

CASO CLÍNICO

Vol. 39. No. 1 Enero-Marzo 2016
pp 79-82

Manejo perioperatorio del síndrome de Madelung

Dr. Aldo Balanzario-Cuevas,* Dr. Luis Andrés Rosillo-Meneses,* Dr. Jorge Arturo Nava-López,**
Dr. Luis Alberto Tinoco-Cazorla,*** Dr. Raúl Carrillo-Esper****

- * Residente de Anestesiología de 3er año, Hospital General de México.
** Médico adscrito al Servicio de Anestesiología. Profesor Titular de Anestesiología. Hospital General de México.
*** Residente de Cirugía Plástica y Reconstructiva, Hospital General de México.
**** Academia Nacional de Medicina. Academia Mexicana de Cirugía. Jefe de la UTI Fundación Clínica Médica Sur.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Aldo Balanzario-Cuevas
Servicio de Anestesiología,
Hospital General de México.
E-mail: draldoresi@gmail.com

Recibido para publicación: 11-09-2015
Aceptado para publicación: 04-11-2015

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

RESUMEN

El síndrome de Launois-Bensaude o enfermedad de Madelung es una entidad poco frecuente, caracterizado por acúmulo de grasa en cabeza, cuello y tórax superior que condiciona distorsión anatómica del cuello y la vía aérea, además de alteraciones estéticas. Este trabajo tiene como objetivo presentar el caso de un paciente con enfermedad de Madelung, describir las diferentes estrategias para el abordaje de la vía aérea y su manejo perioperatorio. El anestesiólogo que se enfrenta a pacientes con esta enfermedad debe de considerar en especial la vía aérea difícil y el riesgo elevado de hemorragia transoperatoria.

Palabras clave: Síndrome de Launois-Bensaude, enfermedad de Madelung, vía aérea difícil.

SUMMARY

Launois-Bensaude syndrome or known as Madelung disease, is a disorder with few reports in the literature, characterized by accumulations of fat in head, neck and upper chest; generating neck aesthetic deformity and immobility. The following article presents the case of a patient with Launois-Bensaude syndrome, aiming to make a review of current literature and describe different strategies for addressing the airway in the surgical management of these patients and to estimate the potential complications after surgical excision of lipomatosis. The anesthesiologist facing patients with Madelung's disease should be aware of two major problems: the difficult airway and the high risk of significant intraoperative bleeding. A suitable choice of technical control of the airway is necessary, including aspects of intubation, extubation likewise a plan to minimize the complications that may arise.

Key words: Launois-Bensaude syndrome, Madelung disease, difficult airway.

El síndrome de Launois-Bensaude, enfermedad de Madelung o lipomatosis sistémica benigna múltiple, fue descrito por primera vez en 1846 por Brodie, posteriormente Madelung en 1888 y Launois y Bensaude en 1898 caracterizaron la enfermedad⁽¹⁾. Es una enfermedad poco frecuente con proporción de hombre a mujer de 15:1 a 30:1, se presenta con más frecuencia entre los 30 y 60 años de edad, describiéndose más casos en la región del mediterráneo. Su etiología es desconocida, pero se ha asociado con consumo excesivo de alcohol en el 90% de los casos. Se caracteriza por acumulaciones simétricas de grasa que involucran cabeza, cuello y la región

tórax superior⁽²⁾. Adammo describió que los pacientes generalmente solicitan atención médica por su apariencia estética, pero el tratamiento se reserva a pacientes con disminución de movimientos de cuello y problemas aerodigestivos, el tratamiento habitualmente es quirúrgico⁽³⁾. En relación con el manejo perioperatorio Tatjana recomendó la evaluación integral, en especial una revisión acuciosa de la vía aérea y los factores de riesgo para hemorragia, lo que concuerda con las recomendaciones de Conroy^(4,5).

El objetivo del presente trabajo es presentar un caso de enfermedad de Madelung, enfatizando en su manejo perioperatorio.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 47 años, talla 1.65 m, peso 66 kg, con antecedente de ingesta crónica de bebidas alcohólicas. Acudió a consulta por presentar lipomatosis progresiva que involucró cuello y región superior de tórax, en especial a nivel supraclavicular. La lipomatosis se extendió de manera progresiva, limitando de manera significativa los movimientos del cuello y la apertura oral. Al interrogatorio el enfermo refiere presentar dificultad respiratoria y en especial el deterioro de su imagen corporal, lo que restringe de manera significativa sus actividades cotidianas.

Programado para extirpación grasa de región cervical posterior y biopsia de lipomatosis anterior. A la exploración física se encuentran múltiples masas suaves, móviles, no dolorosas, aladas, localizadas a nivel submentoniano, submandibular bilateral, con extensión a la región esternoclavicular y supraclavicular, en región cervical posterior presenta tumoración poco móvil con diámetro de 11 cm (Figuras 1 y 2).

