

Lipomatosis simétrica múltiple complicada con hepatitis y polineuritis alcohólicas

Dr. Walter A. Cohen Ganem

Resumen

Un hombre de 53 años, alcoholista, desarrolló una lipomatosis simétrica múltiple (L.S.M.) caracterizada por tumefacciones subcutáneas simétricas: collarate adiposo en cuello, a nivel de nuca, dorso de búfalo, etc.

Es una enfermedad rara de la que no hemos encontrado reportes en nuestra literatura. En la evolución instaló una hepatitis alcohólica y luego una polineuritis de igual etiología, complicaciones que no hemos observado en la literatura consultada, a pesar de que esta enfermedad frecuentemente asocia cirrosis alcohólica y polineuritis crónica cuyo origen está en discusión.

Ambas patologías intercurrentes retrocedieron aunque persistió la lipomatosis. De la paraclínica se destacaron: anemia macrocítica; anatomía patológica de las tumefacciones sugestiva del diagnóstico de L.S.M.; biopsia hepática confirmatoria de hepatitis alcohólica; alteraciones neurogénicas a nivel de músculo distal de miembro inferior y desmielinización segmentaria en nervio safeno externo.

El tratamiento fue el habitual de la hepatitis alcohólica y de la polineuritis. No se pudo incidir en la L.S.M. que evolucionó de forma habitual.

Palabra clave: *Lipomatosis simétrica múltiple.*

Introducción

Diversos autores atribuyen la primera descripción clínica de la "lipomatosis cervical" a Brodie en 1846, al referir un paciente de aspecto grotesco con una enorme "papada" que pendía hasta el esternón y dos tumefacciones inmensas en la nuca^(1,2).

En 1888 Madelung recopiló 30 pacientes de la literatura y agregó 3 observaciones personales. Asimiló el aspecto de la "lipomatosis difusa cervical" a un collar con forma de rueda.

Launois y Bensaude en 1898, al presentar un caso intentaron probar que se trataba de una entidad mórbida definida, al tiempo que reunieron 65 observaciones de la literatura⁽³⁾.

La enfermedad ha recibido diversas denominaciones:

Médico de zona del CASMU, integrante del equipo médico del M.S.P y CEMECO.

Correspondencia: Dr. Walter Alberto Cohen Ganem. J. Requena 1172 Ap. 1003. Montevideo—Uruguay. Tel.: 49 53 25.

Presentado 5/10/94

Aceptado 29/10/94

enfermedad de Madelung; síndrome de Launois y Bensaude; lipomatosis simétrica benigna; etc., pareciendo la más adecuada: lipomatosis simétrica múltiple⁽⁴⁾.

Parece ser más frecuente en países alrededor del Mediterráneo. Predomina en el hombre blanco adulto, aunque también se ve en mujeres, mucho menos en la mujer negra^(2,4).

Han sido publicados casos de familias con alta incidencia de la enfermedad, pero la mayoría son casos aislados^(2,4,5).

Existen referencias en la literatura con aproximadamente 200 casos⁽²⁾; con altísima frecuencia asociada al alcoholismo, siendo los casos familiares típicamente no alcoholistas^(3,4,6).

De etiología desconocida, su patogenia es motivo de investigación^(6,7).

Las lesiones son histológicamente benignas, pero en un caso se comprobó transformación en liposarcoma de una de las masas⁽²⁾.

El único tratamiento efectivo, aunque con ciertos inconvenientes, es el quirúrgico⁽⁸⁾.



Figura 1. T.A.C. de cuello. Tumores grasos de nuca.

Descripción del caso

Hombre blanco de 53 años, chapista. Con ascendencia italiana por ambas ramas. Dos hijos sanos.

Consultó por un cuadro de cinco meses caracterizado por sudoración, astenia sicofísica, anorexia, adelgazamiento y tumefacción indolora en cuello.

Antecedentes personales: bebedor de 1 litro de vino por día y frecuentemente bebidas con alcohol destilado. Fumador y bronquítico crónico. Amputación parcial, traumática de tres dedos centrales de mano derecha, años atrás.

