

INFORME DE CASO

Síndrome de Launois-Bensaude. Informe de caso

Dr. Lázaro Jesús Llanes Santos¹ , Dr. Jaime Hanibal Lorenzo Benavides¹ , Caleb Vegas Peraza² 

¹Hospital General Universitario “Mártires del 9 de Abril”, Sagua la Grande, Villa Clara, Cuba

²Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Filial de Ciencias Médicas “Lidia Doce Sánchez”, Sagua la Grande, Villa Clara, Cuba

RESUMEN

Introducción: el síndrome de Launois-Bensaude (lipomatosis simétrica benigna o síndrome de Madelung) fue descrito por primera vez en la mitad del siglo XIX. Este padecimiento se caracteriza por la formación de tejido adiposo no encapsulado en diferentes zonas del cuerpo. **Presentación del caso:** paciente masculino de 56 años de edad y color de piel negra con antecedentes de etilismo crónico de aproximadamente 35 años de evolución. Comenzó con aumento de volumen marcado en las regiones cervical posterior y lateral, no doloroso, no movable, de consistencia gomosa. Acudió a la Consulta de Cirugía del Hospital “Mártires del 9 de Abril”; en el salón de operaciones le fueron extirpadas las masas de la región posterior y lateral del cuello. Debido a la reaparición del aumento de volumen asistió a la Consulta de Medicina Interna. **Conclusiones:** no existe informe de algún caso en el que se haya observado regresión espontánea, por lo que el único tratamiento eficaz es la extirpación quirúrgica o la liposucción.

Palabras clave: lipomatosis simétrica múltiple; etilismo crónico

ABSTRACT

Introduction: Launois-Bensaude syndrome (benign symmetric lipomatosis or Madelung’s syndrome) was first described in the mid 19th century. This condition is characterized by the formation of non-encapsulated adipose tissue in different areas of the body. **Case report:** A 56-year-old male patient with black skin and a history of chronic alcoholism, with approximately 35 years of evolution. He showed a marked increase in volume in the posterior and lateral cervical regions, non-painful, non-movable, of gummy consistency. He attended the Surgery Consultation of the Martires del 9 Abril Hospital. In the operating room, the masses of the posterior and lateral neck region were removed. Due to the reappearance of the increase in volume, he attended the Internal Medicine Consultation. **Conclusions:** There is no report of any case in which spontaneous regression has been observed, so the only effective treatment is surgical excision or liposuction.

Key words: lipomatosis, multiple symmetrical; chronic alcoholism

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Launois-Bensaude (también síndrome de Madelung o lipomatosis simétrica benigna) es una enfermedad poco frecuente que fue descrita, por

primera vez, por Benjamín Brodie en el "St. George Hospital" de Londres, Inglaterra, en 1846. En 1898 Launois y Bensaude, dos médicos franceses, ampliaron esta caracterización, presentaron dos series de 35 y 30 casos, respectivamente, y llamaron a esta rara enfermedad adenolipomatosis simétrica. Se han descrito algo más de 300 casos en la literatura, especialmente del sexo masculino y en la edad media de la vida.^(1,2) Es una enfermedad rara, de etiología desconocida, caracterizada por múltiples depósitos de tejido adiposo distribuidos de forma simétrica, sobre todo en la cabeza, el cuello, los hombros, el tronco y las partes proximales de los miembros; los antebrazos, las manos y los pies quedan sin afectación.⁽¹⁻⁴⁾

De crecimiento inicialmente rápido (uno a dos años), los lipomas evolucionan después de manera lenta y progresiva,^(1,2) aunque traumatismos e intervenciones quirúrgicas pueden inducir nuevos crecimientos acelerados.⁽¹⁾ La enfermedad se ha clasificado en dos tipos:⁽¹⁾

- Launois-Bensau de tipo 1: afecta a varones con índice de masa corporal normal o bajo. Se manifiesta con masas circunscritas que muestran atrofia progresiva del tejido graso no involucrado.
- Launois-Bensau de tipo 2: debe diferenciarse de la obesidad pues la infiltración grasa es más difusa y ocurre en ambos géneros. En general, el índice de masa corporal es alto y no hay afectación de profundidad.

