



ORIGINAL

Enfermedad de Madelung

M. Garín Alegre^{a,*}, M. de Grado Molinero^b y L. Argueta Ruano^c

^a Medicina de Familia y Comunitaria, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España

^b Medicina de Familia y Comunitaria, Centro de Salud Bajo Pas, Renedo de Piélagos, España

^c Anatomía Patológica, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España

Recibido el 8 de septiembre de 2011; aceptado el 18 de octubre de 2011

Disponible en Internet el 20 de diciembre de 2011

PALABRAS CLAVE

Etilismo;
Enfermedad de
Madelung;
Cirugía ambulatoria;
Anatomía patológica

Resumen La enfermedad de Madelung o lipomatosis simétrica múltiple es una enfermedad rara caracterizada por la presencia de masas de tejido adiposo, distribuidas de forma simétrica en cuello, nuca, tronco, hombros y parte proximal de los miembros. Afecta fundamentalmente a hombres entre los 30 y 60 años con historia de etilismo crónico, siendo la resección quirúrgica el único tratamiento efectivo.

© 2011 Elsevier España, S.L. y SEMERGEN. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Alcoholism;
Madelung's disease;
Ambulatory surgery;
Histopathology

Madelung's disease

Abstract Madelung's disease or Benign Symmetric Lipomatosis is a rare disease characterised by masses of adipose tissue spread symmetrically along the neck, trunk, shoulders and upper arms. It affects men from 30 to 60 years old with a previous history of alcoholism. Surgery is the only effective treatment.

© 2011 Elsevier España, S.L. and SEMERGEN. All rights reserved.

Caso clínico

Un paciente de 51 años con antecedentes de tabaquismo de 60 paquetes/año y ex bebedor de 500 g de alcohol al día en deshabituación desde hace 6 meses y con pregabalina como único tratamiento actual, acude a la consulta de cirugía menor ambulatoria para extirpación de lipoma en la zona de la nuca, que ha crecido en los últimos meses.

El cuadro comenzó cuando tenía 35 años de edad, siendo la localización de la primera masa, de consistencia blanda, cervical, a la que siguieron otras en hombros y zona supraclavicular, todas ellas indoloras y de crecimiento simétrico. Con el paso de los años han crecido nuevas formaciones cervicales y en la región lumbar (figs. 1 y 2). En general han tenido un crecimiento progresivo y lento, excepto durante un ingreso hospitalario por una úlcera digestiva sangrante hace 10 años, en el que uno de los lipomas cervicales se duplicó de tamaño coincidiendo con la abstinencia alcohólica. Ha sido visto por el servicio de Reumatología por una hipoestesia en extremidades inferiores, realizándole una resonancia magnética (RM) de columna dorsal y

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: quebufanda@hotmail.com
(M. Garín Alegre).



Figura 1 Visión dorsal de paciente con enfermedad de Madelung. Fuente: Marta Garín Alegre.



Figura 2 Tórax de paciente con enfermedad de Madelung. Fuente: Marta Garín Alegre.

lumbar que informa de discreta espondiloartrosis y pequeñas herniaciones discales desde los niveles dorsal D11 a lumbar L3.

En la exploración física se objetiva un índice de masa corporal (IMC) de 25 kg/m^2 , frecuencia cardíaca de 65 lat./min y una presión arterial (PA) de 130/85 mmHg. Tanto la auscultación cardíaca como la pulmonar son normales, sin que se encuentre tampoco enfermedad abdominal. En la exploración neurológica destaca una hipoestesia e hiporreflexia en la extremidad inferior izquierda, que afecta a los niveles lumbares L3-L4-L5, manteniendo la fuerza conservada.

Se observan 14 masas blandas no dolorosas distribuidas en región cervical, lumbar, nuca y hombros. Procedimos a la extirpación con anestesia local de la tumoración de mayor tamaño, encontrándonos una masa de tejido adiposo de consistencia ligeramente fibrosa, plegada sobre sí misma y que alternaba tiras de tejido liso con trozos de tejido irregular, compatible con lipoma. (En la *fig. 1* se observan los puntos de sutura de la intervención que transcurrió sin incidencias.) Tras el estudio anatomopatológico se confirmó una hiperplasia de tejido adiposo compatible con lipoma.

En analíticas previas, destacan unos patrones de citólisis en las pruebas de función hepática, corregidas en la actualidad y unas cifras de colesterol total de 132 mg/dl, colesterol de alta densidad (HDL-C) de 104 mg/dl y colesterol de baja densidad (LDL-C): 74 mg/dl; el resto de patrones se encontraban dentro de la normalidad.

Discusión

La enfermedad de Madelung es una enfermedad rara, definida por la presencia de múltiples acumulaciones simétricas de tejido graso, que afectan generalmente a cuello, nuca, hombros y tronco. Aunque la mayoría de casos se da de forma esporádica en hombres de mediana edad de raza mediterránea (en Italia se observa en hasta uno de cada 25.000 varones), se han descrito unos pocos casos en la infancia¹.

Hay una clara relación con el alcoholismo crónico, que llega al 90% de los casos descritos². El alcohol puede actuar como cofactor para la producción de lipomas de diferentes formas. Puede reducir el número de receptores β -adrenérgicos, dificultando el efecto lipolítico de la noradrenalina y la β -oxidación, disminuyendo la lipólisis y aumentando la lipogénesis. Se habla también de una disfunción mitocondrial y múltiples deleciones y mutaciones puntuales en el ADN mitocondrial como probable origen en algunos pacientes.

Hay 2 subtipos descritos; el tipo 1 se da en varones con IMC normal o bajo y acumulaciones grasas en la región cervical y los hombros, mientras que el tipo 2 se da en ambos sexos con una distribución más difusa e IMC más alto, debiendo diferenciarlo de la obesidad simple. Ambos tipos respetan antebrazos y piernas.

