

Cirugía Plástica
Ibero-Latinoamericana

Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana

ISSN: 0376-7892

ciplaslatin@gmail.com

Sociedad Española de Cirugía Plástica,
Reparadora y Estética
España

León Llerena, C.; Lara Montenegro, J. S.; Cagigal González, L.
Lipomatosis simétrica benigna tipo II (Enfermedad de Madelung): a propósito de un caso
Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana, vol. 33, núm. 4, octubre-diciembre, 2007, pp. 263-267
Sociedad Española de Cirugía Plástica, Reparadora y Estética
Madrid, España

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=365537830009>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica
Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

Lipomatosis simétrica benigna tipo II (Enfermedad de Madelung): a propósito de un caso

Type II benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease): case report



León Llerena, C.

León Llerena, C.*, Lara Montenegro, J. S.**, Cagigal González, L.*

Resumen

Presentamos el caso de un varón de 56 años de edad con historia de 35 años de abuso de alcohol y sin otra patología asociada, que presentaba masas en hombros, mamas y flancos que habían aumentado de tamaño de forma progresiva durante los últimos dos años y medio, y que dificultaban su movilidad y su actividad laboral. El estudio mediante Tomografía Axial Computerizada apreció un exceso de depósito de grasa de distribución homogénea no encapsulado (difuso) sobre los hombros, mamas y cintura abdominal, sin afectación de estructuras profundas.

Consideramos importante conocer los dos tipos existentes de Lipomatosis Simétrica Benigna, por sus diferencias tanto en la localización de las masas lipomatosas como en la afectación de estructuras profundas. Es por ello que aportamos este caso de Lipomatosis Simétrica Benigna tipo II sin afectación cervical ni de estructuras profundas.

Abstract

We report the case of a 56 years-old man with a 35-years history of alcohol abuse, but no other illness. The patient presented masses on shoulders, breasts and flanks that had enlarged progressively over the previous two and a half years, and that hindered his work by restricting mobility. Computed Tomography revealed non-encapsulated excess fat deposits evenly distributed on shoulders, breasts and abdomen, without affecting the deep structures.

Awareness of the two types of Benign symmetric lipomatosis is necessary because of their differences, both in location of the lipomatous masses and in the involvement of the deep structures. We therefore report this case of type II Benign symmetric lipomatosis without cervical or deep structure involvement.

Palabras clave Lipomatosis simétrica benigna, lipomatosis simétrica múltiple, enfermedad de Madelung.

Código numérico 175-25882

Key words Multiple symmetrical lipomatosis, benign symmetric lipomatosis, Madelung's disease.

Numerical Code 175-25882

* Médico Interno Residente.

** Médico Adjunto.

Servicio de Cirugía Plástica, Reparadora y Quemados. Hospital Regional Carlos Haya. Málaga. España.

Introducción

La Lipomatosis Simétrica Benigna o enfermedad de Madelung fue descrita primero por Sir Benjamín Brodie en 1846, aunque más tarde Otto Madelung informó la primera serie de 33 pacientes en 1888. En los años siguientes, Launois y Bensaude presentaron una serie de 65 pacientes. Enzi, en 1977, acuñó el término descriptivo de Lipomatosis Simétrica Benigna (LSB) (1); desde entonces sólo se han descrito unos 200 casos en la literatura.

El término “Lipomatosis” se generalizó para referirse a un desorden caracterizado por lipomas múltiples, no encapsulados que afectaban a varias regiones. En esta definición, de la que existen varias clasificaciones (Cuadro 1), se incluyen entidades familiares de herencia autosómica dominante y esporádicas (2).

Cuadro 1. Clasificación de Lipomatosis.

- Lipomatosis simétrica benigna (enfermedad de Madelung)
 - Tipo I (Madelung's collar)
 - Tipo II
- Lipomatosis mediastino-abdominal
- Lipomatosis pélvica
- Lipomatosis epidural
- Adiposis dolorosa (Síndrome de Dercum)

Enzi clasificó la LSM en dos tipos según la distribución del tejido lipomatoso: uno en el cual las tumores grasas tienen un aspecto bien delimitado y otro en el cual el tejido lipomatoso difuso se extiende dando una apariencia de obesidad simple. En el tipo I el tejido lipomatoso mantiene la apariencia de masas dispuestas simétricamente en la parte superior del cuerpo, cuyo crecimiento parece ser lento y afecta con frecuencia a localizaciones profundas. El tejido adiposo implicado está con frecuencia atrófico. Puede extenderse rápidamente hacia tórax, abdomen, brazos y piernas. En este estadio, sólo se diferencia del tipo II por la presencia de masas simétricas en la parte superior del cuerpo y la implicación de extremidades (antebrazos y piernas). En la LSM tipo II, a pesar del rápido y extenso crecimiento hacia tórax, abdomen y extremidades no se aprecia afectación en profundidad. También se ha descrito la afectación de manos, pies e incluso lengua (3,4).