Examen físico: paciente adelgazado, pasivo en la entrevista. Palidez cutáneo-mucosa. Angioma plano en nuca. Cuello: dos tumefacciones carotídeas derechas, blandas, indoloras, de 2 por 2 cm., libres de adyacencia. Dos tumefacciones carotídeas izquierdas similares, una vinculada al plano profundo. A nivel temporal izquierdo, detrás de la mastoides, tumefacción móvil, blanda, de 3 cm de diámetro. Axila derecha: pequeña tumefacción con similares características y móvil. Debajo del pliegue del codo izquierdo tumefacción de 2 cm, firme, vinculada al plano profundo. Pleuropulmonar: discreta remodelación torácica con hipersonoridad. Abdomen: distendido, con borde hepático palpable. Sistema nervioso central: sin particularidades. Vello de implantación androide. Testículos y pene normales.

En suma: hombre de 53 años, alcoholista, fumador y bronquítico crónico, con cuadro prolongado de sudoración, astenia y repercusión general en quien se constatan tumefacciones superficiales.

De la paraclínica se destacaron: estudio radiológico de tórax normal. Hemograma: glóbulos rojos: $2,59 \times 10^6/\text{mm}^3$; glóbulos blancos: $4 \times 10^3/\text{mm}^3$; hemoglobina (Hb): 11 Gr/dl; hemoglobina corpuscular: 30,7%; volumen corpuscular medio: 118 micras³; hemoglobina corpuscular media: 42,8; concentración corpuscular media

de hemoglobina (CCMhb), 36,1; plaquetas: $243 \times 10^3/\text{mm}^3$; lámina periférica: anisocitosis con predominio de macrocitos. Sideremia: 179 mg/ml. Enzimograma hepático: fosfatasa alcalina: 214 mU/ml (normal 45–213); gamma glutamil transpeptidasa: 258 mU/ml (Normal: 8–38); CHE: 3600 (N: 4000–11000). P.P.D.: 15 mm. Baciloscopías seriadas negativas (así como cultivo para BK). Perfil lipídico, elementos a destacar: colesterol total: 249 mg/dl; colesterol HDL: 34 mg/dl; colesterol total/colesterol HDL: 7,32; uricemia: 7,8 mg/dl.

Tomografía axial computada (TAC) de tórax y abdomen: “Moderada hepatomegalia de densidad inhomogénea con sectores hipodensos”. Se planteó en la misma la posibilidad de esteatosis. Punción citológica de una tumefacción carotídea en blanco.

A los siete meses del comienzo, habiendo mediado crecimiento tumoral, se realizó resección biopsica de tumefacción carotídea izquierda. El cirujano actuante describió: “un grueso ganglio formando parte de un conglomerado”. La macroscopía del “fragmento de 2 cm” mostró al corte: “aspecto brillante (“mixoide”) y amarillento”. Microscopía óptica: “tejido adiposo de aspecto maduro (¿parte de un lipoma?)”

T.A.C. de cuello al mes siguiente: “...tumefacción inhomogénea del tejido celular subcutáneo a nivel occipital izquierdo de sector superior de cuello con sectores densos y tractos fibrosos que cruzan la grasa a modo areolar, de 5 cm de diámetro mayor y bordes irregulares. Llega hasta el plano muscular que no infiltra. No se vieron adenomegalias” (figura 1).

Se intervino la tumoración de nuca. El cirujano informó: “masa fibrolipomatosa de consistencia fibrosa, íntimamente unida al celular, al que parece infiltrarse; sin cápsula delimitante que se extirpó en dos fragmentos llegando hasta el plano muscular”. Microscopía óptica: “proliferación lipomatosa con elementos adiposos maduros que crecen entre tabiques fibrocolagénicos. La porción fibrosa tiene ocasionales pequeños grupos de fibroblastos con núcleos de aspecto inocente. En suma: fibrolipoma sin elementos sospechosos de malignidad. Puede corresponder a una lipomatosis múltiple (Madelung símil)”.

A los ocho meses y medio de evolución aumentó la astenia, apareció disgeusia, fiebre de 38° C; molestia en hipocondrio derecho e ictericia intensa. Se habían desarrollado sendas tumefacciones preauriculares planteándose el diagnóstico de hepatopatía crónica con empuje agudo de hepatitis alcohólica.