Es una enfermedad con una incidencia de 1:25 000 habitantes, con una relación entre hombre y mujer de 15:1.^(1,5) La mayor incidencia se da en la zona mediterránea y la edad de aparición es entre los 30 y los 60 años. Existe una asociación casi absoluta con el alcoholismo y, aunque existen otras, estas derivan, casi siempre, del hábito enólico⁽¹⁻⁵⁾ y guarda relación con la diabetes mellitus,⁽¹⁻³⁾ la hiperlipidemia,⁽¹⁻³⁾ la enfermedad hepática,^(1,3) el hipotiroidismo⁽³⁾ y la polineuropatía.⁽¹⁻³⁾ Si bien hay casos descritos de herencia familiar (para algunos con un patrón de herencia autosómica dominante y para otros recesiva), la mayoría de los casos son espontáneos, sin ningún patrón de herencia.^(1,3,4) La fisiopatología de la enfermedad aún no ha sido establecida, aunque existen varias teorías. Se ha descrito una alteración de la lipólisis mediada por factores adrenérgicos en la zona de acumulación lipomatosa y no en las zonas de grasa normal. Según esta teoría se trataría de un defecto de la movilidad de los triglicéridos en la zona afectada. Algunos autores consideran que es un tipo de neoplasia que tiene su origen en los adipocitos de grasa parda. Los adipocitos de las zonas de lipomatosis son iguales a los normales, pero de un menor tamaño, lo que sugiere una hiperplasia celular.^(1,4) Los lipomas se localizan, predominantemente, en la región cervical posterior (en el tipo Madelung), los hombros y la porción superior de extremidades superiores e inferiores (tipo pseudoatlética), el abdomen, la región pélvica y las caderas (tipo ginecoide) y mucho más raramente en las manos, en los pies e incluso en la lengua.⁽⁶⁾

Quienes la padecen a menudo sufren de enfermedades coexistentes como los trastornos de la función hepática, la polineuropatía, la diabetes, la ginecomastia, la hiperuricemia y las desviaciones de los parámetros del manejo de lípidos. También se ha asociado con el síndrome de apnea-hipopnea del sueño debido a que el estrechamiento de la vía aérea superior interfiere en el funcionamiento

normal de los músculos faríngeos durante el sueño. Dada la naturaleza benigna de la lesión su reducción quirúrgica es el tratamiento de elección; la liposucción está reservada para las lesiones más pequeñas. Los abordajes médicos probados han sido infructuosos y en ningún caso deben ser utilizados.⁽¹⁾

Debido a la poca presentación en el ámbito médico actual de este síndrome y de la controversial exposición de su fisiopatología, se decidió revisar la literatura y exponer un caso con el objetivo de presentar los aspectos clínicos de un paciente con síndrome de Launois-Bensaude.

INFORMACIÓN DEL PACIENTE

Paciente masculino de 56 años de edad, color de piel negra, con antecedentes de etilismo crónico de aproximadamente 35 años de evolución. Un año antes de acudir a la consulta médica comenzó con aumento de volumen marcado en las regiones cervical posterior y lateral, no doloroso, no movable, de consistencia gomosa. Acudió a la Consulta de Cirugía del Hospital General Universitario "Mártires del 9 de Abril" de la Ciudad de Sagua la Grande, Provincia de Villa Clara; el especialista observó un aumento marcado de las masas cervicales, sobre todo en la región posterior, y comprobó que eran una molestia para realizar los movimientos de flexión y extensión del cuello y un impedimento estético para el paciente. Se le realizaron complementarios:

Glicemia: 4,4mmol/l

Colesterol: 5,5mmol/l

Triglicéridos: 1,5mmol/l

Transaminasa glutámico pirúvica (TGP): 45,6U/l

Transaminasa glutámico oxalacética (TGO): 31,5U/l

Ganma glutamil transpeptidasa (GGT): 265U/l

Creatinina: 76micromol/l

Albumina: 45,5g/l

Ácido úrico: 294mmol/l

Ultrasonido de partes blandas en las regiones posterior y lateral del cuello: aumento difuso de todos los tejidos ganglionares sin poder definir ningún tipo específico. Ultrasonido de la glándula tiroides:

Lóbulo derecho: mide 14x12x36mm

Istmo: mide 1,8mm

Lóbulo izquierdo: mide 18x12x31mm

No se observó presencia de nódulos ni quistes, con buena relación en su estructura.

Se realizó una intervención quirúrgica (que fue exitosa) para extirpar las masas en las regiones posterior y lateral del cuello. Después de la operación el paciente abandonó el alcohol, lo que favoreció la regresión de la enfermedad y la no aparición de las masas durante aproximadamente ocho meses. Comenzó de nuevo a ingerir bebidas alcohólicas 10 meses después de la intervención quirúrgica, lo que provocó la reaparición de las masas en la región cervical, esta vez en la región posterior (figura 1), en la anterior (figura 2) y en la lateral



