

Enfermedad de Madelung

José Javier Zepeda Rodríguez,* Erich Otto Paul Basurto Kuba,** Ubaldo Carpiñeyro Espín,*
Miguel Antonio Bustos Lozano*

RESUMEN

La enfermedad de Madelung (lipomatosis simétrica benigna, síndrome de Launois-Bensaude) fue descrita por primera vez en la mitad del siglo XIX. Este padecimiento se caracteriza por la formación de tejido adiposo no encapsulado en diferentes zonas del cuerpo, pero muy característicamente en la cabeza, cuello, tórax y extremidades superiores, lo que da como resultado deformidades estéticas muy considerables. Este desorden afecta principalmente a hombres de entre 30 y 60 años de edad. Presentamos un caso de esta patología y su tratamiento. Se han postulado diferentes teorías etiopatogénicas y se considera una enfermedad rara. Los pacientes a menudo sufren de enfermedades coexistentes, tales como trastornos de la función hepática, polineuropatía, diabetes, ginecomastia, hiperuricemia y desviaciones de los parámetros del manejo de lípidos. Dada su naturaleza benigna, la reducción quirúrgica del tejido es el tratamiento de elección; la liposucción está reservada para las lesiones más pequeñas.

Palabras clave: Enfermedad de Madelung, lipomatosis simétrica benigna, tratamiento, cirugía.

Nivel de evidencia: IV

Madelung's disease

ABSTRACT

Madelung's disease (benign symmetric lipomatosis, Launois-Bensaude syndrome) was described for the first time in the middle of the 19th century. This disease is characterized by the formation of non-encapsulated adipose tissue in different parts of the body, but very characteristically on the head, neck, thorax and upper limbs, causing considerable aesthetic deformities. This disorder affects mainly men between 30 and 60 years of age. We present a case of this pathology and its treatment. Different etiopathogenic theories have been postulated and it is considered a rare disease. Patients often suffer from coexisting ailments, such as hepatic function disorders, polyneuropathy, diabetes, gynecomastia, hyperuricemia and deviations of lipid management parameters. Given the benign nature of the lesion, surgical debulking is the treatment of choice; liposuction is reserved for smaller lesions.

Key words: Madelung's disease, benign symmetrical lipomatosis, treatment, surgery.

Level of evidence: IV

INTRODUCCIÓN

La lipomatosis simétrica benigna (LSB) es una enfermedad poco frecuente que fue descrita por primera vez por Benjamín Brodie en el St. George Hospital de Londres en 1846 y, después, por Otto Madelung en 1888. En 1898, Launois y Bensaude, dos médicos franceses, ampliaron esta caracterización presentando dos series de 35 y 30 casos, respectivamente, llamando a esta rara enfermedad «adenolipomatosis simétrica». Se han descrito algo más de 300 casos en la literatura, especialmente del sexo masculino y en la edad media de la vida.¹

Es una enfermedad rara, de etiología desconocida, caracterizada por múltiples depósitos de tejido adiposo distribuidos de forma simétrica, sobre todo en cabeza, cuello, hombros, tronco y partes proximales de los miembros; los antebrazos, manos y pies quedan sin afectación.²

* Cirujano Plástico y Reconstructivo.

** Cirujano General.

Hospital General de México «Dr. Eduardo Liceaga».

Recibido para publicación: 28/06/2016. Aceptado: 14/10/2016.

Correspondencia: José Javier Zepeda Rodríguez

Av. Paseo de la Reforma Núm. 155, 1er. piso,

Col. Lomas de Chapultepec, 11000,

Del. Miguel Hidalgo, Ciudad de México, México.

Tel. (55) 2623 0130, (55) 2623 0285/86.

E-mail: jzepeda245@yahoo.com.mx / uce81@hotmail.com

Abreviatura:

LSB = Lipomatosis simétrica benigna.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
<http://www.medigraphic.com/analesmedicos>

De crecimiento inicialmente rápido (uno a dos años), los lipomas evolucionan después de manera lenta y progresiva, aunque traumatismos y cirugías pueden inducir nuevos crecimientos acelerados.