El reporte de la tomografía axial computarizada confirmó presencia de gran masa de lipoma infiltrante a planos musculares platisma, infra- y suprahióideo, así como músculos escalenos en la porción anterior y músculo trapecio en la región

posterior, sin reportarse desplazamiento de estructuras de la vía aérea. Exámenes de laboratorio preoperatorios en rango normal. Con el diagnóstico de enfermedad de Madelung se programó para extirpación grasa de región cervical posterior y biopsia de lipomatosis anterior (Figura 3).

En la evaluación preoperatoria con riesgo ASA II E B. Evaluación de la vía aérea, Mallampati clase 3, Bellhouse Dore clase 3 a expensas de tumoración cervical, apertura interincisiva mayor de 3 cm, distancia tiromentoneana y esternomentoneana no valorable, movilidad del cuello limitada en dirección lateral y posterior, sin lograr la palpación de cartílago cricoides, ni tiroides, edentulia parcial (Figura 2).

Se realizó técnica anestésica de intubación bajo sedación consciente, se administró lidocaína en spray, tres disparos en dos ocasiones con 10 minutos de latencia, sufentanyl 0.4 µg/kg en dos minutos, y propofol 1.5 mg/kg, con latencia 5.2 min. Se mantuvo ventilación espontánea y se apoyó con mascarilla facial sin presión positiva a seis litros. Posteriormente se realizó laringoscopia con sistema VideoVision®, #4, observándose cartílagos aritenoides, Cormack Lehane grado 2. Se suministró dosis complementaria de propofol 1.5 mg/kg y bloqueo neuromuscular con rocuronio 0.6 mg/kg. Bajo condiciones adecuadas de oxigenación, estabilidad hemodinámica y relajación se realizó intubación orotraqueal con visión directa con TET 8 ID Cambridge, neumotaponamiento con 2 cm³ de aire. Ya intubado y corroborando una adecuada fijación del tubo orotraqueal, oxigenación y ventilación se colocó careta y se posicionó en decúbito prono. El manteni-



Figura 1. Enfermedad de Madelung. Nótese la limitación a la apertura oral y el acúmulo de grasa en cuello y región supraclavicular

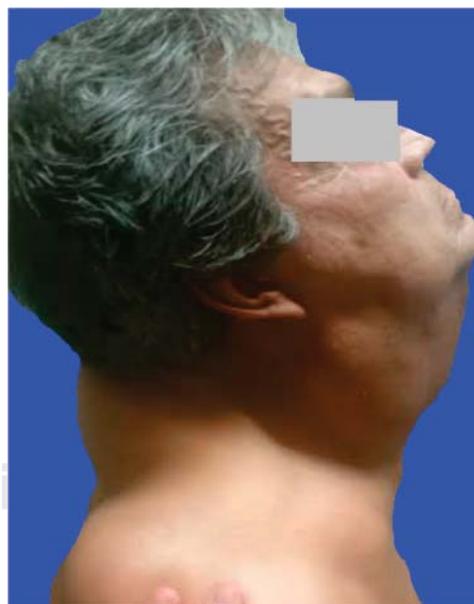


Figura 2. Enfermedad de Madelung en donde se observan los acúmulos de grasa y la limitación a la flexo-extensión del cuello.

miento con desflurano a 1 CAM, perfusión endovenosa con sufentanyl a 0.003-0.005 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$. Ventilación mecánica modo volumen control, VT 440 mL, I:E 1.2, FR 12, PEEP 5. El procedimiento quirúrgico-anestésico sin complicaciones. La hemorragia transoperatoria de 200 mL. La emersión anestésica sin complicaciones, extubación con paciente despierto, previa presencia de reflejos protectores de la vía aérea. Se trasladó a la Unidad de Cuidados

DISCUSIÓN

La enfermedad de Madelung se caracteriza por acúmulo de de tejido graso que progresa al paso de los años causando deformidad estética grave, inmovilidad del cuello, dolor, y en algunos casos disnea y disfagia. Es una enfermedad rara, su mayor incidencia es en el mediterráneo, guarda relación con el alcoholismo, diabetes mellitus, hiperlipidemia, enfermedad hepática, hipotiroidismo y la polineuropatía de origen desconocido. El 90% de los pacientes con enfermedad de Madelung son alcohólicos crónicos⁽⁴⁻⁶⁾. El alcohol actúa como cofactor para la producción de lipomas, reduce el número de receptores adrenérgicos, limitando el efecto lipolítico y la oxidación de la noradrenalina, generando mayor lipogénesis. Se conoce como probable etiología la disfunción mitocondrial, con múltiples deleciones y mutaciones puntuales en el ADN mitocondrial^(7,8).