Figura 1. Aumento de volumen en la región posterior

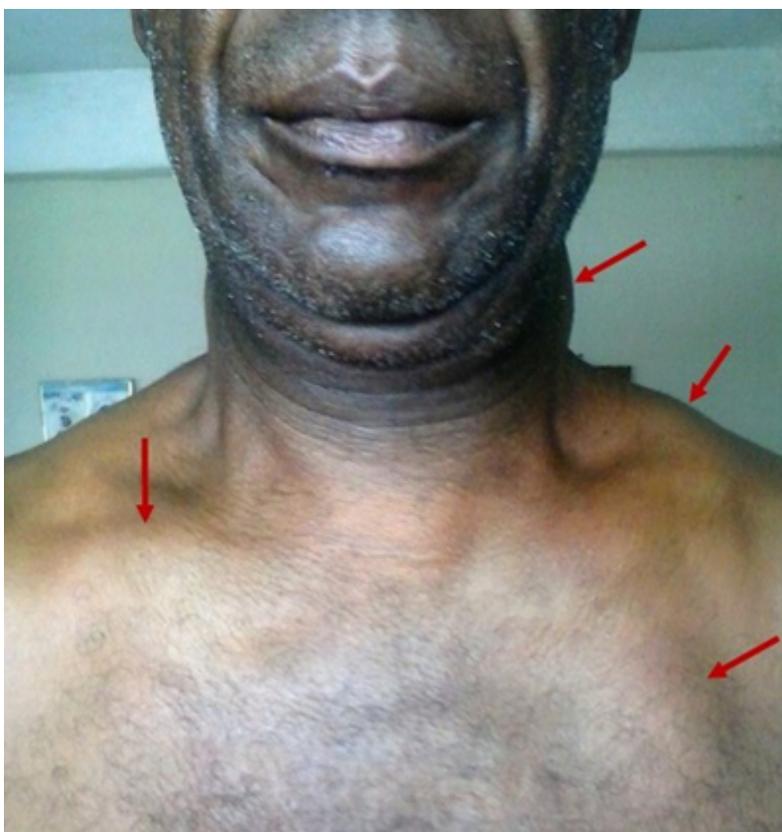


Figura 2. Aumento de volumen en la región anterior



Figura 3. Aumento de volumen en la región lateral

(figura 3). Acudió a la Consulta de Medicina Interna por la reaparición del aumento de volumen y, tras una revisión clínica del paciente y una búsqueda de literatura, se concluyó que se trata de un síndrome de Launois-Bensaude o de lipomatosis simétrica benigna. El paciente no ha recibido tratamiento quirúrgico nuevamente, se ha controlado con la suspensión de las bebidas alcohólicas y la terapia psicológica para el abandono de este hábito.

DISCUSIÓN

El alcohol puede actuar como cofactor para la producción de lipomas de diferentes formas, puede reducir el número de receptores β -adrenérgicos, dificultar el efecto lipolítico de la noradrenalina y la β -oxidación, disminuir la lipólisis y aumentar la lipogénesis. Una disfunción mitocondrial y de múltiples delecciones y mutaciones puntuales en el ADN mitocondrial son causas probables de origen en algunos pacientes.⁽⁵⁾

El depósito de grasa origina deformidad a diferentes niveles y recuerda, en la zona parotídea, a mejillas de hámster, a nivel cervical a collar de caballo y en la región nugal a joroba de búfalo. Cuando las masas alcanzan tamaños importantes pueden afectar la movilidad del cuello y los brazos, así como producir disnea, disfagia o compresión mediastínica si la grasa comprime las estructuras internas del tórax. Existe una asociación con la anemia macrocítica y la alteración de

pruebas de función hepática, probablemente ambas secundarias al alcoholismo, lo mismo que un aumento de los niveles de HDL-C y una disminución de LDL-C en algunos pacientes, con un marcado incremento de la lipoproteína lipasa en el tejido adiposo. En el 80 y hasta el 90% de pacientes se observa una neuropatía periférica desmielinizante que se cree integrante de la enfermedad de Launois-Bensaude y no secundaria al alcoholismo.⁽⁵⁾

Los adipocitos que se observan mediante microscopia son de características normales, pero de menor tamaño, lo que sugiere una hiperplasia celular.⁽⁵⁾ Se recomienda a estos pacientes bajar de peso y la abstinencia alcohólica, aunque estas medidas no tienen efecto en la progresión de la enfermedad.⁽³⁾ Adamo describió que los pacientes, generalmente, solicitan atención médica por su apariencia estética, pero el tratamiento se reserva a enfermos con disminución de movimientos de cuello y problemas aerodigestivos porque, habitualmente, es quirúrgico.⁽³⁾

En relación con el manejo perioperatorio Tatjana recomienda la evaluación integral, en especial una revisión acuciosa de la vía aérea y de los factores de riesgo para hemorragia, lo que concuerda con las recomendaciones de Conroy⁽³⁾ y de los médicos que atendieron al paciente presentado en este caso.