La entidad se ha clasificado en dos tipos:

- LSB tipo 1. Afecta a varones con índice de masa corporal normal o bajo. Se manifiesta con masas circunscritas que muestran atrofia progresiva del tejido graso no involucrado.
- LSB tipo 2. Debe diferenciarse de la obesidad, pues la infiltración grasa es más difusa y ocurre en ambos géneros. En general, el índice de masa corporal es alto y no hay afectación de profundidad.

Ambos tipos respetan antebrazos y piernas.³

Sin embargo, otros autores contemplan, además, una clasificación basada en la localización:

1. Lipomatosis mediastino-abdominal.
2. Lipomatosis pélvica.
3. Lipomatosis epidural.
4. Cuando la entidad causa dolor, recibe el nombre de «síndrome de Dercum».³

Es una enfermedad con una incidencia de 1:25,000 habitantes, con una relación entre hombre y mujer de 15:1. La mayor incidencia se da en la zona mediterránea, y la edad de aparición es entre los 30 y 60 años. Existe una asociación casi absoluta con el alcoholismo y, aunque existen otras, estas derivan casi siempre del hábito enólico. Si bien hay casos descritos de herencia familiar —para algunos, con un patrón de herencia autosómica dominante y, para otros, recesiva—, la mayoría de los casos son espontáneos, sin ningún patrón de herencia.^{4,5}

La fisiopatología de la enfermedad aún no ha sido establecida, aunque existen varias teorías. Se ha descrito una alteración de la lipólisis mediada por factores adrenérgicos en la zona de acumulación lipomatosa y no en las zonas de grasa normal. Según esta teoría, se trataría de un defecto de la movilidad de los triglicéridos en la zona afectada. Algunos autores consideran que es un tipo de neoplasia cuyo origen serían los adipocitos de grasa parda. Los adipocitos de las zonas de lipomatosis son iguales a los normales, pero de un menor tamaño, lo que sugiere una hiperplasia celular.⁵

Se ha sugerido que una disfunción mitocondrial pudiera ser la causante del cuadro, ya que pacien-

tes con el síndrome MERRF (*myoclonic epilepsy with ragged red fibers*) presentan un cuadro de lipomatosis idéntico al de estos individuos. Por otra parte, en sujetos con lipomatosis simétrica, se han encontrado fibras musculares rojas desorganizadas, alteraciones en la cadena respiratoria mitocondrial y mutaciones puntuales en el ADN mitocondrial.⁶

Quienes la padecen a menudo sufren de enfermedades coexistentes, tales como trastornos de la función hepática, polineuropatía, diabetes, ginecomastia, hiperuricemia y desviaciones de los parámetros del manejo de lípidos. También se ha asociado con el síndrome de apnea-hipopnea del sueño debido a que el estrechamiento de la vía aérea superior interfiere en el funcionamiento normal de los músculos faríngeos durante el sueño.⁷

Se tiene que hacer el diagnóstico diferencial con múltiples entidades, tanto benignas como malignas, ya que se ha descrito malignización en algunas localizaciones de estos lipomas y aparición de cáncer de mama; existe también un reporte de liposarcoma mixoide, por lo que los estudios de imagen son fundamentales para descartar estas patologías, así como el seguimiento periódico de estos sujetos.⁸

Dada la naturaleza benigna de la lesión, su reducción quirúrgica es el tratamiento de elección; la liposucción está reservada para las lesiones más pequeñas. Los abordajes médicos probados han sido infructuosos y en ningún caso deben ser usados.⁹

CASO CLÍNICO

Se trató de un individuo masculino de 49 años de edad, con antecedente de alcoholismo desde los 18 hasta los 35 años, actualmente suspendido; hipertensión arterial de 11 años de evolución, manejada con bloqueador de canales de calcio del tipo dihidropiridina, con buen control; alérgico a la penicilina. Se le hizo resección de un lipoma del muslo izquierdo 13 años atrás. No tenía ningún otro antecedente de importancia.

Fue referido al Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General de México «Dr. Eduardo Liceaga» por presentar tumoraciones en las regiones cervicales anterior y posterior, de 14 años de evolución, con limitación de la movilidad; sin pérdida de peso, afección al estado general ni otra sintomatología más que el crecimiento paulatino y exponencial de las lesiones. Fue valorado de primera instancia por oncocirugía, donde se le realizaron estudios de imagen, así como de patología quirúrgica, con lo que se descartó malignidad.

