

Hospital Universitario Carlos Manuel de Céspedes.

## **Lipomatosis Múltiple Simétrica (Síndrome de Launois-Bensaude).**

### **Reporte de caso.**

Autores:

1. Dr. Angel Norbert Milanés. Especialista de Primer Grado en Cirugía General.  
Instructor.
2. Dra. Tamara E. Guerra Guerra. Especialista de Primer Grado en Dermatología.  
Instructor.
3. Dr. Alberto Sánchez Menéndez. Especialista de Segundo Grado en Cirugía General.  
Profesor Asistente.
4. Dr. Andrés Fernández Gómez. Especialista de Primer Grado en Cirugía General.  
Instructor.

Dr. Andrés Fernández Gómez.

Hospital Universitario Carlos Manuel de Céspedes. Carretera vía Santiago de Cuba, km

2. Jesús Menéndez. Bayamo, Granma. Cuba.

Email: andresfdez.grm@infomed.sld.cu

### **Resumen.**

La Lipomatosis Múltiple Simétrica (LMS), también conocida como síndrome de Launois-Bensaude, constituye una condición de origen desconocido caracterizada por un depósito simétrico de tejido adiposo en cuello, tronco, cabeza y extremidades

superiores, reportándose hasta el momento poco más de 200 casos en la literatura. Realizamos la presentación de un paciente con esta rara afección, así como una revisión del estado actual de esta enfermedad.

Palabras Clave: Lipomatosis Múltiple Simétrica, síndrome de Launois Bensaude, lipomas.

### **Introducción.**

La Lipomatosis Múltiple Simétrica (LMS), también conocida como síndrome de Launois-Bensaude, síndrome de Suschke II, adenolipomatosis simétrica, enfermedad de Madelung o lipomatosis simplex indolens constituye una condición de origen desconocido caracterizada por un depósito simétrico de tejido adiposo en cuello, tronco, cabeza y extremidades superiores. Esta afección es más frecuente en hombres con edades comprendidas entre los 35 y 60 años, reportándose hasta el momento poco más de 200 casos en la literatura <sup>1-4</sup>.

La primera descripción de la LMS fue realizada en Londres en el año 1846 por Sir Benjamin Brodie, con estudios posteriores detallados de Otto Wilhelm Madelung (año 1888) y Launois y Bensaude (año 1898)<sup>2,4</sup>.

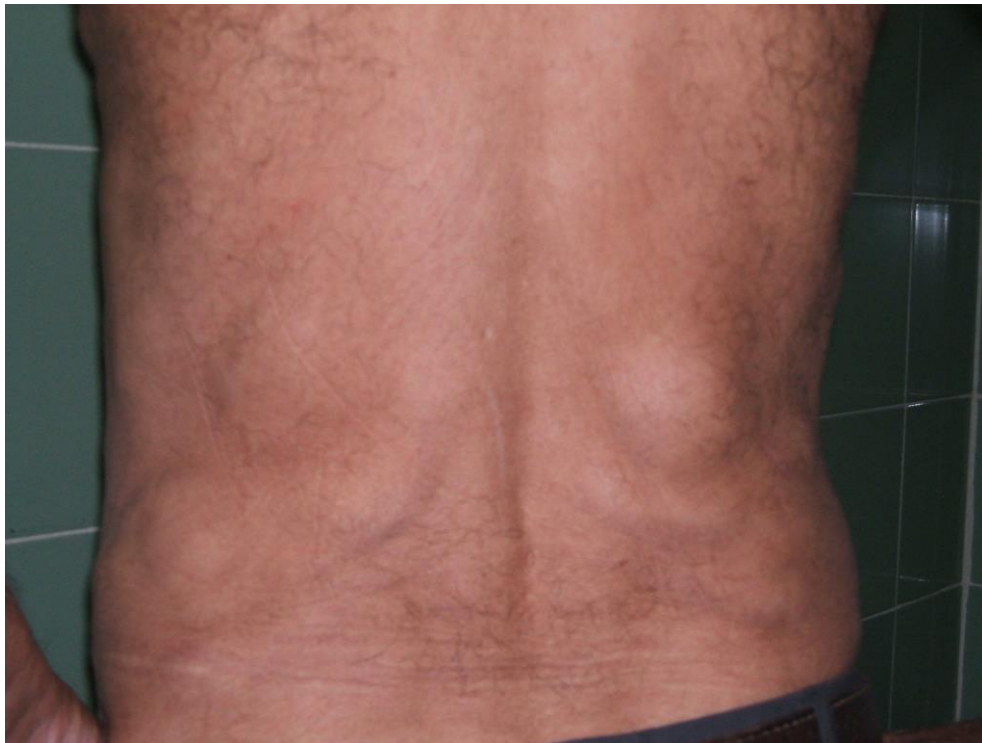
### **Reporte de caso.**

Se trata de un paciente de 64 años, antecedentes previos de hipertensión arterial bajo tratamiento, admitido en el departamento de Medicina Interna por la presencia de neumonía de base pulmonar derecha. Durante la realización del examen físico por su

médico de asistencia se constató la presencia de múltiples nódulos subcutáneos de tamaño variable (entre 2 y 8 cm), localizados en la parte anterior y posterior del tronco, y en ambas extremidades superiores, con una lenta evolución de varios años (figuras 1 y 2). Como características de estos se detallan su movilidad, ausencia de adhesión a planos, ni dolor durante el examen o espontáneo. Se solicita su evaluación por el departamento de Dermatología y Cirugía, comprobando estos con las características ya descritas y planteándose como diagnóstico concluyente una LMS (síndrome de Launois-Bensaude). El diagnóstico diferencial fue realizado con la neurofibromatosis de Von Recklinghausen, verrugas, nódulos carcinomatosos secundarios, adiposis dolorosa de Dercum y síndrome de Gardner. Dentro de los estudios complementarios las pruebas funcionales hepáticas, renales, lipidograma y hemocitoquímica no mostraron alteraciones de los valores. El estudio radiológico de tórax mostró el proceso inflamatorio de la base pulmonar derecha en resolución. El paciente, completamente asintomático por esta condición, rehusó cualquier otro proceder diagnóstico y de tratamiento (escisión y biopsia de los de mayor tamaño).