Paraclínicamente persistía la macrocitosis. Funcional hepático: bilirrubinemia total: 7,1 mg/dl; bilirrubinemia no conjugada: 3,6 mg/dl; bilirrubinemia conjugada: 3,5 mg/dl; GOT: 72 mU/ml (Normal: 8–29); GPT: 97 mU/ml



Figura 2. Afectación cervical típica. Huecos supraclaviculares infiltrados.

(Normal: 2–33); fosfatasa alcalina: 479 mU/ml (normal: 45–213); GGT: 864 mU/ml (Normal: 8–38); CHE: 2600 (normal: 4000–11000); tiempo de protrombina: 12 segundos, 39%.

Fibrolaparoscopia con biopsia hepática. Microscopía óptica del tejido hepático: “hepatitis en actividad con necrosis hepatolobulillar y pericentral que orientan a etiología tóxica (alcohol). No comprobamos fibrosis pericentral.”

Este cuadro mejoró francamente en un mes, tanto del punto de vista clínico como paraclínico con indicación de abstinencia alcohólica, reposo absoluto, dieta y vitaminoterapia. Persistía la anemia macrocítica que mejoró a posteriori con vitamina B12 y ácido fólico.

Ya el aspecto físico del paciente había cambiado presentando una gruesa “papada”, tumefacciones preauriculares simétricas, dos gruesas tumoraciones retroauriculares, desaparición de los huecos supraclaviculares por acúmulo de grasa subcutánea, espesamiento del panículo adiposo de pared abdominal, dorso de búfalo, infiltraciones subcutáneas de caras externa y posterior de brazos y tumores menos blandos y bastante circunscriptos por debajo del pliegue de los codos (figuras 2, 3, 4 y 5).

Una nueva TAC reveló: “Abundante tejido adiposo en región cervical posterior, parotídea, anterior del cuello y supraclaviculares”.

Recuperado de su hepatitis alcohólica, instaló dolor quemante en muslo izquierdo y ambas rodillas con fundición muscular de todo el miembro inferior izquierdo, incluso de región glútea, sin paresia, e hiporreflexia aquiliana bilateral, sin alteraciones de la sensibilidad.

Estudio eléctrico de miembros inferiores: “síndrome de denervación parcial discreta de carácter polineuropá-

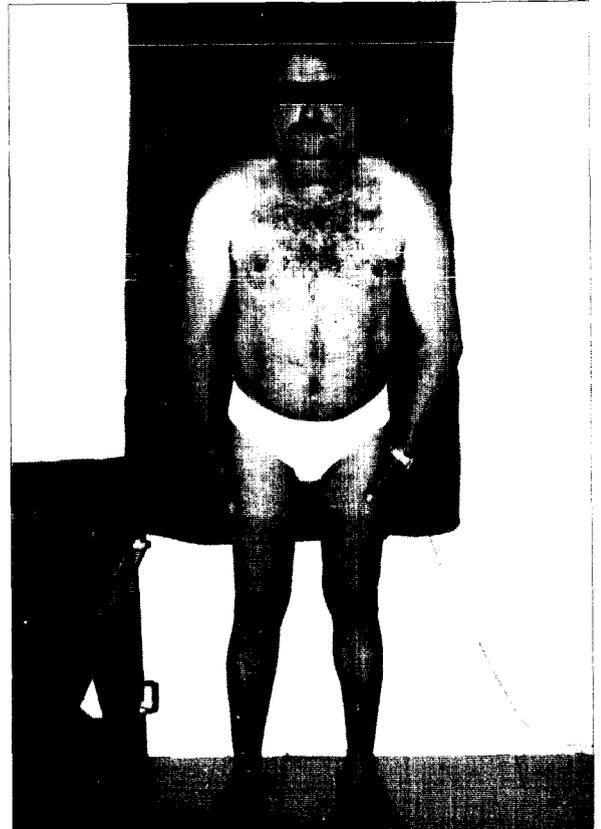


Figura 3. Aspecto “pseudoatlético” del hemicuerpo superior. Miembros inferiores proporcionalmente finos.

tico de tipo sensitivo al que se asocia un síndrome radicular en L4–L5 izquierdo. Biopsia de nervio safeno externo izquierdo: “modificaciones por desmielinización segmentaria”. Biopsia de músculo peroneo lateral corto izquierdo: “marcadas alteraciones con elementos destacados de tipo neurogénico”.

