



Cirugía Española



www.elsevier.es/cirugia

P-784 - ENFERMEDAD DE MADELUNG. TRATAMIENTO CONSERVADOR COMO PRIMERA OPCIÓN. A PROPÓSITO DE UN CASO

Crespí, Antònia; Escales, M. del Mar; de la Llave, Anabel; Carbonell, M. Pau; Claramonte, Olga; Sánchez, Anna; Cifuentes, J. Andrés

Fundación Hospital Son Llàtzer, Son Ferriol.

Resumen

Introducción: La lipomatosis simétrica benigna, también conocida como enfermedad de Madelung o síndrome de Launois-Bensaude, es una rara entidad descrita en el 1846 que se caracteriza por la presencia de múltiples depósitos de tejido adiposo distribuidos de forma simétrica, no encapsulados, predominantemente localizados en el cuello, la nuca, la parte proximal de los brazos, el tronco y el pubis. Afecta a varones mayoritariamente, entre los 20-60 años de edad y se aprecia una elevada incidencia en áreas del Mediterráneo. Es típica su asociación con disfunción hepática en relación con el consumo del alcohol, y con neuropatía periférica, que aparece mucho después del desarrollo de las masas lipomatosas. También se han descrito otras asociaciones que incluyen la diabetes mellitus, la hipercolesterolemia, la hiperuricemia o al uso prolongado de corticoides, entre otras. Ante la escasa frecuencia de dicha entidad, se presenta el caso clínico de un paciente con afectación axilar y en la región inguinopubiana, que apoyados por las pruebas radiológicas nos permitieron llegar a su diagnóstico.

Caso clínico: Paciente varón de 70 años de edad, que consulta por el crecimiento progresivo de tumoraciones en la región axilar e inguino-pubiana, que le limitan la movilidad de los miembros superiores e inferiores. Entre sus antecedentes destacan consumo diario de alcohol, hipertensión arterial y dislipemia en tratamiento médico, esteatosis hepática, miocardiopatía dilatada e hiperreactividad bronquial. A la exploración se palpan tumoraciones blandas en la región axilar, bilaterales, simétricas, de tamaño superior a los 8 cm de diámetro y de márgenes poco definidos. De igual forma presenta dos tumoraciones en la región suprastesticular, blandas y no dolorosas al tacto, de difícil delimitación y se descarta componente herniario inguinoescrotal asociado. Se realiza un estudio ecográfico que informa de marcado aumento del grosor del tejido celular subcutáneo de forma simétrica, sin formar masas sólidas encapsuladas, localizadas en la región axilar e inguinoescrotal bilaterales, en relación con lipomatosis difusa. Ante dichos hallazgos radiológicos y en el contexto clínico del consumo de alcohol, se completa el estudio con la RM que confirma la principal sospecha diagnóstica del síndrome de Madelung, descartando su extensión intramuscular o mediastínica. Tras comentar el caso en sesión clínica se decide tratamiento conservador con supresión del consumo de alcohol y dieta pobre en grasas como primera elección, realizando seguimiento semestral en consultas para valorar respuesta.

Discusión: La enfermedad de Madelung tiene un curso progresivo sin remisión espontánea, y

aunque se realice su exéresis quirúrgica, su escisión completa es muy difícil y la recurrencia es la norma, por lo que solamente se indica en pacientes en los que la deformidad produzca una afectación funcional importante o por razones estéticas. Algunos tratamientos conservadores como los beta-2-agonistas, los corticoides o incluso la radioterapia, tienen un efecto temporal y de dudosa eficacia, por lo que sobre todo se recomienda la reducción de peso y la abstinencia alcohólica.