**Figura 1.** Obsérvense los múltiples lipomas en la parte anterior del tronco.



**Figura 2.** Vista posterior. Múltiples lipomas en la región lumbar.

## **Discusión.**

La LMS se caracteriza por la aparición de múltiples lipomas de tamaño variable, no adheridos a planos, de localización fundamental en cuello, hombros, extremidades superiores y tronco (fenotipo clínico tipo I de Madelung), o en menor frecuencia por el depósito de grasa en la parte superior del tronco, deltoides, caderas, y porción superior de los muslos (fenotipo clínico tipo II) <sup>2,5</sup>.

Su origen constituye aún tema de discusión, siendo para muchos un trastorno en la lipogénesis inducido por las catecolaminas, con una frecuencia de aparición mayor en el sexo masculino (asociado en más del 90% de los casos al alcoholismo), hiperlipidemias, diabetes mellitus, hiperuricemia, hipotiroidismo, enfermedades hepáticas e hipertensión arterial (único factor identificado en nuestro caso)<sup>2,3,6</sup>. Algunos autores han reportado pacientes en los que se ha comprobado un patrón hereditario, con mutaciones a nivel del ADN mitocondrial, o asociado a síndromes hereditarios como el de Gardner o la neoplasia endocrina múltiple tipo I <sup>2,7</sup>. En nuestro paciente no se recoge el antecedente familiar de estas afecciones o de otro miembro con la misma condición.

El comportamiento de la LMS es por lo general benigno, con un curso lento y progresivo, motivando la consulta los problemas estéticos asociados <sup>1,2</sup>. En algunos casos se ha recogido la presencia de astenia, apatía, dolor o sensibilidad de los mismos (conocida como enfermedad de Dercum), neuropatía periférica, masa de tejido graso de crecimiento mediastinal (con disnea, disfagia y disfonía asociados) o degeneración maligna a liposarcoma mixoide <sup>4</sup>.

Su diagnóstico es clínico, siendo solo de utilidad la realización de una Tomografía Axial Computarizada o una Resonancia Magnética Nuclear en los de localización profunda <sup>7</sup>. La citología por aspiración con aguja fina, o una biopsia incisional, se requiere usualmente en los mayores de 4 cm para descartar malignidad. Estos estudios histológicos señalan la presencia de grasa no encapsulada, con adipocitos de tamaño normal o más pequeños de lo usual. En muchos pacientes existe la posibilidad de función hepática y lipidograma algo movidos, con aumento del metabolismo basal y disminución de la excreción renal de 17 cetosteroides <sup>1,8</sup>.

El síndrome de Launois-Bensaude puede ser manejado de dos formas, médico y quirúrgico. En el primer caso el control de las grasas en la dieta ofrece poca ayuda, incluso, en pacientes con disminución significativa de peso, los lipomas no han desaparecido, o por el contrario, han continuado aumentando de tamaño; una abolición del consumo de alcohol solo evita su progresión. También se ha ensayado el uso del Salbutamol (estimulante de la lipólisis), las inyecciones de los lipomas con Triamcinolona o Enoxaparin (producen atrofia grasa), o la utilización de extractos tiroideos, con resultados variables <sup>2, 4, 6,7</sup>.

El tratamiento quirúrgico se encuentra reservado para aquellos casos con lipomas sintomáticos, masas de crecimiento en tejidos blandos, y ante consideraciones estéticas <sup>7</sup>. Este está basado en la lipectomía, cuya disección completa es muchas veces difícil por la ausencia de cápsula, rica vascularización y estroma fibroso asociado, con posibilidades variables de recidiva local. La otra posibilidad la aporta la liposucción, asistida preferentemente con ultrasonografía, con resultados estéticos mejores <sup>2, 6,7</sup>.

## **Bibliografía.**

1. Llanio Navarro R. Síndromes. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2002. p. 185-186.
2. Bulum T, Duvnjak L, Car N, Metelko Z. Madelung's disease: case report and review of the literature. *Diabetologia Croatica* 2007; 36(2): 25-30.
3. Gonzáles-García R, Rodríguez-Campo FJ, Sastre-Pérez J, Muñoz-Guerra MF. Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease): case reports and current management. *Aesthetic Plast Surg* 2004; 28(2): 108-12.
4. Debén Sánchez M, Veloso Rosendo M, Pérez Alvarez C, Pita Caavetro L. Lipomatosis simétrica múltiple: presentación de dos formas clínicas diferentes y revisión de la literatura. *An Med Interna (Madrid)* 2003; 20: 243-6.
5. Zubelewicz-Szkodzinska B, Danikiewicz A, Pietka-Rzycka A, Blazelonis A, Brackowski R, Romanowska K, et al. Madelung disease- case report. *Pol Arch Med Wewn* 2006; 115(2): 144-7.
6. Zuber M, Pittasch D. Benign symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome). A rare cause of muscular weakness. *Eur J Med Res* 2006; 11(4): 174-7.
7. Doherty GM. Consulta Rápida. Cirugía. México, D.F.: Mc-Graw Hill Interamericana; 2006.p. 418-9.
8. Gogalniceanu D, Trandafir D, Trandafir V, Constant W. The value of radical surgical treatment in benign symmetric lipomatosis. *Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi* 2005; 109(1): 158-63.