

Lipomatosis simétrica múltiple: a propósito de un caso***Multiple symmetric lipomatosis: a case report*****M. Mayor, A. Arillo, G. Tiberio****RESUMEN**

Se presenta el caso de un varón de 46 años con lipomatosis simétrica múltiple (LSM), enfermedad poco frecuente y de etiología desconocida. La LSM se caracteriza por múltiples depósitos de tejido adiposo y se asocia con alcoholismo, trastornos metabólicos y neuropatía.

Se describen las características clínico-morfológicas de las lesiones que presenta, los hallazgos exploratorios, TAC cervical, los resultados analíticos y de biopsia subcutánea.

Se diagnostica al paciente de LSM tipo I, aplicándose el tratamiento de elección, la lipectomía que le permite obtener una importante mejoría de la enfermedad, tanto física como estéticamente.

Palabras clave. Lipomatosis simétrica múltiple. Enfermedad de Madelung. Lipectomía.

An. Sist. Sanit. Navar. 2006; 29 (3): 433-437.

Centro de Salud de Chantrea

Aceptado para su publicación el 22 de septiembre de 2006.

ABSTRACT

We present the case of a 46 year-old man with Multiple Symmetric Lipomatosis (MSL), an infrequent disease with an unknown aetiology. MSL is characterized by multiple masses of adipose tissue and it is usually associated with alcoholism, metabolic disorders and neuropathy.

We describe the clinical-morphological characteristics of the lesions it presents, the exploratory findings, cervical CAT, the analytical results and the results of subcutaneous biopsy.

MSL type I disease was diagnosed. The treatment of choice, the lipectomy, was performed, making it possible to obtain a substantial disease improvement, both physical and aesthetically.

Key words. Multiple symmetric lipomatosis. Madelung's disease. Lipectomy.

Correspondencia:

Ana Arillo Crespo
Centro de Salud de Chantrea
C/ San Cristóbal, s/n
31015. Pamplona
Tfno. 948 136272
E-mail: aarilloc@cfnavarra.es

INTRODUCCIÓN

La lipomatosis simétrica múltiple (LSM) es una enfermedad poco frecuente que fue descrita inicialmente por Benjamín Brodie en el St. George Hospital de Londres en 1846, y posteriormente por Otto Madelung en 1888. Éste describió una serie de 33 pacientes, tres de los cuales eran suyos. En 1898, Launois-Bensaude, dos médicos franceses, ampliaron esta descripción 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 vida¹.

La lipomatosis simétrica múltiple se conoce también con los nombres de enfermedad de Madelung, enfermedad de Launois-Bensaude, adenolipomatosis simétrica, lipomatosis simétrica múltiple, lipomatosis simétrica difusa, lipomatosis simplex indolens, lipomatosis circunscrita múltiple, lipomatosis cefalotorácica y lipomatosis cervical benigna familiar.

Es una enfermedad caracterizada por múltiples depósitos subcutáneos de tejido adiposo no encapsulado, distribuidos en forma simétrica en la región de la cabeza y cuello, hombros, tronco, parte proximal de los miembros superiores, pared abdominal y región inguinal. Inicialmente los lipomas presentan un crecimiento rápido y posteriormente una evolución lenta y progresiva.

Como curiosidad, se encontró en la región de Abruzzi, Italia, en el siglo sexto después de Cristo, una estatua de 250 cm de altura conocida como el guerrero Capestrano, caracterizada por grandes caderas y anchos hombros que recuerda a personas con enfermedad de Madelung. La similitud podría ser coincidente o también podría representar una relación genética².

La etiología es desconocida^{3,4}. Afecta sobre todo a varones de mediana edad y de raza blanca, predominando en el entorno mediterráneo^{2,5}, aunque también han sido descritos casos en Rusia⁶, Israel⁷, China^{8,9}, EEUU^{4,10}, Argentina², México¹¹ o Croacia¹².

Aunque se describe principalmente en varones de mediana edad (LSM tipo I) tam-

bien puede aparecer en mujeres con un índice de masa corporal alto y una infiltración grasa más difusa (LSM tipo II). En la literatura se ha descrito un caso en una niña de 14 años acompañado de diferentes manifestaciones neurológicas¹³.

Habitualmente se asocia a hábito enólico y trastornos metabólicos como hiperlipemia, hiperuricemia, intolerancia de la glucosa, diabetes mellitus e hipertransaminasemia. En un 80-90 % de las ocasiones cursa con neuropatía motora y sensitiva² y a veces se han presentado con neoplasias malignas² de la vía aerodigestiva. Se han descrito casos en la literatura que cursan con polineuropatía¹⁴⁻¹⁶ y encefalopatía mitocondrial¹³. A pesar de la morbilidad y la mortalidad de los individuos afectados, parece según un estudio publicado¹⁶, que esta enfermedad no se asocia con enfermedad coronaria, infarto de miocardio ni otras alteraciones cardíacas.

