrating (intramuscular) lipomas and angioliomas. A clinicopathologic study of six cases. *Arch Surg.* 1980; 115: 281–284.
19. Lerosey Y, Choussy O, Gruyer X et al. Infiltrating lipoma of the head and neck. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999; 47: 91–95.
20. Zeidler R, Lang S, Rasp G. Giant Madelung's Disease Report of a Case and review of the literature. *HNO (Germany)* 2002; 50: 1075–1078.
21. Chan ES, Ahuja AT, Lau WY. Head and neck cancers associated with Madelung's disease. *Ann Surg Oncol.* 1999; 6: 395.
22. Ruzicka T, Vieluf D, Landthaler M et al. Benign symmetrical lipomatosis. *J Am Acad Dermatol.* 1987; 17: 663–674.
23. Wu TP, Tsai JG, Chan P et al. Mitochondrial respiratory function in multiple symmetrical lipomatosis. Report of two cases. *J Formos Med Ass.* 1994; 93: 513.
24. Saiz E, Llorens MM, Alvarez Lopez J. Peripheral neuropathy as the first manifestation of Madelung's disease. *Br J Dermatol.* 2000; 143: 684–686.
25. Argenta LC, McClatchey KD. Benign symmetrical lipomatosis. *Head Neck Surg.* 1981; 3: 240.
26. Kohan D, Miller PJ, Rothstein SG et al. Madelung's disease: case report and literature review. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1993; 108: 156.
27. Parmar SC, Blackburn C. Madelung's disease: an uncommon disorder of unknown aetiology? *Br J Oral Maxillofac Surg.* 1996; 34: 467.
28. Smith PD, Stadelmann WK, Wassermann RJ et al. Benign symmetrical lipomatosis. *Ann Plast Surg.* 1998; 41: 671.
29. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Tumors of the skin. In: *Nelson Textbook of Pediatrics.* 16th ed.: 2051–2053.
30. Lefell DJ, Braverman IM. Familial multiple lipomatosis. Report of a case and a review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 1986; 15: 275–279.
31. Matsumoto K, Hukurda S, Ishizawa M, Chano T, Okabe H. MRI findings in intramuscular lipomas. *Skeletal Radiol.* 1999; 28: 145–152.
32. Einarsdattir H, Soderlund V, Larson O et al. MRI of lipoma and sarcoma. *Acta Radiol.* 1999; 40: 64–68.
33. Faga A, Valdatta LA, Thione A. Ultrasound assisted liposuction for palliative treatment of Madelung's disease: a case report. *Aesth Plast Surg.* 2001; 25: 181–183.
34. Abenardi FM, Corelli R, D'Erme G. Madelung's disease: which surgical treatment? *Br J Plast Surg.* 2001; 46: 43–45.
35. Darsonal V, Duly T, Munin O et al. Surgical treatment of Madelung's disease. The value of liposuction. *Ann Chir Plast Esthet.* 1990; 35: 128–133.
36. Ciro A, Vescio G, Battaglia M et al. Madelung's disease: case report and discussion of treatment options. *Ann Plast Surg.* 2001; 46: 43–45.
37. Leung NW, Gaer J, Beggs D et al. Multiple symmetrical lipomatosis — effect of oral salbutamol. *Clin Endocrinol.* 1987; 27: 601.

Adres do korespondencji (Address for correspondence):

Lek. Adam Wiszniewski
Klinika Chirurgiczna, Instytut Hematologii i Transfuzjologii
ul. Chocimska 5
00-957 Warszawa
tel./faks: (22) 849-85-06

Praca wpłynęła do Redakcji: 19.12.2003 r.