Esta polineuritis de miembros inferiores fue interpretada como de origen alcohólico–carenial y tratada en base a complejo B. Evolucionó favorablemente con recuperación total en el término de dos meses con persistencia de un dolor esporádico en muslo y rodilla izquierdos.

Luego de la pérdida de peso inicial hubo una ganancia progresiva de 15 kg en el curso de estos tres meses coincidiendo con franca mejoría del apetito.

A prácticamente dos años del inicio de los síntomas, el paciente refería intensa sudoración con el mínimo esfuerzo, se había “adaptado” a su nueva apariencia, pero su voluminoso tronco y abdomen le dificultaban o impedían, por ejemplo, el acucillamiento.

Previamente se había descartado la cirugía de los tumores de cuello, que mortificaban estéticamente al paciente, debido al riesgo quirúrgico y a la posibilidad de recidiva.



Figura 4. Compromiso preauricular; de zonas deltoidea y subdeltoidea. Infiltración difusa de cara anterior de tórax y fundamentalmente anterolateral de abdomen. Aspecto "capitoneado" de la piel a nivel lateral. Delantal adiposo.

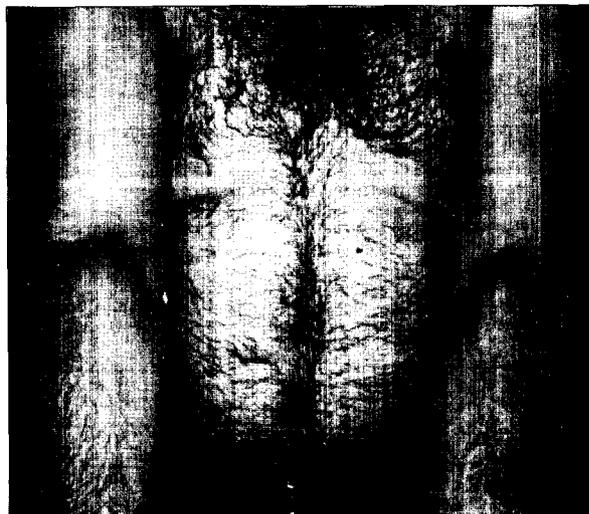


Figura 5. Tumoración "circunscrita" por debajo del pliegue del codo. Localización que Enzi observó en 32% de casos⁽⁴⁾.

o luego de una enfermedad infecciosa, una intoxicación, un tratamiento hormonal⁽¹⁰⁾, un traumatismo craneoencefálico, etc. A veces de aparición explosiva, casi de un día para otro. De inicio habitual a nivel cervical.

En nuestro caso el desarrollo completo insumió unos meses, en medio de un ambiente de toque del estado general con sudoración profusa y pequeñas "adenopatías", siendo el primer planteo clínico de linfopatía tumoral y tuberculosis ganglionar, desvirtuado por la paraclínica y la evolución natural de la afección.

El aspecto del paciente suele ser característico. La masa cervical anterior forma una media luna ocupando la logia submentoniana y submaxilares hasta zonas preauriculares. El límite inferior puede quedar a mitad del cuello o bajar en "pechera" hasta el manubrio esternal. Continuada o independientemente pueden afectarse zonas supraclaviculares, infiltrándose las retroauriculares a modo de borlas, o a nivel más bajo llegando a la espalda. Pueden aparecer masas preauriculares.

Los movimientos del cuello pueden tornarse dificultosos debido a las tumefacciones. En tronco y abdomen es factible un dorso de búfalo, masas laterovertebrales escalonadas, escapulares, pectorales, axilares, epigástricas, de pared abdominal, región pubiana, inguinocrurales, lumbares y glúteas. Sector proximal de miembros superiores a nivel deltoideo, subdeltoideo y posterior del brazo⁽⁸⁾. Por debajo del pliegue del codo, respetando el resto del antebrazo y las manos⁽⁴⁾. En miembros inferiores: caderas y raíz de muslos sin afectar el resto del miembro, aunque recientemente se ha publicado un caso de L.S.M. exclusiva de plantas de pies⁽¹¹⁾.

