

Enfermedad de Madelung: cuando la grasa no sabe a dónde ir.

Mónica Pérez González, Elena López Miralles, Esther Alonso García, Esther Riñones Mena, María Jesús Rubio Sanz, Pablo Martínez Núñez.

Hospital Universitario de Burgos, Burgos,
España.

OBJETIVO DOCENTE

- Describir los hallazgos radiológicos de la enfermedad de Madelung.
- Revisar los datos clínicos y epidemiológicos.
- Posibles diagnósticos diferenciales.

REVISIÓN DEL TEMA

La lipomatosis simétrica múltiple también denominada lipomatosis simétrica benigna o enfermedad de Madelung fue descrita por primera vez en 1846 por el doctor Benjamín Brodie al presentar a dos pacientes con lipomas nucales simétricos. En 1888 el doctor Otto Madelung describió una serie de 33 casos con lipomatosis cervical denominándola “collar de Madelung”. En 1898 Launois y Bensaude definieron este síndrome como la presencia de múltiples, simétricos acúmulos de tejido graso no encapsulado distribuidos por el cuello, la región dorsal alta y el abdomen.

La enfermedad de Madelung es una entidad benigna poco frecuente, con una prevalencia superior a la media en la provincia de Burgos.

Se caracteriza por la presencia de múltiples masas no encapsuladas de tejido graso, de distribución simétrica, que normalmente se depositan a lo largo del tejido celular subcutáneo de las regiones nugal, dorsal, mamaria, deltoidea, cuello, abdomen y segmentos proximales de las extremidades. La parte distal de los miembros superiores e inferiores esta respetada.

Se ha visto que estos sitios típicos de la enfermedad de Madelung son los mismos que donde se distribuye la grasa parda en el feto.

Predomina en varones de entre 30 y 50 años y en zonas mediterráneas, aunque recientemente se han descrito varios casos en el norte de Europa.

Su etiología es desconocida pero se ha visto una clara asociación con un alto consumo de alcohol, fundamentalmente de vino tinto.

Estudios recientes han demostrado que una deshabitación de la alcoholemia se asocia con una regresión de los depósitos de lipomatosis y un aumento del consumo de alcohol parece acelerar la enfermedad.

El curso natural de la enfermedad de Madelung se considera lento y progresivo.

El diagnóstico de la enfermedad de Madelung requiere la presencia de múltiples lipomas no encapsulados de distribución simétrica, sin afectación de la parte distal de los brazos y las piernas.

El diagnóstico se basa en una buena historia clínica (con un antecedente de consumo de alcohol hasta en el 90% de los pacientes) seguido de una correcta exploración física. Las pruebas de imagen (ecografía, TC y RM) pueden ser útiles para evaluar la distribución de la grasa y diferenciar esta entidad de otras patologías.

Como complicaciones se encuentran disnea, disfagia, ronquidos y SAOS (Síndrome de disnea obstructiva del sueño) secundarias a la compresión de la vía aérea alta. La asociación con neuropatías somáticas y autonómicas se describió por primera vez en 1984 y los síntomas están presentes en el 90% de los pacientes siendo los mas frecuentes las parestesias, calambres musculares, taquicardia, hiperhidrosis, disfunción eréctil, acrocianosis, úlceras tróficas y contractura de Dupuytren. La severidad y evolución de la neuropatía no se encuentra en relación con los hábitos alcohólicos del paciente.

También se asocia frecuentemente a diabetes mellitus, hiperlipidemia, disfunción hepática e hipotiroidismo.

La densidad e intensidad de la grasa visualizada por TC y RMN respectivamente es similar a la de la grasa normal.

La TC se considera la técnica de elección para el diagnóstico y la evaluación pre y post-operatoria debido a su mayor rapidez y menor coste respecto a la RM.

La evaluación preoperatoria juega un papel importante en la evaluación de la extensión y la distribución de la grasa, localizar los grandes vasos del cuello y del mediastino, detectar la compresión y desviación de la tráquea y el esófago.

La RM es superior a la TC en evaluar la extensión de la grasa fundamentalmente en el mediastino y en la región extrapleurales.

Estas técnicas permiten diagnosticar la enfermedad y diferenciarla de otras entidades como la enfermedad de Dercum, la lipomatosis familiar múltiple, el síndrome de Bannayan-Zonana, sarcomas, angioliomas, lipoblastomas, neurofibromatosis, distrofias musculares o el síndrome de Hanhart entre otros.

También permiten identificar posibles complicaciones como la compresión de las glándulas salivares o los grandes vasos, el estasis venoso y la obstrucción de la vía aérea o digestiva.

La RM es superior a la TC para la valoración del exceso de grasa en el cuello.

El único tratamiento efectivo es la reducción quirúrgica de la lipomatosis mediante lipectomía o liposucción.

