

DOI: <https://doi.org/10.5554/22562087.e1051>

¿Por qué es la enfermedad de Madelung un desafío para el anestesiólogo?

Why is Madelung's disease a challenge for the anaesthesiologist?

Mariana Gregório^a , Andreia Mafra^a , João Fonseca^a , Elisabete Valente^a 

^a Leiria Hospital Centre. Leiria, Portugal.

Correspondencia: Leiria Hospital Centre, Rua das Olhalvas, Leiria, 2410-197, Portugal.

Cómo citar este artículo: Gregório M, Mafra A, Fonseca J, Valente E. Why is Madelung's disease a challenge for the anaesthesiologist?. Colombian Journal of Anesthesiology. 2023;51:e1051. **Email:** mariana.greg@hotmail.com

Las imágenes anexas muestran una gran masa redondeada de tejido adiposo subcutáneo que protruye del área cervical posterior, además de otras varias masas a lo largo de la espalda, en un paciente con enfermedad de Madelung (**Imagen 1**). Desde una proyección anterior también pueden observarse grandes pómulos voluminosos y otra masa de tejido adiposo en el segmento anterior del cuello (**Imagen 2**).

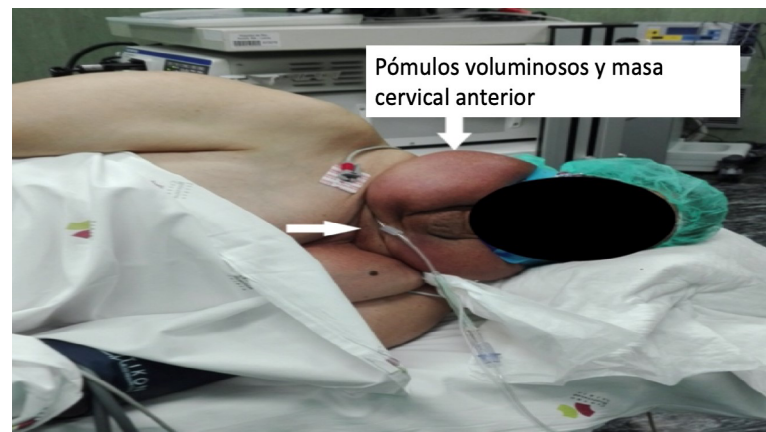
La enfermedad de Madelung, también llamada lipomatosis simétrica múltiple o síndrome de Launois–Bensaude, es un trastorno metabólico de los lípidos raro, caracterizado por un crecimiento difuso, progresivo de tejido adiposo subcutáneo encapsulado en el cuello, el hombro y otras áreas, como puede observarse en las imágenes. Aún se desconoce la causa precisa de la enfermedad de Madelung, pero hay una teoría que afirma que un defecto en el proceso de descomposición de la grasa (lipólisis) estimulado por los receptores adrenérgicos puede generar anomalías en los depósitos de grasa. La enfermedad de Madelung afecta más a los hombres que a las mujeres (proporción de 15-30:1) y suele diagnosticarse entre los 30-70 años de edad. Por razones aún no bien comprendidas, este trastorno pareciera ser más prevalente entre la población Mediterránea y Europea, en comparación con otras regiones del mundo (1).

Imagen 1. Masa subcutánea grande, redondeada de tejido adiposo que se protruye desde el área cervical posterior, además de otras masas a lo largo de la espalda en un paciente con enfermedad de Madelung.



Fuente: Autores.

Imagen 2. Grandes pómulos voluminosos y otra masa adiposa en el segmento anterior del cuello, en un paciente con enfermedad de Madelung.



Fuente: Autores.

Como se describió, las características de la enfermedad de Madelung requieren de un abordaje anestésico cauteloso pues hace muy desafiante el manejo de la vía aérea y dificulta el bloqueo periférico o raquídeo, dependiendo de la ubicación de las masas.

Las imágenes anexas muestran al paciente en la mesa de operaciones después del examen físico preoperatorio. Se trata de un hombre que padece la enfermedad de Madelung, quien requirió sedación para una colonoscopia (tomando en consideración la patología del paciente, se decidió que el mejor lugar para llevar a cabo el procedimiento era la sala de cirugía). Las imágenes muestran una masa cervical importante alrededor del cuello que forma el típico “collar de Madelung”; el lipoma cervical posterior hace prácticamente imposible la movilidad cervical y la presencia de lipomas cervicales anteriores imposibilitan evaluar la distancia tiromentoniana, la orientación de la tráquea y además dificulta el acceso a la parte frontal del cuello, de ser necesario. Los pómulos abultados son un predictor de dificultad para la ventilación con máscara.

A pesar de ser un procedimiento en el cual puede realizarse una sedación “común”, todos los predictores de una vía aérea difícil que presenta el paciente, indican que una opción confiable sería asegurar la vía aérea con intubación endotraqueal con

fibra óptica o mediante videolaringoscopia con el paciente despierto antes del procedimiento, en caso de presentarse una sobre-sedación durante el procedimiento cuando la ventilación y el aseguramiento de la vía aérea exigirían actuar con rapidez (2,3).

No obstante, en este caso se llevó a cabo una sedación con precaución para evitar una sobre-sedación y la posibilidad de hipoventilación o hipoxia.

En estos pacientes es imperativo realizar una anestesia regional siempre que sea posible; además, debe haber un plan A, B y C para el manejo de la vía aérea y una discusión detallada con todos los miembros del equipo a fin de prevenir una situación de “imposibilidad de intubar, imposibilidad de ventilar”.

RECONOCIMIENTOS

Contribución de los autores

MG, AM, JF y EV: Concepción del proyecto, planeación, redacción final y aprobación del manuscrito.

Asistencia con el estudio

Ninguna declarada.

Apoyo financiero y patrocinio

Ninguno declarado.

Conflictos de interés

Ninguno declarado.

Presentación

Ninguna declarada.

REFERENCIAS

1. Szewc M, Sitarz R, Moroz N, Maciejewski R, Wierzbicki R. Madelung's disease – progressive, excessive, and symmetrical deposition of adipose tissue in the subcutaneous layer: case report and literature review. *Diabetes Metab Syndr Obes.* 2018;11:819–25. doi: <http://doi.org/10.2147/DMSO.S181154>.
2. Stopar-Pintaric T, Markova L, Tomazevic M, Hodzovic I. An awake videolaryngoscope-assisted intubation in a patient with Madelung disease and a critical airway obstruction. *Mi-nerva Anesthesiol.* 2017;83:660–2. doi: <http://doi.org/10.23736/S0375-9393.16.11510-X>.
3. Gotoda T, Akamatsu T, Abe S, Shimatani M, Nakai Y, Hatta w, et al. Guidelines for sedation in gastroenterological endoscopy (second edition). *Digestive Endoscopy.* 2021;33:21–53. <https://doi.org/10.1111/den.13882>.