La Lipomatosis Simétrica Benigna, también llamada síndrome de Madelung o Síndrome de Launois-Bensaude, es una entidad poco común de etiología desconocida que afecta principalmente a hombres de mediana edad (30-60 años) del área mediterránea (5.) Se relaciona frecuentemente con el abuso de alcohol

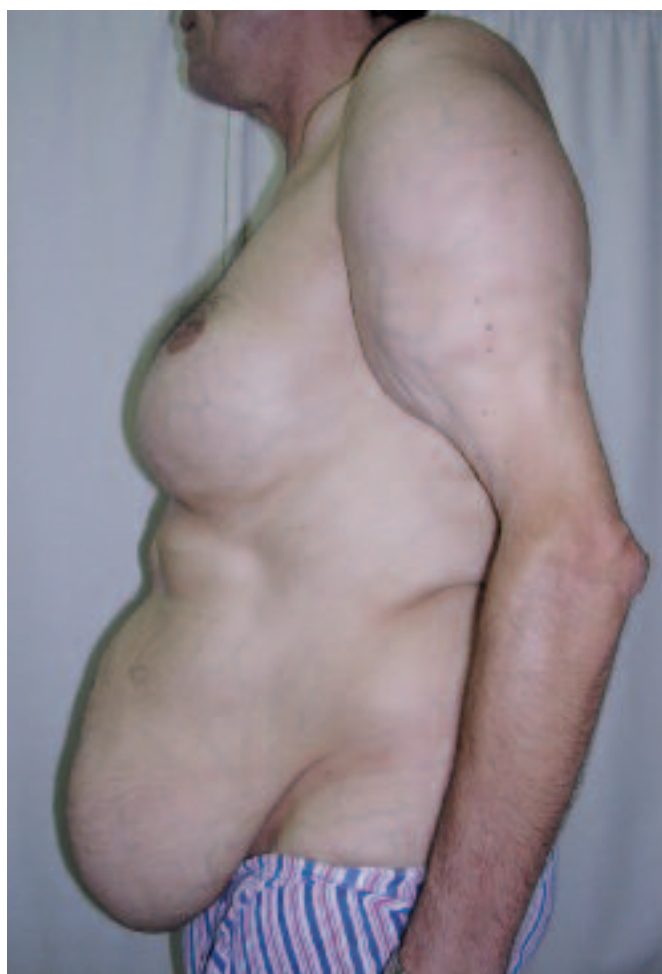


Fig. 1-2. Masas simétricas múltiples localizadas en hombros, mamas, fosas lumbares, flancos y abdomen.

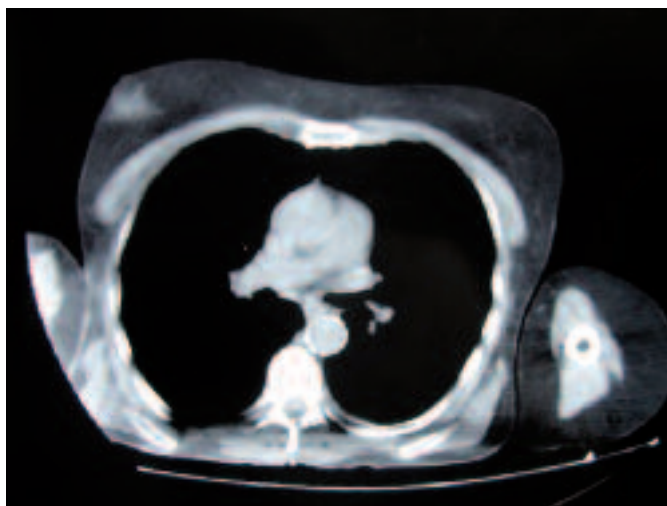


Fig. 3. Secuencia axial de TC torácica: cúmulos difusos de consistencia grasa en ambas mamas y a nivel del brazo. No se aprecian alteraciones en mediastino, salvo ateromatosis aórtica como hallazgo casual.