Comúnmente no hay dolor ni signos fluxivos pero puede haberlos⁽⁸⁾.

Discusión

Las lipomatosis múltiples pueden ser difusas o circunscritas. La que nos ocupa es difusa del punto de vista histológico, es decir, sin cápsula, pero clínicamente es relativamente circunscrita⁽⁸⁾, aunque el tejido lipomatoso parece penetrar profundamente en los espacios peritumorales y estructuras circundantes. Puede ocasionar compresión y desplazamiento sintomático de órganos profundos como tráquea y laringe⁽⁴⁾ y con cierta frecuencia compromiso mediastinal⁽⁹⁾.

A pesar de ser de diagnóstico clínicamente fácil, debe diferenciarse de las lipodistrofias; de la pseudolipomatosis; de la obesidad dolorosa de la mujer; de otras lipomatosis difusas; de las lipomatosis circunscritas múltiples consistentes en lipomas (con cápsula) clínicamente bien circunscritos, muy numerosos sobre todo en los miembros y parte inferior de tórax, respetando cabeza y cuello⁽⁸⁾; del síndrome de Cushing; de linfopatías tumorales.

Siendo una enfermedad del adulto, hay pacientes con L.S.M. familiar que remontan el inicio a los 10 años de edad⁽⁵⁾.

Debuta lentamente⁽⁸⁾, a menudo de inicio indefinido,

Se distinguen dos tipos clínicos.⁽⁴⁾ El tipo I con acúmulos circunscriptos, groseramente redondeados protuyendo de la superficie corporal, con atrofia del tejido adiposo no implicado. Las localizaciones profundas (mediastinales) serían patrimonio de este grupo.

El tipo II presenta sólo al comienzo el aspecto nodular de los tumores, expandiéndose luego rápidamente hacia tronco brazos y muslos. De todos modos mantiene masas groseras, simétricas en sector alto del cuerpo y sector rizomiélico de miembros respetando sector distal de antebrazos y piernas. La apariencia exterior puede confundirse con simple obesidad a primera vista.

El paciente aquí presentado podría corresponder al primer tipo.

Asociaciones mórbidas

Este paciente alcoholista intenso desarrolló una hepatitis alcohólica, no pareciendo habitual dicha asociación, aunque sí la de cirrosis alcohólica, alteraciones aisladas del enzimograma hepático^(3,8,12); e incluso se ha observado una cirrosis pigmentaria concomitante con L.S.M.⁽¹⁰⁾.

La anemia macrocítica es frecuente cuando hay alcoholismo, siendo atribuida, probablemente, a la reducida biodisponibilidad de ácido fólico y a una inhibición directa del etanol sobre la hematopoyesis⁽⁴⁾.

Hay frecuente asociación de trastornos del sistema nervioso, principalmente periférico y autónomo⁽⁴⁾, pero también a nivel central y de pares craneanos⁽⁶⁾. Se discute si el toque neurológico es desencadenado por el alcohol o es intrínseco de L.S.M. Como aquí ocurre también en no alcoholistas con la enfermedad, por estudios biopsicos en que la lesión hallada es atrofia axonal⁽¹⁾ o pérdida de axones⁽⁵⁾, y en función de haberse observado evidencia de disfunción mitocondrial en afectados no alcoholistas, así como en uno alcoholista⁽⁶⁾, se coincide en que el toque neurológico incumbe a la L.S.M. y que, a lo sumo, el alcohol podría contribuir a desencadenarlo^(1,4,6,13).

Los síntomas y signos neurológicos son largamente evolutivos (incluso decenas de años) y en el mejor de los casos se estabilizan, no hemos visto descriptos retrocesos en la literatura consultada⁽⁴⁻⁶⁾. Pueden ser invalidantes al asociarse una polineuritis con neuroartropatía, e incluso mortales, de acuerdo a la gravedad del toque autonómico^(2,4).