El único tratamiento eficaz es la extirpación quirúrgica o la liposucción, técnica que se ha realizado con anestesia local en masas de tamaño limitado; sin embargo, la primera elección es la anestesia general porque debido a la localización de las infiltraciones grasas estos pacientes presentan un mayor riesgo de complicaciones durante la ventilación y la intubación.⁽³⁾ No se encontró en la literatura revisada ningún caso de regresión espontánea como sucedió en este paciente por lo que no se utilizó tratamiento quirúrgico.

Es importante tomar en cuenta que el diagnóstico diferencial de esta enfermedad debe incluir, entre otras, la enfermedad de Dercum, algunas formas de distrofia muscular, la neurofibromatosis tipo I, la neurolipomatosis de Alsberg, la lipomatosis nodular de Krabbe y Bartels, la lipomatosis de Touraine y Renault, la pseudolipomatosis de Verneuil y Potain, el síndrome de neoplasias múltiples, el síndrome del nevus epidérmico, los acrocordones-símiles, el nevus melanocítico congénito gigante y la macrodistrofia lipomatosa.⁽¹⁾

Cuando se sospeche la posible malignización de alguna lesión, hecho no muy frecuente pero si señalado en la literatura, será inexcusable la realización de la biopsia. Se ha descrito la aparición de un liposarcoma mixoide y de un carcinoma epidermoide del seno piriforme y se asocian, con relativa frecuencia, tumores del tracto aerodigestivo superior (no por malignización de las lesiones lipomatosas, sino por el frecuente y elevado hábito de fumar que presentan muchos de estos sujetos).⁽¹⁾

Según Hadjiev esta enfermedad es infradiagnosticada porque estos individuos solo reclaman atención médica cuando las deformidades son muy evidentes o existen alteraciones funcionales como las comentadas;⁽¹⁾ los autores de este trabajo coinciden con lo planteado.

El síndrome de Launois-Bensaude se observa de manera poco frecuente en la práctica diaria del Especialista en Cirugía. Esta enfermedad, pese a su rareza,

debe ser bien conocida porque existen múltiples enfermedades que podrían confundirse con ella.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos al estudiante Marcos Velázquez Aday, por la entrevista realizada al paciente y a los familiares.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Zepeda Rodríguez JJ, Basurto Kuba EOP, Carpinteyro Espín U., Bustos Lozano MA. Enfermedad de Madelung. An Méd [Internet]. 2017 Abr-Jun [citado 10 Dic 2018];62(2):149-153. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/abc/bc-2017/bc172n.pdf>
2. Mayor M, Arillo A, Tiberio G. Lipomatosis simétrica múltiple: a propósito de un caso. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2006 Dic [citado 10 Dic 2018];29(3):433-437. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272006000500011&lng=e
3. Balanzario-Cuevas A, Rosillo-Meneses LA, Nava-López JA, Tinoco-Cazorla LA, Carrillo-Esper R. Manejo perioperatorio del síndrome de Madelung [Internet]. 2016 Ene-Mar [citado 10 Dic 2018];39(1):79-82. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/rma/cma-2016/cma161j.pdf>
4. Segura Saint-Gerons R, Morales Puebla JM, Blanco Hungría A, Blanco Aguilera A. Enfermedad de Madelung. A propósito de 6 casos. Rev Tamé [Internet]. 2014 [citado 10 Dic 2018];3(7):218-222. Disponible en: http://www.uan.edu.mx/d/a/publicaciones/revista_tame/numero_7/Tam137-4.pdf
5. Garín Alegre M, de Grado Molinero, Argueta Ruano L. Enfermedad de Madelung. SEMERGEN [Internet]. 2012 May-Jun [citado 10 Dic 2018];38(4):211-213. Disponible en: <https://www.elsevier.es/en-revista-medicina-familia-semergen-40-articulo-enfermedad-madelung-S1138359311004072>
6. Debén Sánchez M, Veloso Rosendo M, Pérez Álvarez C, Pita Caaveiro L. Lipomatosis simétrica múltiple: presentación de dos formas clínicas diferentes y revisión de la literatura. An Med Interna (Madrid) [Internet]. 2003 Mayo [citado 2019 Oct 08];20(5):27-30. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992003000500005

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Recibido: 12-6-2018 Aprobado: 17-12-2018

Caleb Vegas Peraza. Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Filial de Ciencias Médicas "Lidia Doce Sánchez", Sagua la Grande, Villa Clara, Cuba.
cavegas2605@nauta.cu <https://orcid.org/0000-0002-9847-468X>