No existe reporte al momento de algún caso en el que se haya observado regresión espontánea, por lo que el único tratamiento eficaz es la extirpación quirúrgica o liposucción, esta última técnica se ha realizado con anestesia local en masas de tamaño limitado, sin embargo, la técnica de primera elección es la anestesia general. Debido a la localización de las infiltraciones grasas, estos pacientes presentan un mayor riesgo de complicaciones durante la ventilación y la intubación. Existen pocos trabajos publicados en los que se aborda el manejo ideal de la vía aérea en pacientes con estadio avanzado de la enfermedad⁽⁹⁾.

Existen dos subtipos de la enfermedad de Madelung, el tipo 1 se presenta en varones con índice de masa corporal (IMC)

normal o bajo y acúmulo de grasa en la región cervical y los hombros, mientras que el tipo 2 se presenta en ambos sexos con una distribución más difusa de la grasa y un IMC mayor, ambos tipos respetan antebrazos y piernas⁽⁸⁾.

La enfermedad de Madelung frecuentemente se asocia con anemia macrocítica, alteración de pruebas de función hepática, probablemente ambas secundarias al alcoholismo, así como aumento de los niveles de HDL-C y disminución de LDL-C, en algunos pacientes se ha encontrado un marcado incremento de la lipoproteinlipasa en el tejido adiposo. El 80-90% de los pacientes presentan neuropatía periférica desmielinizante⁽¹⁰⁾.

A la observación microscópica, los adipocitos son de características normales pero de menor tamaño, lo que sugiere una hiperplasia celular, representado por hiperplasia de tejido adiposo maduro con algunos tractos fibrosos, las masas están más vascularizadas que el tejido adiposo normal. Entre los diagnósticos diferenciales deberá de incluirse patología tiroidea, quistes cervicales, tumores cervicales, enfermedad de Cushing y algunas enfermedades genéticas como la lipomatosis familiar múltiple y la neurofibromatosis de von Recklinghausen⁽¹⁰⁾.

Los anestesiólogos que tratan a pacientes con enfermedad de Madelung se enfrentan a dos dificultades principales: 1) vía aérea difícil debido a la movilidad limitada del cuello, y 2) mayor riesgo de sangrado transoperatorio que puede agravar la dificultad de la vía aérea. Ambas complicaciones secundarias a los acúmulos de grasa entre la cabeza y el cuello con extensión al mediastino. El trastorno es benigno, rara vez existe afeción de la lengua o mediastino. Cuando esto se presenta, puede acompañarse de síndromes compresivos de la tráquea o síndrome de vena cava superior, que se acompañan de disnea, disfagia y disfonía⁽⁹⁾.

Una vez evaluada la vía aérea se decidió por una técnica de intubación traqueal con visión directa mediante laringoscopia, con sistema VideoVision®, en paciente despierto que resultó exitosa, la elección de esta estrategia es segura y de gran utilidad en casos con sospecha previa de vía aérea difícil, debido a que orienta de manera confiable si el paciente va a

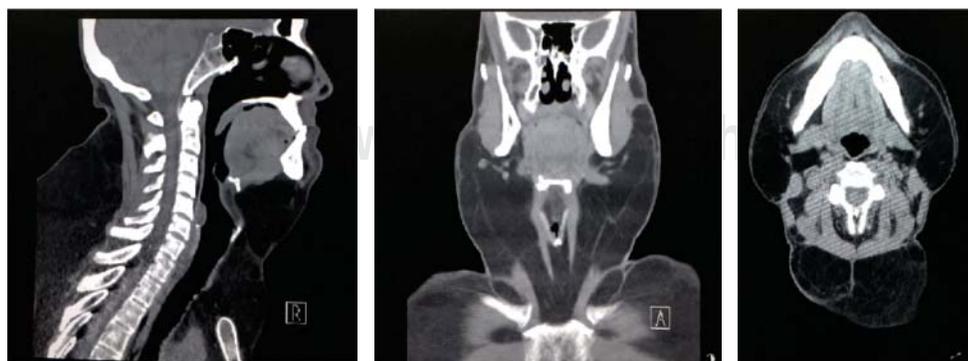


Figura 3. Tomografía axial computada de cuello en donde se observan acúmulos grasos en región cervical característicos de la enfermedad de Madelung y su relación con la vía aérea.

cursar con intubación difícil, con la ventaja de poder mantener la ventilación espontánea.

