

Enfermedad de Madelung

Rosa García-Palenzuela, Martín Debén Sánchez

MÉDICOS ESPECIALISTAS EN MEDICINA FAMILIAR Y COMUNITARIA. CENTRO DE SALUD DE CULLEREDO. A CORUÑA

Cad Aten Primaria
Año 2015
Volume 21
Páx. 192 - 194

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Madelung (también denominada lipomatosis simétrica múltiple y síndrome de Launois-Bensaude) se caracteriza por el depósito de tejido graso no encapsulado de forma simétrica en el cuello, nuca y porción superior de las extremidades. Predomina en los varones y se asocia fundamentalmente con el consumo de alcohol.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 50 años que consultó por un aumento de volumen del cuello de años de evolución. En sus antecedentes destacaba una ingesta de unos 90 gramos de alcohol al día, una hepatopatía por consumo de alcohol, hipertrigliceridemia y una colectomía radical izquierda por adenocarcinoma de colon. El postoperatorio se complicó con una trombosis de la arteria iliaca izquierda que fue resuelta mediante trombectomía.

En el examen físico se palpaban masas de consistencia blanda, no dolorosas y de bordes mal definidos, localizadas en ambas regiones laterocervicales y áreas retroauriculares.

La ecografía mostró lesiones heterogéneas de predominio hipoecoico carentes de vascularización localizadas en el tejido celular subcutáneo cervical, de 5 x 1,5 cm. de diámetro en la región cervical anterior, 3,5 x 1 cm. en región cervical posterior, 2,6 x 1,8 cm. en región laterocervical derecha y 3,8 x 1,5 cm. en región laterocervical izquierda, compatibles con lipomatosis múltiple.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Madelung tiene una mayor incidencia en el área del Mediterráneo, llegando a comunicarse una prevalencia de 1/25.000 habitantes en Italia (1, 2). Es más frecuente en varones

que en mujeres, con una relación de 15:1 (3). Se presenta a edades medias de la vida aunque puede variar entre los 20 y los 52 años (1).

La etiología de la enfermedad es desconocida aunque el alcohol tiene un papel predominante al originar una lesión directa sobre el metabolismo mitocondrial, lo que conduce a un aumento de la lipólisis y consecuente acumulación de tejido adiposo (4).

Una de las hipótesis etiológicas es la hipertrofia del tejido adiposo pardo rico en mitocondrias (5). Hay casos familiares de la enfermedad en los que se han detectado mutaciones del DNA mitocondrial (A8344) y que tienen una herencia autosómica dominante (6).

La enfermedad de Madelung se manifiesta por depósitos de tejido graso no encapsulado de forma simétrica en cuello, nuca, hombros y parte superior de las extremidades superiores e inferiores (1).

Hay distintas formas clínicas de presentación:

- Forma I o tipo Madelung: los lipomas se localizan en el cuello y la nuca.
- Forma II o pseudoatlética: los lipomas se localizan en el hombro y parte superior de las extremidades superiores e inferiores.
- Forma ginecoide: los lipomas se localizan en abdomen, pelvis y caderas.

Hay otras formas más raras en las que los lipomas se localizan en manos (7,8), pies (9) y lengua (10).

El diagnóstico es clínico. Las pruebas de imagen (ecografía, TAC y RNM) son de utilidad para confirmar la enfermedad, y en el caso que presentamos además permite valorar el grado de estenosis, desplazamiento de grandes vasos, tráquea, músculos, glándulas submaxilares y, por último, permiten descartar otros procesos como enfermedades linfoproliferativas, metástasis linfáticas, tumores benignos, malignos, quistes cervicales, y alteraciones tiroideas (11, 12).

Se asocia con hepatopatía, alteración del metabolismo de los lípidos, de los hidratos de carbono y con polineuropatía periférica motora, sensitiva o autónoma de predominio en miembros inferiores (13), que puede incluso manifestarse antes que la aparición de los lipomas (14).

Correspondencia

ROSA GARCÍA-PALENZUELA
CENTRO DE SALUD DE CULLEREDO (A CORUÑA)
ROSA.GARCIA.PALENZUELA@SERGAS.ES



FIGURA 1

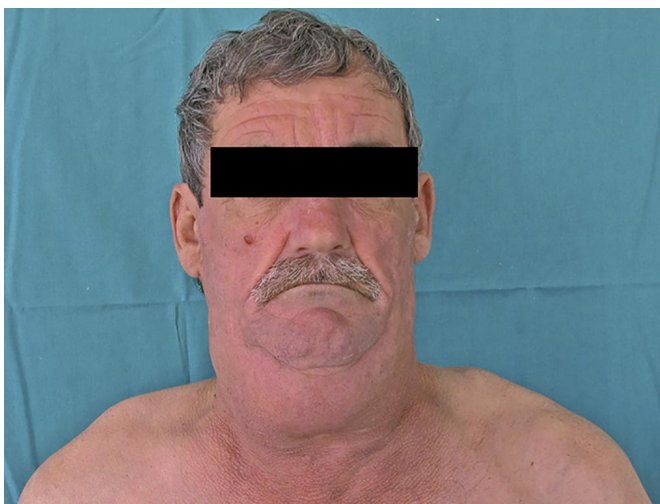


FIGURA 2

Las complicaciones en el tipo Madelung derivan de la compresión de la vía aérea superior llegando a ocasionar apnea del sueño (15, 16) de la región laringotraqueal, del nervio laríngeo recurrente (17, 18) y de la vena cava superior (19).

La degeneración maligna a liposarcoma es una complicación muy rara pero hay algún caso confirmado (20).