**Figura 1.**

Paciente de 49 años de edad con enfermedad de Madelung.



Figura 2. Tomografía computarizada que muestra la infiltración grasa no encapsulada en profundidad, pero sin invasión de los tejidos adyacentes.

En la exploración física, se encontró tumoración anterior de 25 x 15 x 10 centímetros y tumoración posterior de 15 x 7 x 5 centímetros, difusas, móviles, no dolorosas a la palpación, que involucraban en su totalidad la superficie anterior y posterior del cuello. La tumoración anterior invadía de manera parcial la región torácica superior interclavicular (*Figura 1*).

La tomografía mostró tumoraciones de características benignas, que no se infiltraban a planos pro-



Figura 3. Resección de la masa tumoral con un peso de 1,050 g.

fundos (*Figura 2*). Se realizó el diagnóstico de enfermedad de Madelung y se programó para la resección quirúrgica de la masa anterior, ya que era de mayor tamaño y su crecimiento paulatino podría comprometer la vía aérea; en un segundo evento se realizará la resección del aglomerado posterior.

Técnica quirúrgica: el tratamiento quirúrgico consistió en una incisión en el tercio inferior del cuello, en su longitud horizontal; se realizó un abordaje subplatismal en toda la longitud vertical y transversal de la lesión tumoral. Se identificó el nervio espinal en ambas regiones laterales, se disecó la región sub-

**Figura 4.**

Resultado postoperatorio satisfactorio.

mentoniana y supraesternal sin dañar estructuras circunvecinas. Se hizo una disección lateralmente hasta identificar el borde medial del esternocleidomastoideo. La lesión se encontraba en el plano suprafascial, que no involucraba la arteria carótida ni la vena yugular interna. Se puso especial cuidado para no lesionar la rama marginal mandibular del nervio facial, en ambos lados. Se resecó toda la tumoración en la superficie anterior del cuello, manteniendo la integridad de estructuras vitales como nervios, arterias y venas. Se verificó la hemostasia, se dejó drenaje y se llevó a cabo cierre por planos, sin datos de sufrimiento del colgajo cervical. La masa tumoral resecada en su totalidad presentó un peso de 1,050 gramos (*Figura 3*).

El sujeto mostró una adecuada evolución postquirúrgica, sin complicaciones y con un resultado estético satisfactorio (*Figura 4*).

DISCUSIÓN

La persona que padece la enfermedad de Madelung acude a consulta por preocupación estética o limitación de la movilidad cervical, como fue el caso del paciente descrito, más que por algún tipo de clínica, ya que los depósitos de grasa no son dolorosos. Pueden aparecer síntomas como consecuencia de la compresión laríngea, lingual o mediastínica, del tipo de disnea, disfonía o disfagia, aunque en esta ocasión no se daba ninguno de ellos.¹⁰

Como ya mencionamos, la enfermedad de Madelung es un padecimiento considerado raro, y aunque en la literatura sólo hay publicados unos 300 casos, coincidimos con Hadjiev en que esta patología es in-

fradiagnosticada, ya que estos individuos sólo reclaman atención médica cuando las deformidades son muy evidentes o existen alteraciones funcionales como las comentadas.¹¹

Es importante tomar en cuenta que el diagnóstico diferencial de esta enfermedad debe incluir, entre otras, a la enfermedad de Dercum, algunas formas de distrofia muscular, neurofibromatosis tipo I, neurolipomatosis de Alsberg, lipomatosis nodular de Krabbe y Bartels, lipomatosis de Touraine y Renault, pseudolipomatosis de Verneuil y Potain, síndrome de neoplasias múltiples (MEN I), síndrome del nevus epidérmico, acrocordones-símiles, nevus melanocítico congénito gigante y macrodistrofia lipomatosa.¹²

Cuando sospechemos la posible malignización de alguna lesión, hecho no muy frecuente, pero sí señalado en la literatura, será inexcusable la realización de la biopsia. Se ha descrito la aparición de un liposarcoma mixoide, de un carcinoma epidermoide del seno piriforme, y se asocian con relativa frecuencia tumores del tracto aerodigestivo superior (no por malignización de las lesiones lipomatosas, sino por el frecuente y elevado hábito tabáquico que presentan muchos de estos sujetos).¹³