El depósito de grasa origina deformidad a diferentes niveles, y recuerda en la zona parotídea a «mejillas de hámster»; a nivel cervical «collar de caballo», y en región nugal «joroba de búfalo».

Cuando las masas alcanzan tamaños importantes pueden afectar a la movilidad del cuello y brazos, así como producir disnea, disfagia o compresión mediastínica si la grasa comprime la estructuras internas del tórax.

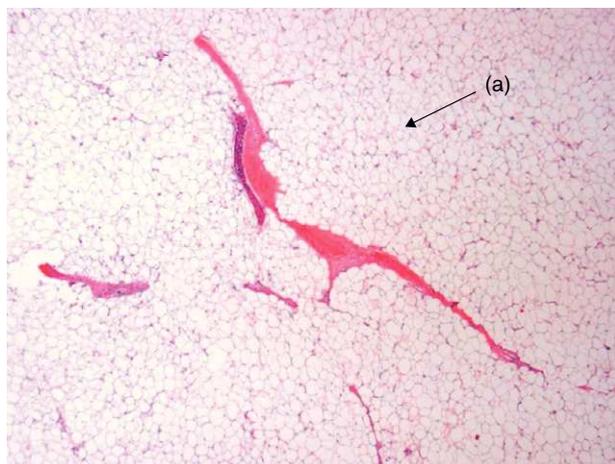


Figura 3 Anatomía Patológica de la enfermedad de Madelung. Se observan adipocitos más pequeños que los normales (a) y vacuolados con apariencia de tejido graso blanco aunque se ha sugerido la posibilidad de que el origen de la enfermedad de Madelung sea en el Tejido graso pardo. Fuente: Laboratorio Anatomía Patológica Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Existe una asociación con anemia macrocítica y alteración de pruebas de función hepática, probablemente ambas secundarias al alcoholismo, así como un aumento de los niveles de HDL-C y disminución de LDL-C en algunos pacientes³, con un marcado incremento de la lipoproteinlipasa en el tejido adiposo. En el 80-90% de pacientes se observa una neuropatía periférica desmielinizante que se cree integrante de la enfermedad de Madelung y no secundaria al alcoholismo.

Los adipocitos que se observan mediante microscopía son de características normales pero de menor tamaño, lo que sugiere una hiperplasia celular⁴. En nuestro caso, los hallazgos en anatomía patológica son los que se describen en el pie de las *figs. 3 y 4*.

Entre los diagnósticos diferenciales⁵ de la enfermedad hay que plantearse algunos como patología tiroidea, quistes cervicales, tumores, cuello de búfalo (enfermedad de Cushing) y algunas enfermedades como la lipomatosis familiar múltiple o la neurofibromatosis de Von Reeklinghausen.

Se recomienda a estos pacientes bajar peso y la abstinencia alcohólica, aunque estas medidas no tienen efecto en la progresión de la enfermedad. El único tratamiento que ha demostrado ser efectivo ha sido la resección quirúrgica de los lipomas.

A nuestro paciente, además de explicarle el curso de la enfermedad, se le ofrecieron controles sucesivos de sus constantes bioquímicas y la posibilidad de tratamiento quirúrgico, que puede ser aplicado de forma progresiva y con anestesia local, siempre que las lesiones no sean excesivamente grandes, para así conseguir controlar el crecimiento adiposo excesivo y paliar sus posibles consecuencias.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las

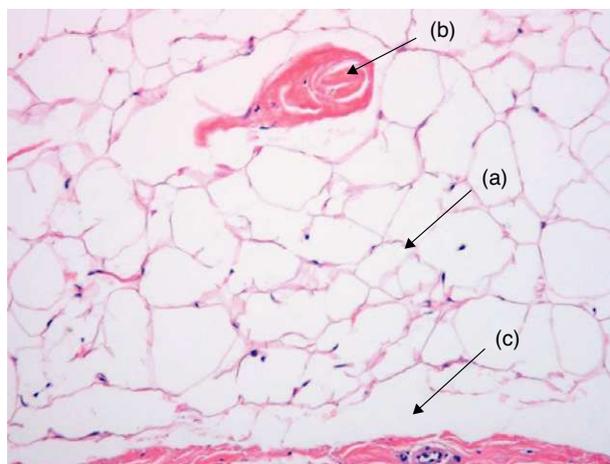


Figura 4 Hiperplasia adiposa en enfermedad de Madelung. Hiperplasia de tejido adiposo maduro (a) con algunos tractos fibrosos (b). Se trata de una proliferación circunscrita de tejido celular subcutáneo. La masa tiende a estar más vascularizada (c) que en el tejido adiposo normal, sin embargo, en nuestro caso no está tan vascularizado y hay pocos tractos fibrosos. Fuente: Laboratorio Anatomía Patológica Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Cammarata-Scalisi F, Sánchez Flores R, Araujo Ramírez J. Clínica y arte de la lipomatosis simétrica benigna. *Enfermedad de Madelung*. *Piel*. 2009;24:419-21.
2. Bulum T, Duvnjak I, Car N, Metelko Z. Madelung's disease: case report and review of the literature. *Diabetologia Croatica*. 2007;25:36-42.
3. Nemi S, Maxit M. Lipomatosis simétrica múltiple. *Revista del Hospital Privado de Comunidad* 2003;6.
4. Zancanaro C, Sbarbati A, Morroni M. Multiple symmetric lipomatosis. Ultrastructural investigation of the tissue and preadipocytes in primary culture. *J Pathol*. 2002;198:378-87.
5. López Herranz A, González Sanz G, Borrego Estella V. Lipomatosis simétrica múltiple (enfermedad de Madelung). *FMC*. 2010;17:167-73.