# *Lipomatosis simétrica múltiple. A propósito de un caso*

***Ramón Pérez Luis,[1] Martínez Rojas Ricardo,[2] Hismet García Azul,[3] Otero Motolá Camilo[4]***

***RESUMEN***

*La lipomatosis simétrica múltiple (LSM) es una enfermedad poco frecuente, de etiología no definida, que se caracteriza por múltiples depósitos de tejido adiposo localizado de forma simétrica en regiones proximales de las extremidades. Se asocia con frecuencia a alcoholismo y polineuropatía.*

***Palabras clave:*** *lipomatosis simétrica múltiple, enfermedad de Launois-Bensaude.*

*Rev Mex Neuroci 2006; 7(6): 628-630*

***A case of multiple symmetrical lipomatosis***

***ABSTRACT***

*The multiple symmetrical lipomatosis is an unfrequent sickness of undefined ethiology characterized by multiples deposits symmetrical of fat tissues next to arms and thishs. It is frequently associated to alcoholism and polineuropathia.*

***Key words:*** *Multiple symmetrical lipomatosis, Launois-Bensaude's disease.*

*Rev Mex Neuroci 2006; 7(6): 628-630*

## INTRODUCCIÓN

La lipomatosis simétrica múltiple (LSM) es una enfermedad caracterizada por grandes acúmulos de tejido graso en las regiones proximales de las extremidades y el cuello.[1-4]

Se describen casos familiares, pero su forma de presentación habitual es esporádicamente.[4,5] Es común su asociación a polineuropatía y alcoholismo. Su etiopatogenia no es bien conocida.[6-8]

## CASO CLÍNICO

Se trata del paciente PGL, masculino de 49 años de edad, de origen campesino, que presenta acúmulo del tejido graso a nivel de los brazos, cuello, así como en las zonas proximales de ambos miembros inferiores. Refiere que estas alteraciones se inician alrededor de los 30 años y nos dice que unos tres años después ya tenía la distribución que actualmente presenta.

Además, señala cierto grado de entumecimiento y debilidad de la fuerza de ambos pies, lo que ya le dificulta realizar marchas prolongadas. Dentro de sus antecedentes personales se recoge consumo de alcohol desde los 20 años de edad.

Al examen físico se comprueba la presencia de depósitos grasos a forma de grandes lipomas ubicados en regiones postero-internas de los brazos, región cervical posterior y también a nivel de la cintura pélvica (Figuras 1A, B y C).

Su examen neurológico muestra hipotonía distal, que predomina en miembros inferiores con disminución de los reflejos profundos, con disminución de la sensibilidad al tacto y al dolor, distribuidas en guantes y calcetines. Los trastornos sensitivos son predominantes en el cuadro neurológico.

### Exámenes realizados (datos positivos)

1. Lipidograma: **dislipemia (LDL col: 5.7 mmol/l, HDL col: 1.2 mmol/l colesterol total: 7.6 mmol/l con un índice aterogénico en 6.4.**
2. Hemograma: **anemia ligera: Hb. 10.5 g/L.**
3. **Estudios electrofisiológicos:** estudio de neuroconducción periférica motora y sensitiva de nervios mediano, peroneo profundo y sural de ambos hemicuerpos, encontrándose toma axonomielínica de moderada intensidad tanto en fibras motoras y sensitivas de todos los nervios estudiados (Figuras 1A, B y C).

1. *Especialista de 1er. grado en Neurología, Jefe del Laboratorio de Neurofisiología, Centro Internacional de Salud "La Pradera". Ciudad de La Habana, Cuba.*
2. *Especialista de 1er. grado en Cirugía General, Subdirector docente, Centro Internacional de Salud "La Pradera". Ciudad de La Habana, Cuba.*
3. *Especialista en Neurofisiología. Jefe de Dpto. CIS La Pradera. Ciudad de La Habana. Cuba.*
4. *Especialista de 1er. grado en Medicina Interna, Jefe de Sala, Centro Internacional de Salud "La Pradera". Ciudad de La Habana. Cuba.*

*Correspondencia:*
*Dr. Ricardo Martínez*
*Calle 36 No. 115, Apto. 7, e/1ra. y 3ra., Miramar, Playa, Ciudad de La Habana, Cuba.*
*Correo electrónico: docencia@pradera.cha.cyt.cu*

**Figuras 1A, B y C.** Estudio de neuroconducción periférica motora y sensitiva de nervios mediano, peroneo profundo y sural de ambos hemicuerpos, encontrándose toma axonomielínica de moderada intensidad tanto en fibras motoras y sensitivas de todos los nervios estudiados.

## DISCUSIÓN

La primera descripción de esta enfermedad fue hecha por Benjamín Brodie (1846) en St. George Hospital de Londres. Con posterioridad, Otto Madelung (1888) y Launois y Bensaude (1898) presentaron series de 35 y 30 casos, respectivamente.[1-3]

Desde la descripción inicial realizada por Brodie, la literatura médica ha reportado hasta la actualidad unos 300 casos. La mayoría son esporádicos, aunque algunos autores han descrito formas familiares de la enfermedad.[4,5]

Clínicamente se describen dos subtipos:[1-3]

**Tipo 1:** se presenta en varones con índice de masa corporal (IMC) normal o baja. Se observan masas circunscritas de tejido graso con cierto grado de atrofia del tejido adiposo que no participa en la enfermedad.

**Tipo 2:** debe diferenciarse de la obesidad común, ya que la infiltración grasa es más difusa. Afecta por igual a ambos sexos y el IMC es generalmente alto.