En el caso que nos ocupa se trató de una polineuritis alcohólico-carencial con evolución favorable frente a la reposición vitamínica y abstinencia alcohólica.

En la casuística se da a menudo concomitancia con hiperuricemia, gota, dislipemia, diabetes tipo II o todas, a veces con resistencia insulínica^(5,6,12).

En este caso hubo una hipertrigliceridemia con HDL

colesterol descendido e hiperuricemia con glicemia normal.

Enzi, al encontrar hiperuricemia en 4 de sus 19 pacientes, asociada en ellos a dislipoproteinemias tipo IV o V de Friedrickson, al tiempo que uricemias normales en 2 paciente con L.S.M. familiar, deduce que "los trastornos del metabolismo de las purinas no son inherentes o constantemente asociadas a L.S.M.", así como tampoco las hipertrigliceridemias. Aunque las frecuentes dislipemias observadas tipo IV o V con HDL colesterol significativamente elevado corroborarían la demostrada hiperactividad de la lipoproteínlipasa en el tejido lipomatoso.

Al mismo tiempo no observó mayor incidencia de diabetes o intolerancia a la glucosa que lo que cabría esperar⁽⁴⁾.

Por otra parte se han referido disfunciones endócrinas asociadas tales como: tiroideas, hipofisarias⁽²⁾, adrenales y testiculares^(2,10).

Paraclínica

Son imprescindibles algunos estudios biológicos.

En presencia de una L.M.S. cervical se requieren radiografías simples de partes blandas de cuello para visualizar la tráquea. Se debe precisar la extensión del tumor, la naturaleza del mismo y objetivar las estructuras anatómicas adyacentes. De los estudios de Enzi y colaboradores⁽⁹⁾ surge como necesaria la T.A.C. de cuello y tórax que aporta los datos mencionados antes, así como permite evidenciar el probable compromiso mediastinal subclínico y la invasión peritraqueal y perilaríngea. Recomiendan además la T.A.C. para el seguimiento de los pacientes.

Más recientemente se ha sugerido como estudio de elección la tomografía computarizada, complementada, incluso, con resonancia magnética⁽¹⁴⁾.

La biopsia quirúrgica de las masas ratifica el diagnóstico. Se justifica un estudio laringoscópico indirecto dada la posibilidad de compromiso laríngeo directo tumoral o mediado por afectación del nervio recurrente.

La elevadísima probabilidad de toque polineuropático o autonómico clínico o subclínico o ambos induce a practicar con carácter rutinario un estudio eléctrico de miembros inferiores así como una evaluación de la función cardiovascular autonómica⁽⁴⁾.

Etiopatogenia

Es motivo de investigación. En 1977 Enzi y colaboradores planteaban que se trataría de una enfermedad específica del tejido adiposo y que el desarrollo y crecimiento tumoral sería por un mecanismo de hiperplasia, tipo neoplasia, o bien por diferenciación de preadipocitos⁽¹⁵⁾.

Durante el asedio a Madrid (1936–39) Marañón observó cómo los lipomas resistían a la inanición⁽¹²⁾.

La caquexia debida a carcinoma diseminado no afecta las masas lipomatosas⁽²⁾.

Estos hechos, así como la falta de respuesta lipolítica al ayuno, podría explicarse por una denervación adrenérgica funcional de algunas poblaciones adipocíticas. Tampoco hay respuesta a la infusión de adrenalina *in vivo*; siendo la respuesta lipolítica a la adrenalina *in vitro* casi nula y sin consumo de A.T.P. Pero existe dicha respuesta *in vitro* en presencia de agentes lipolíticos como la teofilina y el dibutirato de A.M.P. cíclico con consumo de A.T.P., con lo que la alteración responsable estaría a un nivel precediendo la formación de A.M.P. cíclico, no pudiéndose establecer (en el estudio referido) si el defecto está a nivel del receptor beta-adrenérgico o en el mecanismo de control de la transmisión del estímulo hormonal⁽¹⁵⁾.

La topografía típica de las masas lipomatosas en cuello y dorso alto recuerda la de la grasa parda del feto. Los adipocitos lipomatosos son más pequeños que los del tejido adiposo blanco.