CASO CLÍNICO

Varón de 46 años de edad, fumador y con alcoholismo crónico de aproximadamente 20 años de evolución, con la consiguiente hepatitis alcohólica diagnosticada hace ocho años. El paciente no presenta otros antecedentes de interés.

Nuestro paciente consulta por la presencia de masas en región cervical anterior y posterior, en zonas retroauriculares y en región antero-superior de tórax, de más de diez años de evolución. Estos bultomas no producen dolor, ni disnea ni disfagia.

A la exploración se observa tumefacción en región cervical anterior, difusa, que borra la línea mandibular, junto a tumoraciones en zonas retroauriculares y en región deltoidea izquierda, más dos bultomas en región posterior de cuello que ascienden hasta la zona occipital, de unos 5 cm de diámetro cada uno. No son dolorosas a la palpación y son de consistencia dura (Fig. 1).

La auscultación cardiopulmonar, la palpación abdominal y la exploración neurológica son normales.

En la analítica se observan los siguientes valores: aspartato transferasa 131 U/l; alanina transferasa 71 U/l; GGT 880 U/l; colesterol total 228 mg/dl; LDL 105,2 mg/dl; triglicéridos 304 mg/dl. Las hormonas tiroideas y el cortisol son normales.

Como pruebas de imagen se empezó inicialmente por una radiografía de tórax sin altera-



Figura 1. Bultoma en región lateral del cuello.

ciones patológicas. Posteriormente al paciente se le realizó una ecografía tiroidea con el resultado de lóbulos tiroideos normales y una gran masa subcutánea lipomatosa bilateral. El TAC cervical mostró un marcado acúmulo de tejido graso localizado fundamentalmente a nivel subcutáneo en la región occipital y, ya más caudalmente, a nivel subcutáneo y en planos profundos alcanzando el espacio carotídeo. La distribución del tejido graso era difusa, de carácter simétrico, y no se identificaban encapsulamientos. El tejido graso contenía en su interior ambas venas yugulares anteriores.

La biopsia confirmó la presencia de tejido adiposo y descartó infiltración tumoral.

Al paciente se le realizó una lipectomía cervical anterior, preservando el esternocleidomastoideo, las venas yugulares y estructuras nerviosas principales (Fig. 2), consiguiendo importante mejoría de su aspecto estético.

El paciente fue derivado a un servicio de salud mental con objeto de apoyar el cese del hábito alcohólico.

DISCUSIÓN

El paciente que padece la enfermedad de Madelung acude a consulta por preocupación estética o por limitación de la movilidad cervical, como consultó el paciente



Figura 2. Paciente tras lipectomía cervical anterior.

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 disfagia¹⁷, aunque en el caso descrito no se daba ninguno de ellos.

Aunque el paciente no tenía antecedentes familiares, se conoce la posibilidad de aparición familiar con herencia autosómica dominante y hay algunos casos descritos con herencia autosómica recesiva¹⁸. Hay una teoría que habla de un defecto del estímulo adrenérgico de lipólisis permitiendo el desarrollo de una autonomía de los adipocitos. Otra que explica una adrenoresistencia de los adipocitos que conlleva una hipertrofia de las células grasas¹⁹. Además la LSM ha sido descrita en algunos genes con el síndrome de epilepsia mioclónica y fibras musculares rojas desorganizadas (MERF) transportando el ARN de transferencia la mutación 8344²⁰.

Se trata de un paciente que puede ser incluido dentro de la LSM tipo I. Se encontró asociación con alteraciones del metabolismo de los lípidos y alteraciones de la función hepática, que pudieron ser asociaciones casuales o atribuibles al etilismo. No se observó macrócitosis como en otros casos descritos en la literatura²⁰. El estudio histopatológico fue similar al de otros casos publicados⁵.

Se realizó diagnóstico diferencial con la enfermedad de Dercum, también llamada lipomatosis dolorosa, en la que, característicamente, los lipomas son dolorosos tanto

a la presión como de forma espontánea, localizándose éstos principalmente en las rodillas. Tampoco el caso corresponde con una lipodistrofia generalizada³, caracterizada por la pérdida de la grasa corporal desde la primera infancia, manifestándose lipoatrofia de cara, tronco y extremidades junto con retraso mental, alteraciones en genitales, bocio, diabetes, etc.

Las hormonas tiroideas, la palpación de tiroides y el cortisol fueron normales, descartando de esta forma patología tiroidea y enfermedad de Cushing.

La ecografía y el TAC cervical confirmaron la presencia de lóbulos tiroideos normales y mostraron un acúmulo de tejido graso que descartaba la posibilidad de quistes cervicales o linfoma, tumor que también se descartó con la biopsia.

El caso tampoco se correspondía con una entidad denominada deformidad de Madelung, consistente en la deformidad de la muñeca de forma congénita asociada a veces a retraso de la pubertad y alteraciones menstruales¹¹.