Ambas formas clínicas respetan antebrazos y piernas. Generalmente en este tipo de pacientes sucede un crecimiento rápido del tejido lipomatoso (de uno a dos años), para después mantener una lenta progresión.[2,3]

El diagnóstico es eminentemente clínico. Se asocia con frecuencia a:

1. Alcoholismo
2. Neuropatía
3. Anemia
4. Dislipemia
5-. Diabetes mellitus
6. Carcinoma de vías respiratorias altas

Deben tenerse en cuenta los siguientes diagnósticos diferenciales:

1. Patología tiroidea
2. Quistes cervicales
3. Síndrome de Cushing
4. Metástasis linfática
5. Enfermedad de Von Recklinghausen[1-3]

Desde el punto de vista epidemiológico es más frecuente en varones con una proporción de 15:1, con una edad de inicio promedio entre los 20 y los 60 años. Su incidencia es mayor en los países mediterráneos.[4,5]

Su fisiopatogenia aún permanece oscura. Algunos autores sugieren que es un tipo especial de neoplasia a punto de partida de los adipositos de la grasa parda.[1] Otros afirman que la acumulación de triglicéridos se da en áreas de residuos embrionarios de tejido adiposo pardo.

Se ha descrito en la actualidad la existencia de una disfunción mitocondrial.

A favor de esto se ha comprobado la presencia de LSM en pacientes con síndrome de MERRF (myoclonic epilepsy and ragged-red fibers), cuyo origen se debe, como ya es conocido, a trastornos de la cadena respiratoria mitocondrial con múltiples deleciones y mutaciones puntuales en el ADN mitocondrial, con la existencia de fibras rojas rasgadas en la ultramicroscopia.[9-11]

Su tratamiento consiste en la supresión del alcohol y el empleo de la liposucción.[12-16]

## *REFERENCIAS*

1. *Iglesias L, Pérez-Llantada E, Saro G, Pino M, Hernández JL, Benign symmetric lipomatosis (madelung's disease). Eur J Intern Med 2000; 11(3): 171-3.*
2. *Enzi G. Multiple symmetrical lipomatosis: An updated clinical report. Medicine 1984; 63(1): 56-64.*
3. *Adamo C, Vescio G. Bataglia M, et al. Madelung's disease. Case report and discussion of treatment options. Ann Past Surg 2001; 46: 43-5.*
4. *Chalk CH, Mills KR, Jacobs JM, Donaghy M. Familial mulktiple symmetric lipomatosis with peripheral neuropathy. Neurology 1990; 40(8): 1246-50.*
5. *Gamez J, Playan A, Andrew AL, Bruno C, Navarro C, Cervanra C, Arbos MA, Schwartz S, Enrique JA, Montoya J.*

*Familial multiple symmetric lipomatosis associated with the A8344G mutation of mitochondrial DNA. Neurology 1994; 44(5): 862-6.*

6. *Saiz Hervas E, Martin Llorens M, López Álvarez J. Peripheral neuropathy as the first manifestation of Madelung's disease. Br J 2000; 143(3): 684-86.*
7. *Enzi G, Angelini C, Negrin R, Armani M, Pierobon S, Fedele D. Sensory, motor and autosomic neuropathy in patients with multiple lipomatosis. Medicine 1986; 64: 388-93.*
8. *Stoll C, Alembik Y, Truttmann M. Multiple familial lipomatosis with polineuropathy an inherited dominant condition. Ann Genet 1996; 39: 193-6.*
9. *Berkovic S, Andermann F, Shoubridge E, Carpenter S, Robitaille Y, Andermann E. Mitochondrial dysfunction in multiple symmetrical lipomatosis. Ann Neurol 1991; 29: 566-9.*
10. *Klopstock T, Nauman M, Nauman M, Schalke B, Bishof F, Seibel P, Kottlors M. Multiple symmetric lipomatosis: abnormalities in complex IV and multiple delections in mitochondrial DNA. Neurology 1994; 44: 862-6.*
11. *Campos Y, Martin MA, Navarro C, Gordo P, Arenas J. Single large-scale mitochondrial DNA detection in a patient with mitochondrial myopathy. 1996; 47(4): 1012-14.*
12. *Abenavolt FM, Corell R, Erme G, Madelung's disease: which surgical treatment. Br J Plast Surg 2002; 55(6): 536-7.*
13. *Brackanburry ET, Morgan WE. Surgical Management of Launois-Bensaude syndrome. Thorax 1997; 52(9): 834-5.*
14. *Upal M, Nemeth ZS, Reichvein A, Szabo GY. Long-Term results following surgical treatment of benign symmetric lipomatosis. Int J Oral Maxillofac Surg 2001; 30(6): 479-83.*
15. *Faga A, Valdatta LA, Thione A, Buoro M. Ultrasound assisted liposuction for the palliative treatment of Madelung's disease: a case report. Aesthetic Plast Surg 2001; 25(3): 181-3.*
16. *Martines-Escribano JA, González R, Quevedo E, Febrer I. Efficacy of lipectomy and liposuction in the treatment of multiple symmetric lipomatosis. Int J Dermatol 1999; 144(3): 629-30.*

VIÑETA

Tengo bien los ojos, pero ya no me interesa ver otros lares –aunque todavía gozo con la belleza femenina.

Tengo bien el oído y gozo con alguna música popular. Confieso que ya me aburren las conferencias, pero sí me entretiene la buena plática.

Tengo bien la mente y la uso. Entre otras cosas para recordar partes de mi vida, meditar qué hice bien y qué hice mal para tener un juicio sobre mi actuación.

A los 80 años creo que estoy muy bien y doy gracias a Dios de tener buena salud, aunque tenga algunas limitaciones que, por otro lado, son aceptables...

LEONARDO ZAMUDIO