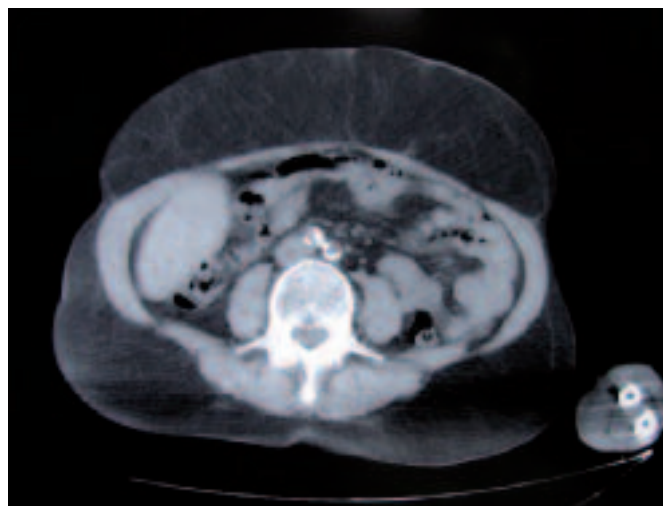


Fig. 4. Secuencia axial de TC abdominal: Aumento de tejido graso subcutáneo localizado en región abdominal y lumbar sin afectación intrabdominal. No existen alteraciones a nivel del antebrazo.

o hepatopatía crónica. También se ha asociado con diabetes mellitus, hiperuricemia, hepatopatía crónica, hipertensión, dislipemias, acidosis tubular renal, intolerancia a la glucosa, anemia macrocítica, polineuropatías y en pacientes con HIV tipo I bajo terapia antirretroviral (6).

Se desconocen las bases moleculares del defecto genético que origina esta patología, si bien existen actualmente dos teorías que intentar explicar su etiopatogenia: la primera descrita por Enzi et al. en una serie de 10 casos de LSB donde se defiende una respuesta lipolítica defectuosa a las catecolaminas (1) que parece estar relacionada con alteraciones mitocondriales y la segunda que aboga por una alteración de la estimulación adrenérgica de la lipólisis que provoca la autonomía de los adipocitos (resistentes a dicha estimulación) (7).

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 56 años de edad con historia de 35 años de abuso de alcohol y sin otra patología asociada. El paciente acudió a nuestro Servicio de Cirugía Plástica y Reparadora del Hospital Carlos Haya de Málaga (España) presentando masas en hombros, mamas y flancos que habían aumentado de tamaño de forma progresiva y rápida durante los últimos dos años y medio, que le dificultaban la movilidad y por tanto su actividad laboral.

El examen físico reveló masas no dolorosas de consistencia blanda, sin bordes bien definidos, localizadas en ambos hombros, mamas, fosas lumbares y flancos (Fig. 1-2) sin afectación cervical (Collar de Madelung).

En el estudio radiológico mediante secuencias axiales de Tomografía Axial Computerizada (TAC) se

apreciaba un exceso de depósito graso de distribución homogénea no encapsulada (difusa) sobre los hombros, mamas y cintura abdominal, sin afectación de las estructuras profundas (Fig. 3-4). Asimismo, no se encontraron depósitos grasos de localización mesentérica o mediastínica, ni a nivel cervical anterior o posterior (Fig. 5). Dado que el paciente había sido intervenido de hernia inguinal y eventración se realizó una Resonancia Magnética Nuclear (RMN) abdominal para valorar la integridad de la pared abdominal. Se realizaron cortes en los tres planos del espacio con secuencias potenciadas en SE T1, TSE T2 y Stir, visualizándose una correcta disposición de la musculatura abdominal, un importante aumento difuso del tejido celular subcutáneo adiposo abdominal y ausencia de grasa intrabdominal.

El estudio histopatológico informó de depósitos grasos no encapsulados con adipocitos no patológicos.

Tras completar estos datos con la anamnesis y la exploración física, el diagnóstico definitivo fue de Enfermedad de Madelung o Lipomatosis Simétrica Benigna tipo II.