Además, aunque al microscopio óptico aquellos son univacuolares, como los del tejido adiposo blanco, ultraestructuralmente no lo son, sino que tienen pequeñas gotitas lipídicas en el citoplasma como los del tejido adiposo pardo humano y de la rata. También ofrecen similitud los cultivos de preadipocitos lipomatosos y de preadipocitos pardos⁽⁷⁾.

Por otra parte, al evidenciarse disfunción mitocondrial en pacientes con L.S.M., se ha sugerido que dicho trastorno sea la base bioquímica esencial de esta afección, al tiempo que se plantea, para los casos familiares, una herencia materna de un defecto en el A.D.N. mitocondrial y en los casos aislados el desencadenante sería el etanol por su toxicidad directa sobre el metabolismo mitocondrial⁽⁶⁾.

Pronóstico

En lo vital depende de si existe compromiso traqueal, laríngeo o mediastinal o ambos, del posible toque neurológico autonómico y su gravedad y raramente de una eventual transformación maligna o de asociación con tumor maligno de vía respiratoria alta^(3,9,14). Funcionalmente dependerá de la probable polineuritis y de su evolución y de la eventual complicación con úlceras plantares o artropatía de Charcot.

Reviste importancia la minusvalía determinada por el trastorno estético.

Tratamiento

No hay tratamiento definitivo en la actualidad. Se han

propuesto múltiples tratamientos médicos pero al presente sólo la cirugía ofrece resultados (en cierta medida) alentadores.

Como es altamente probable la recidiva de las masas, la indicación quirúrgica surge cuando hay signos de compresión o desviación traqueal o laríngea o compromiso mediastinal, o bien, a solicitud del paciente, con fines estéticos⁽⁸⁾.

El carácter infiltrante del tejido lipomatoso, unido a la falta de significativo potencial maligno inducen a una cirugía conservadora⁽²⁾.

Boozan y colaboradores⁽²⁾ refieren que la resección es tediosa y lleva tiempo realizarla debido al estroma fibroso y a la vascularidad del tejido. Otros autores⁽¹⁴⁾ destacan la dificultad para identificar el paquete vasculonervioso cervical durante la cirugía y recomienda inyectar ambas glándulas submaxilares a través de los canales de Warton con azul de metileno para su mejor identificación visual durante la operación.

Los autores destacan la importancia de una cuidadosa hemostasia y recomiendan dejar drenajes aspirativos dada la frecuencia de los hematomas postoperatorios^(8,14).

Agradecimientos

Agradezco al profesor Dr. Carlos Gómez Haedo, apreciado amigo que corrigió este trabajo y me impulsara para su realización.

A la estimada docente Dra. Liliana Gherzi que también significó un estímulo para emprender esta tarea.

Résumé

Un homme âgé de 53 ans, alcoolique, a subi une lipomatose symétrique multiple (L.S.M.) avec des tuméfactions sous-cutanées symétriques: collier adipeux au cou, au niveau de la nuque, "dos de buffle", etc.

Il s'agit d'une rare maladie dont nous n'avons trouvé aucun rapport dans notre littérature.

Pendant l'évolution, il subit une thérapie alcoolique suivie d'une polynéurie à égale étiologie, troubles qu'on n'a pas trouvés dans la littérature consultée (même si cette maladie associe fréquemment cirrhose alcoolique et polynévrite chronique dont l'origine est discutable).

Les deux pathologies ont reculé, quoique la lipomatose ait persisté.

De la paraclinique, on a surtout remarqué: anémie macrocytique; anatomie pathologique des tuméfactions, suggestive du diagnostic de L.S.M.; biopsie hépatique confirmant l'hépatite alcoolique; troubles neurogéniques au niveau du muscle distal du membre inférieur et démyélinisation segmentaire au nerf saphène externe.

Le traitement a été celui de l'hépatite alcoolique et de

la polynéurite. On n'a pas pu agir sur la L.S.M. qui a évolué selon sa forme habituelle.