El tratamiento de elección de la LSM es la cirugía (lipectomía), procedimiento que se llevó a cabo en el caso descrito. En un estudio realizado en China⁸, de 28 pacientes a los que se intervino mediante lipectomía, sólo 5 casos recurrieron a los años.

También se están poniendo en práctica otros procedimientos quirúrgicos como la liposucción¹⁹ o médicos como el tratamiento con salbutamol o las inyecciones de enoxaparina¹⁵, ambos con efecto en la regresión de las masas lipomatosas.

Existe algún caso descrito con compresión de vías respiratorias superiores en los que después de realizar lipectomía como liposucción mediante ultrasonidos (a los tres meses y al año, respectivamente) se ha producido recurrencia de los lipomas, llevando de nuevo a la clínica por la obstrucción respiratoria, teniendo en cuenta que el paciente no había abandonado ni el alcohol ni el tabaco¹⁷.

BIBLIOGRAFÍA

- ENZI G, AGELINE C, NEGRIN P, ARMANI M, PIEROBON S, FEDEL D. Sensory, motor, and autonomic neuropathy in patients with multiple symmetric lipomatosis. Medicine 1986; 64: 388-393.
- CARRIZO C, MITRE MB, POGOLOTTI C. El guerrero Capestrano y una asociación infrecuente del cáncer digestivo. Caso clínico y Actualización. Disponible en: <http://www.gastroenlared.com.ar/>.
- FOSTER DW. Metabolismo de los lípidos. En: Principios de Medicina Interna. Ciudad: Madrid. Harrison, 1998; 2514-2519.
- NIELSEN S, LEVINE J, CLAY R, JENSEN M. Adipose tissue metabolism in benign symmetric lipomatosis. J Clin Endocrinol Metab 2001; 86: 2717-2720.
- RODRÍGUEZ C, DÍAZ R, FERNÁNDEZ R, TEJEIRA S, FACHAL C. Lipomatosis simétrica múltiple: Aportación de un caso y revisión de la literatura. Rev Intern Dermatol Dermocosm Clínica 2001; 4: 467-471.
- TOPALO VM. Benign symmetric lipomatosis localized mainly in the region of the neck (Madelung's disease). Chirurgia 1992; 3: 26-32.
- TEPLISKY V, HUMINER D, DUX S, LEARMEN Y, ZOLDAN J, PITLIK SD. Multiple symmetric lipomatosis presenting with polyneuropathy. Irs J Med Sci 1995; 31:693-695.
- MO L, XU J, YANG R, LI S, YANG J, LI W. Benign symmetric lipomatosis. Lin Chuang Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi 2002; 16: 537-538.
- LOKE TKL, YUNG K, CHOW TL, LO S, CHAN CS. Multiple symmetric lipomatosis in Chinese: Ultrasound, CT and MR Imaging. Clin Radiol 1998; 53: 903-906.
- PINSKY KS, ROENIGK HH Jr. Liposuction of lipomas. Dermatol Clin 1990; 8: 483-492.
- BLANCO ME, PEREZ A, KOFMAN S, ZENTENO JC. Clinical and cytogenetic findings in 14 patients with madelung anomaly. Orthopedics 2005; 28: 315-319.
- 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: 240-243.
- CASTRO M, ALONSO A, PINTOS E, NOVO MI, BLANCO Y, ARENAS J et al. Multiple symmetric lipomatosis associated to polyneuropathology, atrophy of the cerebellum and mitochondrial cytopathy. Rev Neurol 2003; 36: 1026-1029.
- MATAMALA C, PEREZ JI, AMORES H. Multiple symmetric lipomatosis. An Med Interna 1994; 11: 95-99.
- DEBÉN M, VELOSO M, PÉREZ C, PITA L. Lipomatosis simétrica múltiple: presentación de dos formas clínicas diferentes y revisión de

- la literatura. An Med Interna 2003; 20: 243-246.
16. ENZI G, BUSETTO L, CESCHIN E, COIN A, DIGITO M. and Pigozzo S. Multiple symmetrix lipomatosis: Clinical aspects and outcome in a long-term longitudinal study. Int J Obes 2002; 26: 253-261.
17. FAGA A, VALDATTI LA, THIONE A, BUORO M. Ultrasound Assisted liposuction for the palliative treatment of Madelung's Disease : A case report. Aesthet Plast Surg 2001; 25: 181-183.
18. MUÑOZ C, ALADRO Y, CONDE, CAMPOS Y, ARENAS J. Multiple symmetrical lipomatosis with familial polineuropathy. Rev Neurol 2001; 32: 1107-1111.
19. ROLDÁN A, BRUALLA A, GONZÁLEZ J. Lipomatosis cervical. En: Manual de Cirugía Plástica. Tema 39. <http://www.secpre.org>.
20. MUÑOZ A, BAUTISTA J, SALAZAR JA, AGUILERA I, GARCÍA R, CHINCHON I et al. Lipomatosis, proximal myopathy, and the mitochondrial 8344 mutation. A lipid storage myopathy? Muscle Nerve 2000; 23: 538-542.