Al enfrentarnos como anestesiólogos al procedimiento quirúrgico-anestésico de un paciente con enfermedad de Madelung, se debe tener en mente el enfoque terapéutico para el manejo de la vía aérea, pues lo más probable es que se tengan dificultades tanto en la ventilación, intubación y extubación, por lo cual la valoración preanestésica toma especial interés pues permitirá estimar los riesgos y diseñar un plan con antelación. Existen varias posibilidades y dispositivos para el manejo avanzado de la vía aérea en el mercado, sin embargo, basado en la literatura médica disponible y nuestra experiencia, la mejor recomendación para estos pacientes es el aseguramiento de la vía aérea con sondas orotraqueales armadas y con paciente despierto, ya sea por medio del VideoVision® o por fibrobroncoscopio, el bloqueo de nervio laríngeo superior y recurrente sería una excelente opción, sin embargo, la dificultad para reconocer las estructuras anatómicas por la distorsión que producen los depósitos de grasa a nivel del cuello impediría el uso adecuado de esta técnica.

La hemorragia transoperatoria es una complicación posible en cualquier tipo de cirugía, pero en el paciente con enfermedad de Madelung cobra especial interés pues los depósitos de grasa están ricamente vascularizados e infiltran estructuras vasculares.

Como parte del manejo perioperatorio se recomienda a estos pacientes bajar de peso y la abstinencia alcohólica,

aunque estas medidas no tienen efecto en la progresión de la enfermedad⁽¹¹⁾.

Por tal motivo es importante la valoración preanestésica, con perfil hepático, pruebas de coagulación y biometría hemática, así como una valoración detallada de vía aérea y estudios de gabinete (RX de región cervical y torácica o TAC) que permitan prever unas complicaciones de vía aérea difícil, hemorragia trans- y postoperatorias, y poder iniciar medidas terapéuticas profilácticas. Unas vez instaurado un sangrado significativo durante el transoperatorio se debe contar previamente con reserva de concentrado eritrocitario y plasma fresco congelado para iniciar su reposición inmediata dependiendo del monitoreo hemodinámico colocado y pérdidas cuantificadas, la hemodilución hipervolémica no está recomendada en estos enfermos por la posibilidad de condicionar disfunción cardíaca y edema agudo pulmonar. El uso de almidones como expansores plasmáticos debe ser individualizado teniendo en cuenta principalmente la función renal del paciente y sus pruebas de coagulación, sin exceder la dosis máxima de 30 mL/kg/día.

En conclusión, el anestesiólogo que se enfrenta a pacientes con enfermedad de Madelung debe prestar especial atención en el abordaje de la vía aérea, el uso de diferentes dispositivos para el manejo avanzado de la misma, tener claro el algoritmo de vía aérea difícil y sus distintas estrategias, y finalmente la vigilancia estrecha de la hemorragia en el trans- y postoperatorio.

REFERENCIAS

1. González-García R, Rodríguez-Campo FJ, Sastre-Pérez J, Muñoz-Guerra M. F. Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease): case reports and current management. *Aesthetic Plast Surg*. 2004;28:108-112.
2. Vescio G, Battaglia M, Gallelli G, Musella S. Madelung's disease: case report and discussion of treatment options. *Ann Plast Surg*. 2001;46:43-45.
3. Adamo C, Vescio G, Battaglia M, Gallelli G, Musella S. Madelung's disease: case report and discussion of treatment options. *Ann Plast Surg*. 2001;46:43-45.
4. Stopar T, Jankovi VN, Casati A. Four different airway-management strategies in patient with Launois-Bensaude syndrome or Madelung's disease undergoing surgical excision of neck lipomatosis with a complicated postoperative course. *J Clin Anesth*. 2005;17:300-303.
5. Conroy JP. Airway management: a patient with Madelung disease. *AANA J*. 2006;74:281-284.
6. Benumof JL. Laryngeal mask airway and the ASA difficult airway algorithm. *Anesthesiology*. 1996;84:686-699.
7. Feliciani C, Amerio P. Madelung's disease: inherited from an ancient Mediterranean population. *N Engl J Med*. 1999;140:1481.
8. Cammarata-Scalisi F, Sánchez-Flores R, Araujo-Ramírez J. Clínica y arte de la lipomatosis simétrica benigna. *Enfermedad de Madelung*. *Piel*. 2009;24:419-421.
9. Da Broi U, Zauli M, Bonfreschi V, Cason L, Parodi PC, Osti M, et al. Anesthesiologic problems in patients with Launois-Bensaude-Madelung disease. *Clinical case*. *Minerva Anestesiol*. 1996;62:333-337.
10. Bulum T, Duvnjak I, Car N, Metelko Z. Madelung's disease: case report and review of the literature. *Diabetologia Croatia*. 2007;25:36-42.
11. Alegre MG, De Grado-Molinero M, Ruano L. *Enfermedad de Madelung*. *SEMERGEN-Medicina de Familia*. 2012;38:211-213.