Summary

A 53 year male alcoholicist gave rise to a multiple symmetric lipomatosis (MSL) marked by symmetric subcutaneous tumor masses: adipose necklet on neck at the nuchal level, buffalo dorsum, etc.

We are dealing with an uncommon disease, unreported by available literature.

During its course it involved an alcoholic hepatitis followed by polyneuritis of identical etiology, complications we have not noted in the literature consulted despite the fact that this complaint frequently occurs in association with alcoholic cirrhosis and chronic polyneuritis whose causation is still subject to discussion.

Both intercurrent pathologies receded although lipomatosis persisted.

The paraclinical findings included macrocytic anemia; pathologic anatomy of the tumor masses suggestive of MSL; hepatic biopsy bearing out alcoholic hepatitis; neurogenic alterations at the distal muscle level of the lower limb and segmental desmyelination in the external saphenous nerve.

The treatment was that of alcoholic hepatitis and of polyneuritis. It was not possible to influence MSL, which followed the usual course.

Bibliografía

1. **Pollock M, Nicholson G, Nukada H, Cameron S, Frakish P.** Neuropathy in multiple symmetric lipomatosis. *Brain* 1988; 111: 1157-71.
2. **Boozan J, Maves M, Schuller D.** Surgical management of massive benign symmetric lipomatosis. *Laryngoscope* 1992; 102: 94-9.
3. **Launois P, Bensaude R.** De l'adéno-lipomatose symétrique. *Bull Mem Soc Med Hôp Paris* 1898; 1: 298-318.
4. **Enzi G.** Multiple symmetric lipomatosis: an updated clinical report. *Medicine (Baltimore)* 1984; 63 (1): 56-64.
5. **Chalk C, Mills K, Jacobs J, Donaghy M.** Familial multiple symmetric lipomatosis with peripheral neuropathy. *Neurology* 1990; 40(8): 1246-50.
6. **Berkovic SF, Andermann F, Shoubridge EA, Carpenter S, Robitaille Y, Andremann E et al.** Mitochondrial Dysfunction in multiple symmetrical lipomatosis. *Ann Neurol* 1991; 29(5): 566-9.
7. **Zancanaro C, Sbarbati A, Morroni M, Carraro R, Cigolini M, Enzi G et al.** Multiple symmetric lipomatosis. Ultrastructural investigation of the tissue and preadipocytes in primary culture. *Lab Invest* 1990; 63 (2): 253-8.
8. **Deparis M, Sarrazin A, Auzéphy Ph, Robineau M, Forti M.** Cirrhose alcoolique et maladie de Launois-Bensaude. Etude historique, clinique et pathogénique de la lipomatose symétrique diffuse à prédominance cervicale. *Rev Int Hepat* 1968; 18(6): 799-821.
9. **Enzi G, Biondetti P, Fiore D, Mazzoleni F.** Computed tomography of deep fat masses in multiple symmetrical lipomatosis. *Radiology* 1982; 144 (1): 121-3.
10. **Abaza A, Paraf A, Desechaliens J, Grégoire M.** Cirrhose pigmentaire et lipomatose. Présentation de malade. *Bull Mém Soc Méd Hôp (Paris)* 1950; 66: 367-73.
11. **Requena L, Hasson A, Arias D, Martín L, Barat A.** Acquired symmetric lipomatosis of the soles. A plantar form of the Madelung-Launois-Bensaude syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26(5): 860-2.
12. **Mardomingo Varela P, Ojeda E, Cosme A, Muro J.** Lipomatosis múltiple simétrica y cirrosis hepática. *Rev Clin Esp* 1972; 126 (5): 433-8.
13. **Michon P, Rose F.** Adénolipomatose symétrique familiale. *Bull Soc Franç Dermat Syph* 1935; 42: 1005-7.
14. **Lacotte B, Themelin D, Ledoux A.** Maladie de Launois-Bensaude. A propos de deux nouveaux cas. *J Chir* 1987; 124(12): 684-9.
15. **Enzi G, Inelmen E, Baritussio A, Dorigo P, Prosdocimi M, Mazzoleni F.** Multiple symmetric lipomatosis. A defect in adrenergic-stimulated lipolysis. *J Clin Invest* 1977; 60 (12): 1221-9.