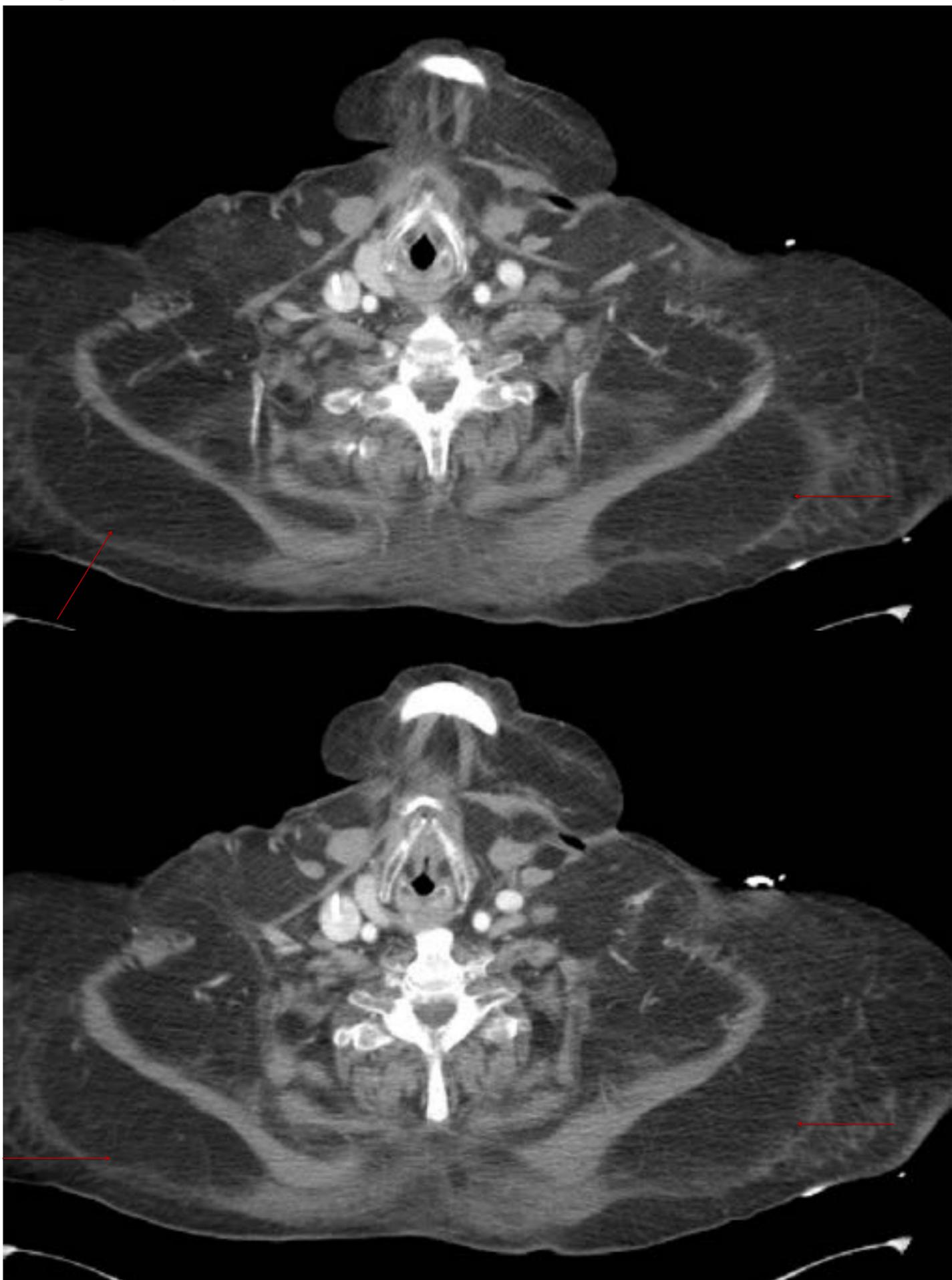
Se presenta el caso de un varón de 37 años de nacionalidad española con antecedentes de importante ingesta alcohólica desde los 14 años y tuberculosis pulmonar resuelta. Acude a su médico de Atención Primaria porque ha notado en los últimos meses crecimiento de “tumorações” cervicales expansivas de consistencia blanda, sin aumento de peso.

Se realizó una detallada historia clínica y exploración. Posteriormente se procedió a la realización de TCMC identificándose lipomatosis subplatismal que ocupaba los triángulos submental y submaxilar, así como acumulación de tejido graso en la región cervical central inferior.

Tras el diagnóstico de enfermedad de Madelung se realizó resección de la lipomatosis (lipectomía) mediante abordaje transversal cervical.

Las piezas quirúrgicas fueron enviadas para estudio anatomopatológico con diagnóstico de tejido adiposo maduro compatible con lipomatosis.

Figs. 1 y 2.



Cortes axiales de TC: se identifican masas de densidad grasa localizadas en la región cervical inferior, expansivas y simétricas (flechas), con preservación de las estructuras adyacentes.

Figs. 3 y 4



Cortes axiales de TC: masas de densidad grasa localizadas en la región dorsal, expansivas y simétricas (flechas) en relación a lipomatosis.

Fig. 5



Cortes axiales (A,B), coronal (C) y sagital (D) de TCMC: masa de densidad grasa localizada en el mediastino, homogénea, no encapsulada, en relación a lipomatosis mediastínica en paciente con enfermedad de Madelung.

CONCLUSIONES

- Ante un paciente varón de edad media con historia de alcoholismo que presenta masas no encapsuladas simétricas en la región del cuello o en el tercio superior del tronco se debe tener en cuenta la enfermedad de Madelung.
- Es fundamental un buen diagnóstico clínico.

BIBLIOGRAFÍA

- Zhang X.Y., Li N.Y., and Xiao W.L.: Madelung disease: Manifestations of CT and MR imaging. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008;105:e57-64.
- Enzi G., Busetto L., Ceschin E., et al: Multiple symmetric lipomatosis: Clinical aspects and outcome in a long-term longitudinal study. *Int J Obes Relat Metab Disord* 2002;26:253-60.
- Adamo C., Vescio G., Battaglia M., et al: Madelung's disease: Case report and discussion of treatment options. *Ann Plast Surg* 2001;46:43-5.
- Ahuja AT, King AD, Chan ES, et al. *Madelung disease: distribution of cervical fat and preoperative findings at sonography, MR, and CT. AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19:707-10.
- Ahuja AT, King AD, Kew J, King W, Metreweli C. *Head and neck lipomas: sonographic appearance. AJNR Am J Neuroradiol*1998; 19:505-8.
- Gabriel YA, Chew DK, Wedderburn RV. *Multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease). Surgery* 2001; 129:117-8.