Se ha descrito la presencia de lipomatosis simétrica en pacientes con infección por el Virus de Inmunodeficiencia Humana que están a tratamiento con inhibidores de la proteasa como indinavir o saquinavir. Esta asociación se explica por la toxicidad mitocondrial que inducen estos inhibidores (21).

En el tratamiento es fundamental el cese del consumo de alcohol, aunque no hace regresar espontáneamente los lipomas.

El tratamiento quirúrgico, mediante la lipectomía o extirpación completa

del lipoma, está indicada cuando hay síntomas de compresión o importante afectación estética (22). La exéresis completa es muy complicada, por lo que la liposucción constituye una alternativa a la cirugía convencional con menos efectos adversos, buenos resultados estéticos y mayor satisfacción de los pacientes, aunque la recurrencia es frecuente tras ambas técnicas (23, 24).

BIBLIOGRAFÍA

- Enzi G. Multiple symmetric lipomatosis: an updated clinical report. *Medicine* 1984; 63: 56-64.
- Enzi G, Biondetti PR, Fiore D, Mazzoleni F. Evaluation by computed tomography of the deep locations of fat masses in multiple symmetric lipomatosis. *Radiology* 1982;144: 121-124.
- Meningaud JP, Pitak-Arnop P, Bertrand JC. Multiple symmetric lipomatosis: case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 2007; 65: 1365-1369.
- Nielsen S, Levine J, Clay R, Jensen MD. Adipose tissue metabolism in benign symmetric, c lipomatosis. *J Clin Endocrinol Metab* 2001;86: 2717-2720.
- Plummer C, Spring PJ, Marotta R, Chin J, Taylor G, Sharpe D, Athanason NA, Thyagarajan D; Berkovic SF. Multiple symmetrical lipomatosis. A mitochondrial disorder of brown fat. *Mitochondrion* 2013; 13 (4): 269-276.
- Gómez J, Playan A, Andreu AL, Bruno C, Navarro C, Cervera C et al. Familial multiple lipomatosis associated with the A8334 mutation of mitochondrial DNA. *Neurology* 1998; 51: 258-260.
- Findlay GH, Duvenage M. Acquired symmetrical lipomatosis of the hands-a distal form of the Madelung-Launois-Bensaude syndrome. *Clin Exp Dermatol* 1989; 14: 58-59.
- Yamamoto K, Ichimiya M, Hamamoto Y, Muto M. Benign symmetrical lipomatosis of the hands. *J Dermatol* 2000; 27: 748-749.
- Requena L, Hasson A, Arias D, Martín L, Barat A. Acquired symmetric lipomatosis of the soles. A plantar form of the Madelung-Launois-Bensaude syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26 (5 Pt 2):860-862.
- Pisanty S. Bilateral lipomas of the tongue. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1976; 42: 451-453.
- Jimenez F, Morales JM, Corzón T. Madelung's disease. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2013; 64(2):166-167.
- Akcalar S, Turkbey B, Hazirolan T, Karcaaltincaba M, Ocak I, Aydingoz U, Akpınar E. Imaging findings of lipomatosis: a comprehensive review. *Jpn J Radiol* 2013; 31: 1-8.
- Pollock M, Nicholson GI, Nukada H, Cameron S, Frankish P. Neuropathy in multiple symmetrical lipomatosis. *Brain* 1988; 111(Pt 5):1157-1171.
- Saiz Hervas E, Martín Llorens M, López Álvarez J. Pheripheral neuropathy as the first manifestation of Madelung's disease. *Br J Dermatol* 2000; 143: 684-686.
- Harsch IA, Schabin SP, Fuchs FS, Hahn EC, Lohmann T, Konturek PC, et al. Insulin resistance, hyperleptinemia and obstructive sleep apnea in Launois-Bensaude syndrome. *Obes Res* 2002; 10: 625-632.
- Esteban Júlvez L, Perelló Aragonés S, Aguilar Bargalló X. *Arch Bronconeumol* 2013; 49 (2): 86-87.
- Birnholz JD, Macmillan A S Jr. Advanced laryngeal compression due to diffuse symmetric lipomatosis Madelung's disease. *Br J Radiol* 1973; 46: 245-249.
- Borges A, Torrinha F, Lufkin RB, Abemayor E. Laryngeal involvement in multiple symmetric lipomatosis: the role of computed of tomography in diagnosis. *Am J Otolaryngol* 1997; 18: 127-130.

Enfermedad de Madelung

19. López Aldeguer J, Portilla J, Massuti B, Caballero M. Síndrome compresivo mediastínico secundario a lipomatosis simétrica múltiple. *Med Clin (Barc)* 1986; 87:779-780.
20. Tizian C, Berger A, Vykoupil KF. Malignant degeneration in Madelung's disease (benign lipomatosis of the neck): case report. *Br J Plast Surg* 1983; 36: 187-189.
21. Daudén E, Álvarez S y García Díez A. Eruptive angioliipoma associated with antiretroviral therapy. *AIDS* 2002; 16: 805.
22. Adamo C, Vescio G, Battaglia M, Gallèlli G, Musella S. Madelung's disease: case report and discussion of treatment options. *Ann Plast Surg* 2001; 46: 43-45.
23. Bassetto F, Scarpa C, De Stefano F, Busetto L. Surgical treatment of multiple symmetrical lipomatosis with ultrasound-assisted liposuction. *Ann Plast Surg* 2014; 73 (5): 559-562.
24. Tremp M, Wettstein R, Tchang LA, Schaefer DJ, Rieger UM, Kalbormatten DF. Power-assisted liposuction (PAL) of multiple symmetrical lipomatosis. A longitudinal study. *Surg Obes Relat Dis* 2015; 11 (1): 155-160.