El tratamiento quirúrgico propuesto fue la liposucción de los cúmulos grasos localizados en abdomen, área lumbar y hombros y la dermolipectomía en ambas mamas. El paciente rehusó ambos procedimientos, por lo que se le aconsejó entonces la pérdida de peso y la abstinencia alcohólica, aún conociendo sus limitados beneficios.

Discusión

El tipo II de la enfermedad de Madelung fue descrita por Enzi en 1984 y ha quedado en el olvido desde entonces. Consideramos importante conocer los dos tipos de LSB por sus diferencias tanto en la loca-

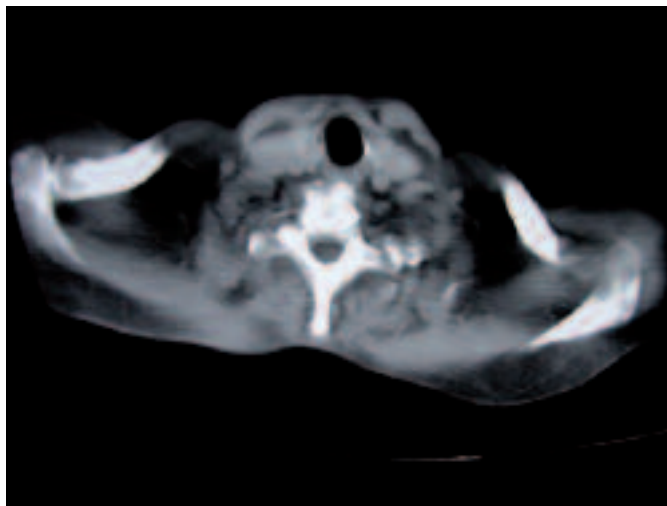


Fig. 5. Secuencias axiales de TC cervical: no se aprecia exceso de grasa alrededor del cuello, quedando libre de enfermedad dicha región.

lización de las masas lipomatosas como en la afectación de estructuras profundas. Por ello, aportamos un caso de LSB tipo II en el cual no existe afectación cervical ni de estructuras profundas.

El diagnóstico de la Lipomatosis Simétrica Benigna o Enfermedad de Madelung se realiza mediante una exhaustiva anamnesis y un correcto examen físico, aunque las técnicas de imagen como la Tomografía Computerizada, Resonancia Magnética Nuclear y la Ultrasonografía pueden ser de utilidad.

En la literatura se han descrito casos de neoplasias malignas de cabeza y cuello asociadas a la LSB, por lo que algunos autores recomiendan el estudio mediante pruebas de imagen (TAC o RMN) especialmente en aquellos pacientes con afectación cervical y sintomatología obstructiva de vías aéreas (8) Los síntomas respiratorios no deben ser atribuidos a priori a la compresión grasa hasta haber excluido un carcinoma de vías aéreas superiores (9).

Los principales diagnósticos diferenciales de la LSB son la enfermedad de Cushing y el Liposarcoma. Además está descrita la degeneración maligna de un lipoma a un liposarcoma mixoide en un paciente con LSB que experimentó un crecimiento asimétrico de uno de sus lipomas. En este aspecto la RMN es de mayor validez para el diagnóstico y tratamiento, aportando una mayor información sobre los tejidos blandos y estructuras vasculares frente al TAC, y permitiendo así un diagnóstico exacto y un planteamiento preoperatorio correcto de la enfermedad (10).

Enzi, en un estudio de 19 pacientes en 1984 demostró una mayor prevalencia de neuropatías periféricas (artropatía de Charcot y úlcera plantar) en pacientes con LSB (5) A menudo la neuropatía periférica de la LSB es atribuida al alcoholismo. Sin embargo, se ha

comprobado la aparición de dicha neuropatía también en pacientes abstemios (11), contradiciendo las anteriores hipótesis de una etiopatogenia alcohólica. Por tanto se sugiere que la neuropatía periférica es un rasgo más de la LSB debido a disfunciones bioquímicas; siendo conveniente realizar una exploración neurológica de las extremidades inferiores en todos los pacientes con LSB.

Mientras la utilización de B2-agonistas, Salbutamol, ha sido recomendada por algunos autores para el tratamiento médico, la escisión quirúrgica continua siendo actualmente el tratamiento más efectivo (12). Todavía no se ha demostrado la efectividad de ningún tratamiento farmacológico, aunque la abstinencia alcohólica ayuda a reducir el índice de recurrencia de la enfermedad en los pacientes ya tratados quirúrgicamente. La pérdida de peso y la abstinencia del alcohol son usualmente recomendadas, sin embargo estas medidas no revierten ni frenan la progresión de la enfermedad.

