

Enfermedad de Madelung

Madelung's disease.

Milena Brigitte Agudelo-Sanabria,¹ Edward Jassir Rozo-Ortiz,^{1,2} Ledmar Jovanny Vargas-Rodríguez¹

Resumen

ANTECEDENTES: La enfermedad de Madelung también se conoce como lipomatosis simétrica múltiple, lipomatosis simétrica benigna y síndrome de Launois-Bensaude. Es un trastorno poco frecuente que se caracteriza por la acumulación progresiva, excesiva y simétrica de tejido adiposo en la capa subcutánea.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 58 años de edad con cuadro clínico de 8 meses de evolución que consistía en la aparición de masas en diferentes partes del cuerpo y aumento considerable en el tamaño de la región glútea. Tenía antecedentes de alcoholismo crónico. Al examen físico se observaron acumulaciones de consistencia suave y no dolorosa a la palpación en la cara externa de los brazos y el abdomen, también se evidenció aumento en el tamaño de las nalgas con características grasas con leve dolor a la palpación. La biopsia confirmó la existencia de tejido adiposo en las lesiones y descartó infiltración tumoral, confirmando así el diagnóstico de síndrome de Madelung.

CONCLUSIONES: El síndrome de Madelung es una enfermedad de baja prevalencia, que se asocia con factores de riesgo modificables y no modificables, entre estos últimos, el paciente del caso comunicado estaba expuesto al alcoholismo. Se trataba de un paciente con características fenotípicas del síndrome de Madelung, en el que se descartaron otros probables diagnósticos diferenciales; el diagnóstico se confirmó mediante el estudio histopatológico.

PALABRAS CLAVE: Lipomatosis simétrica múltiple; síndrome de Launois-Bensaude; adipocitos; tejido adiposo.

Abstract

BACKGROUND: Madelung's disease is also known as multiple symmetric lipomatosis, benign symmetric lipomatosis, and Launois-Bensaude syndrome. It is a rare disorder characterized by a progressive, excessive and symmetrical accumulation of adipose tissue in the subcutaneous layer.

CLINICAL CASE: A 58-year-old male with an 8-month evolution clinical picture consisting of the appearance of masses in different parts of the body and a considerable increase in the size of the gluteal region. He had a history of chronic alcoholism. On physical examination, accumulations of a smooth and painless consistency were observed on palpation on the external face of the arms and abdomen, and an increase in the size of the buttocks with fatty characteristics with a level of pain on palpation was also evident. The biopsy confirmed the presence of adipose tissue in the lesions and ruled out tumor infiltration, thus confirming Madelung's syndrome.

CONCLUSIONS: Madelung's syndrome is a low prevalence disease, which is associated with modifiable and non-modifiable risk factors, within the latter the patient in the case presented was exposed to alcoholism. This is a patient with phenotypic characteristics of Madelung syndrome, from whom other probable differential diagnoses were down-loaded and diagnosis was confirmed by histopathological study.

KEYWORDS: Lipomatosis, multiple symmetrical; Launois-Bensaude syndrome; Adipocytes; Adipose tissue.

¹ Facultad de Ciencias de la Salud, programa de medicina, Universidad de Boyacá, Tunja, Colombia.

² Departamento de medicina interna, Hospital San Rafael, Tunja, Colombia.

Recibido: 29 de mayo 2020

Aceptado: 21 de septiembre 2021

Correspondencia

Ledmar Jovanny Vargas Rodríguez
lejovaro@gmail.com

Este artículo debe citarse como:
Agudelo-Sanabria MB, Rozo-Ortiz EJ, Vargas-Rodríguez LJ. Enfermedad de Madelung. Med Int Méx 2022; 38 (3): 718-721.

ANTECEDENTES

La enfermedad de Madelung también se conoce como lipomatosis simétrica múltiple, lipomatosis simétrica benigna y síndrome de Launois-Bensaude.^{1,2} Es un trastorno poco frecuente que se caracteriza por la acumulación progresiva, excesiva y simétrica de tejido adiposo en la capa subcutánea, lo que da a los pacientes una apariencia peculiar.^{3,4}

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 58 años, quien consultó por padecer un cuadro clínico de 8 meses de evolución que consistía en la aparición de masas en diferentes partes del cuerpo y aumento considerable en el tamaño de la región glútea. Entre los antecedentes el paciente refirió antecedente de alcoholismo crónico desde los 22 años. Al examen físico tenía signos vitales normales, se encontraba alerta, orientado, con desviación del tabique nasal, múltiples masas móviles, lóbulos de consistencia suave y no dolorosa a la palpación en la cara externa de los brazos y el abdomen, también se evidenció aumento en el tamaño de las nalgas con características grasas con leve dolor a la palpación (**Figura 1**). El resto del examen fue normal.

Los estudios paraclínicos mostraron hipercolesterolemia (280 mg/dL), hipertrigliceridemia (300 mg/dL), LDL 105.2 mg/dL, VIH negativo, con reporte de función tiroidea y cortisol normal. La biopsia de tejido blando confirmó hiperplasia del tejido adiposo y descartó infiltración tumoral, confirmando que el paciente cursaba con la enfermedad de Madelung del fenotipo II.