El tratamiento de elección siempre será la cirugía (procedimiento que se llevó a cabo en el caso descrito), ya que se ha reportado únicamente una tasa de recurrencia del 5% con este manejo.¹⁴ También se están poniendo en práctica otros métodos, tanto quirúrgicos —como la liposucción— como médicos —como el tratamiento con salbutamol o las inyecciones de enoxaparina—, ambos con efectos en la regresión de las masas lipomatosas; sin embargo, se ha demostrado que ninguno de estos abordajes médicos es

efectivo, porque no logran la involución completa de la tumoración, y la liposucción deberá ser reservada para las masas tumorales más pequeñas, ya que existen reportes de recurrencias antes del año en tumores grandes manejados sólo con este procedimiento.¹⁵

CONCLUSIÓN

La enfermedad de Madelung se ve de manera poco frecuente en la práctica diaria del cirujano plástico; es una enfermedad con distribución simétrica del tejido graso hipertrófico difuso, que afecta principalmente la región del cuello y la parte superior del tórax. En este trabajo presentamos un paciente masculino típico con este padecimiento, con una tumoración en la región anterior del cuello que se redujo quirúrgicamente. La enfermedad de Madelung, pese a su rareza, debe ser bien conocida por el cirujano plástico, ya que existen múltiples patologías que podrían confundirse con esta entidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Enzi G, Angelini C, Negrin P, Armani M, Pierobon S, Fedele D. Sensory, motor, and autonomic neuropathy in patients with multiple symmetric lipomatosis. *Medicine (Baltimore)*. 1985; 64 (6): 388-393.
2. González-García R, Rodríguez-Campo FJ, Sastre-Pérez J, Muñoz-Guerra MF. Benign symmetric lipomatosis (Madelung disease): case reports and current management. *Aesthetic Plast Surg*. 2004; 28 (2): 108-112.
3. Uglesic V, Knezevic P, Milic M, Jokic D, Kosutic D. Madelung syndrome (benign lipomatosis): clinical course and treatment. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*. 2004; 38 (4): 240-243.
4. Zuber M, Pittasch D. Benign symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome). A rare cause of muscular weakness. *Eur J Med Res*. 2006; 11 (4): 174-177.
5. Ruzicka T, Vieluf D, Landthaler M, Braun-Falco O. Benign symmetric lipomatosis Launois-Bensaude. Report of ten cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 1987; 17 (4): 663-674.
6. Klopstock T, Naumann M, Schalke B, Bischof F, Seibel P, Kottlors M et al. Multiple symmetric lipomatosis: abnormalities in complex IV and multiple, deletions in mitochondrial DNA. *Neurology*. 1994; 44 (5): 862-866.
7. Smith PD, Stadelmann WK, Wassermann RJ, Kearney RE. Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease). *Ann Plast Surg*. 1998; 41 (6): 671-673.
8. 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 (2):187-189.
9. Adamo C, Vescio G, Bataglia M, Gallelli G, Musella S. Madelung's disease: case report and discussion of treatment options. *Ann Plast Surg*. 2001; 46 (1): 43-45.
10. Goetze S, Hommann M, Elsner P, Kaatz M. Induction of benign symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome) in a female patient after liver transplantation. *Dermatology*. 2008; 216 (4): 337-340.
11. Guilemany JM, Romero E, Blanch JL. An aesthetic deformity: Madelung's disease. *Acta Otolaryngol*. 2005; 125 (3): 328-330.
12. Gabriel YA, Chew DK, Wedderburn RV. Multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease). *Surgery*. 2001; 129 (1): 117-118.
13. Di Candia M, Cormack GC. Rhytidectomy approach for recurrent Madelung disease. *Aesthet Surg J*. 2011; 31 (6): 643-647.
14. Kan Y, Yao P, Xin W, Chen Q, Wang J, Yue J et al. Recent progress on diagnosis and treatment of benign symmetric lipomatosis. *Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi*. 2010; 24 (3): 105-107.
15. Leung NW, Gaer J, Beggs D, Kark AE, Holloway B, Peters TJ. Multiple symmetrical lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome): effect of oral salbutamol. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 1987; 27 (5): 601-606.