El uso de Liposucción Ultrasónica puede ser beneficioso en algunos casos, como informan algunos autores, aunque no se puede utilizar en todos los casos debido a la falta de delimitación del tejido grasa que ha de ser eliminado (13). La liposucción se puede usar en pacientes con masas de tamaño limitado, puesto que puede realizarse con anestesia local disminuyendo el riesgo relacionado con la intubación traqueal en los pacientes obesos con poca movilidad cervical.

El tratamiento de elección de la enfermedad de Madelung es la extirpación quirúrgica de los cúmulos grasos, especialmente en pacientes con deformidad estética importante (13). Están descritas en la literatura varias técnicas para el abordaje quirúrgico cervical de la LSB tipo II (14,15), pero creemos de gran importancia el diagnóstico y clasificación correctos de esta patología.

Dirección del autor

Dr. Carlos M. León Llerena
C/ Camino Castillejos 4, 6º, A-2
29010 Málaga (España)
e-mail: drleonllerena@yahoo.es

Bibliografía

1. Enzi G, Inelmen EM, Baritussio A, Dorigo P, Prosdoci M. "Multiple Symmetric Lipomatosis: a defect in Adrenergic-stimulated lipolysis." *Journal of Clinical Investigation*. 1977;60:1221.
2. Iglesias L, Pérez-Llantada E, Saro G, Pino M, Hernandez JL. "Benign simmetric lipomatosis (Madelung's disease)." *Eur J Intern Med*. 2000;11(3):171.
3. Yamamoto K, Ichimiya M, Hamamoto Y, Muto M. "Benign symmetrical lipomatosis of the hands" *J Dermatol*. 2000;27:748.

4. **Ghislain PD, Garzitto A, Legout L, Alcaraz I, Creusy C, Modiano P.** "Symmetrical benign lipomatosis of the tongue and Launois-Bensaude lipomatosis." *Ann Dermatol Venereol.* 1999;126(2):147.
5. **Enzi G.** "Multiple symetrical lipomatosis: an update clinical report." *Medicine (Baltimore).* 1984; 63:56.
6. **Massimo F, Corelli R, Giovanni D.** "Madelung's disease: which surgical treatment?." *Br J Plast Surg.* 2002;55(6): 536.
7. **Pollock M., Nicholson G.J., Nukada H., Cameron S., Frankish P.:** "Neuropathy in multiple symmetric lipomatosis. Madelung's didease." *Brain.* 1998;111:1157.
8. **Ahuja AT, King AD, Chan ESY.** "Ultrasonod, CT and MRI in Patients with Multiple Symmetric Lipomatosis – Correspondence." *Clinical Radiology.* 2000;55:79.
9. **Guastella c., Borsi C., gibelli S., Della Berta L.G.:** "Madelung's lipomatosis associated with head and neck malignant neoplasia: a study of two cases". *Otolaryngol. Head Neck surg.* 2002, 126(2): 191.
10. **Watt AJ, McMillan N.** "Multiple Symmetric Lipomatosis—MR appearances". *Clin. Radiol.* 1999; 54 (11): 778.
11. **Benito Duque P.:** "Lipomatosis Múltiple Simétrica (Enfermedad de Madelung) asociada a Artropatía de Charcot y úlcera neuropática." *Cir. plást. iberolatinoam.* 2004;143.
12. **Yves A, Gabriel MD, David KW, Chew MD, et al.** "Multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease)." *Surgery.* 2001;117.
13. **Adamo C, Vescio G, Battaglia M, et al.** "Madelung's Disease: case report and Discusión of treatment Options." *Ann Plast Surg.* 2001; 46:43.
14. **Appiani A, Delfino M.** "Lipomatosis difusa simétrica del cuello. Abordaje quirúrgico". *Cir. plást. iberolatinoam.* 1997;23(1):71.
15. **Cuesta Gil M, Borja Morant A, López de Atalaya Gutiérrez J, Salmerón Escobar JI, Navarro Vila C.** "Enfermedad de Madelung. Un nuevo abordaje quirúrgico". *Cir. plást. iberolatinoam.* 1996;22(3):285.