Ante esto se le comentó al paciente que se beneficiaba de una lipectomía; sin embargo, una vez que se le explicó toda la situación, decidió que no aceptaba la realización de ningún procedimiento quirúrgico. Por lo que se decidió hacer

seguimiento al paciente cada tres meses, con lo cual se ha mantenido estable.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Madelung afecta a los hombres con mayor frecuencia (la proporción de hombres a mujeres varía de 15/1 a 30/1) y generalmente se diagnostica a la edad de 30 a 70 años. Se ha informado que la incidencia es tan alta como 1 en 25,000 hombres. El fenotipo de la enfermedad diagnosticado con mayor frecuencia es el tipo 1, con depósito de grasa dominante alrededor del cuello.¹⁻⁵

La causa de la enfermedad de Madelung no se ha establecido, pero la evidencia reciente ha implicado la disfunción mitocondrial resultante de mutaciones del ADN mitocondrial y cambios en la actividad de los receptores de enzimas y membranas que reducen la lipólisis mediada por los adrenérgicos.⁶ El consumo de alcohol puede servir como factor predisponente o agravante. Además, el 90% de los pacientes también tienen cirrosis hepática secundaria.⁷

La enfermedad debe diferenciarse de obesidad mórbida, síndrome de Cushing, enfermedad de las glándulas salivales, linfoma, síndrome de Froelich, angioliomatosis, liposarcoma mixoide, lipomas encapsulados, neurofibromatosis y lipomatosis en pacientes infectados con VIH.⁸

En términos histológicos, los adipocitos presentes en las masas grasas en la enfermedad de Madelung son más pequeños y el contenido de tejidos fibrosos y vasculares es mayor de lo normal. También hay pérdida de grandes células mielinizadas, pero sin la desmielinización o la degeneración axonal inducida por la ingestión crónica de alcohol. Al menos un informe encontró que el contenido de triglicéridos de las células grasas se vio afectado.^{6,9}



Figura 1. Aumento del volumen glúteo y pequeña masa móvil en la región abdominal.

Como no existe un tratamiento definitivo, etiológicamente dirigido, todos los tratamientos son paliativos. El objetivo del tratamiento es la recuperación de la función y mejorar la apariencia. No es necesario poner a los pacientes en riesgo realizando una cirugía radical prematura de esta enfermedad benigna. La lipectomía se considera el tratamiento de elección contra la enfermedad de Madelung, realizada principalmente en casos severos que afectan múltiples estructuras corporales o que producen síntomas de compresión. La lipectomía es necesaria si hay obstrucción de la tráquea o la faringe que conduce a disnea, disfagia o síntomas relacionados. La lipectomía también está indicada para el tratamiento de deformidades graves y para la eliminación de piel redundante.¹⁰

CONCLUSIONES

El síndrome de Madelung es una enfermedad de baja prevalencia, que se asocia con factores

de riesgo modificables y no modificables, entre estos últimos el paciente del caso comunicado estaba expuesto al alcoholismo. Se trataba de un paciente con características fenotípicas del síndrome de Madelung, en el que se descartaron otros probables diagnósticos diferenciales y que se confirmó mediante el estudio histopatológico.

REFERENCIAS

1. Chen K, Wang L, Yang W, Wang C, Hu G, Mo Z. Profiling of differentially expressed genes in adipose tissues of multiple symmetric lipomatosis. *Mol Med Rep* 2017; 16 (5): 6570-6579. doi: 10.3892/mmr.2017.7437
2. El Ouahabi H, Doubi S, Lahlou K, Boujraf S, Ajdi F. Launois-Bensaude syndrome: a benign symmetric lipomatosis without alcohol association. *Ann Afr Med* 2017; 16 (1): 33-34. doi: 10.4103/aam.aam_26_16.
3. Ardeleanu V, Chicos S, Georgescu C, Tutunaru D. Multiple benign symmetric lipomatosis – a differential diagnosis of obesity. *Chirurgia* 2013; 108 (4): 580-583.
4. Prahlow SP, Kosciuk P, Prahlow JA. Multiple symmetric lipomatosis. *J Forensic Sci* 2018; 63 (1): 312-315. doi: 10.1111/1556-4029.13536.

5. Zolotov S, Xing C, Mahamid R, Shalata A, Sheikh-Ahmad M, Garg A. Homozygous LIPE mutation in siblings with multiple symmetric lipomatosis, partial lipodystrophy, and myopathy. *Am J Med Genet A* 2017; 173 (1): 190-194. doi: 10.1002/ajmg.a.37880.
6. Chun-Ye C, Qing-Qing F, Xiao FW, Min XZ, Wan YZ, Bang HS, et al. Madelung's Disease: Lipectomy or Liposuction?. *Biom Res Intern* 2018; 18 (1): 574-582. doi: 10.1155/2018/3975974.
7. Zielin B, Lewicki M, Manowska B. Madelung disease. *Adv Derm Allerg* 2015; 5: 400-403.
8. Esposito AC, Munhoz T, Abbade LP, Miot HA. Do you know this syndrome? Type 2 benign symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude). *An Bras Dermatol*. 2016; 91 (6): 840-841. doi: 10.1590/abd1806-4841.20164744.
9. Chen HW, Chen HW, Chen HL, Lai CC. Madelung Disease. *Am J Med Sci*. 2016; 352 (6): 654. doi: 10.1016/j.amjms.2016.06.009.
10. Pinto CI, Carvalho PJ, Correia MM. Madelung's disease: Revision of 59 surgical cases. *Anes Plast Surg* 2017; 41 (2): 359-368. doi: 10.1007/s00266-016-0759-x.

AVISO PARA LOS AUTORES

Medicina Interna de México tiene una nueva plataforma de gestión para envío de artículos. En: www.revisionporpares.com/index.php/MIM/login podrá inscribirse en nuestra base de datos administrada por el sistema *Open Journal Systems* (OJS) que ofrece las siguientes ventajas para los autores:

- Subir sus artículos directamente al sistema.
- Conocer, en cualquier momento, el estado de los artículos enviados, es decir, si ya fueron asignados a un revisor, aceptados con o sin cambios, o rechazados.
- Participar en el proceso editorial corrigiendo y modificando sus artículos hasta su aceptación final.