Lipomatose simétrica múltipla (doença de Madelung): relato de caso

Multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease): a case report

MARCELO WILSON ROCHA ALMEIDA – Cirurgião Geral (Residente de cirurgia plástica).
FERNANDO PASSOS DA ROCHA – Cirurgião plástico e professor adjunto da clínica-cirúrgica da Escola de Medicina da UCPel (Cirurgião plástico e professor adjunto da clínica-cirúrgica da Escola de Medicina da UCPel).
FÁBIO SILVEIRA DE OLIVEIRA – Acadêmico da Escola de Medicina da Universidade Federal de Rio Grande (Acadêmico da Escola de Medicina da Universidade Federal de Rio Grande).

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Geral do Hospital Universitário São Francisco de Paula – Pelotas – RS

✉ Endereço para correspondência:
Marcelo Wilson Rocha Almeida
Rua São Clemente, 182, apto 201
22260-000 Rio de Janeiro, RJ – Brasil
☎ (21) 8106-7838
marcelowralmeida@yahoo.com.br.

RESUMO

Os autores relatam um caso de um paciente com doença de Madelung com os resultados do seu tratamento. A doença de Madelung é uma doença rara de etiologia desconhecida. Esta condição é caracterizada pela deposição de múltiplas massas de tecido adiposo localizadas na face, região cervical e tronco superior. Essas massas benignas não possuem cápsula e estão distribuídas de forma simétrica. Existem apenas 200 casos notificados na literatura médica e, geralmente, afeta homens com antecedentes alcoólicos. A maioria dos pacientes afetados apresentam possível herança autossômica e são de países do Mediterrâneo. O diagnóstico é feito pela história clínica, constatação física das massas com a característica distribuição, biópsia e tomografia computadorizada. A cirurgia é o tratamento de escolha, com lipectomia e/ou lipoaspiração.

UNITERMOS: Doença de Madelung, Lipomatose, Etilismo, Lipectomia.

ABSTRACT

The authors report the case of a patient with Madelung's disease and the treatment results. Madelung's disease is a rare disease of unknown etiology. This condition is characterized by the growth of fatty masses around the face, back of the head, neck and upper arms. These benign fatty masses are not enclosed within a membranous capsule and are symmetrically distributed. There are only 200 cases reported in the medical literature and it usually affects males with an alcoholic background. Affected patients present possible autosomal inheritance and come from Mediterranean countries. The diagnosis is made through clinical history, physical evidence of fatty masses with the characteristic distribution, biopsy and CT scan. Surgery is the treatment of choice, with lipectomy and/or liposuction.

KEYWORDS: *Madelung Disease, Lipomatosis, Alcoholism, Lipectomy.*

INTRODUÇÃO

A Doença de Madelung, também conhecida como Lipomatose Simétrica Múltipla (LSM), Lipomatose Simétrica Benigna ou Adenolipomatose de Lanouis-Bernard, constitui uma entidade benigna rara, de etiologia desconhecida, caracterizada clinicamente pela deposição de múltiplas massas de tecido adiposo não encapsulado, localizadas na região cervical e tronco superior, distribuídas de forma simétrica (1, 2). O tecido gorduroso é de consistência dura, não doloroso à palpação, dificultando sobremaneira a ressecção cirúrgica (3).

Foi mencionada na literatura pela primeira vez por Brodie em 1846 e uma série de 33 casos foi descrita por Madelung em 1888. Dez anos mais tarde, Launois-Bensaude descreveu 65 casos semelhantes que foram chamados de adenolipomatose múltipla simétrica (2).

Existem apenas cerca de 200 casos relatados na literatura. É mais freqüente em homens adultos, com hábitos etilistas e nos países do Mediterrâneo, com possível herança autossômica dominante. É raro em mulheres e em não-etilistas (4, 5, 6).

No presente estudo, os autores descrevem um caso da doença de Madelung nos membros superiores de um homem em tratamento cirúrgico.

RELATO DE CASO

Paciente de 56 anos, branco, masculino, casado, natural e procedente de São Lourenço/RS. Procurou o ambulatório de Cirurgia Plástica da UCPel relatando acúmulo de tecido adiposo nos braços desde a adolescência, sendo inexistentes em outros lugares.

Referia crescimento lento do tecido adiposo com o passar dos anos, sendo que há um ano começou a sentir dor e verificar vermelhidão local (Figuras 1 e 2). Relatava história pregressa de etilismo e ex-tabagista há dois anos (fumou por 40 anos).

Foi realizada biópsia incisional, que evidenciou tecido gorduroso com presença de fibrose intersticial. Durante a investigação diagnóstica não foi pos-

Recebido: 24/7/2008 – Aprovado: 5/9/2008

17-169-lipomatose.pmd 216 15/10/2008, 11:01



Figura 1 – Pré-operatória, vista anterior.



Figura 2 – Pré-operatória, vista posterior.

sível realizar tomografia ou ressonância magnética porque os aparelhos não suportavam a dimensão do paciente.

O paciente foi submetido a lipectomia de membro superior direito sob anestesia geral, evoluindo com alta hospitalar no 2º dia (Figura 3). Apresentou linfangite no 21º de pós-operatório (Figuras 4 e 5), sendo reinternado e tratado com oxacilina por sete dias, com boa evolução.

Após 6 meses, foi realizada uma lipectomia de membro superior esquerdo, também sob anestesia geral, com alta hospitalar do paciente no 2º dia de pós-operatório. Não apresentou intercorrências neste procedimento (Figuras 6 e 7).

O exame histopatológico das duas cirurgias evidenciou tratar-se de tecido gorduroso com presença de fibrose intersticial. O paciente apresenta-se com boa evolução ambulatorial, estando programada nova intervenção cirúrgica, em cada membro superior, após seis meses.

DISCUSSÃO

A doença de Madelung caracteriza-se pelo acúmulo de tecido adiposo difuso e simétrico na região cervical, podendo também acometer ombros, dorso e membros superiores. Geralmente, face, mãos e pés não se encontram acometidos. Pode ocasionalmente aparecer em porções mais caudais do corpo, como axila, região inguinal e face interna da coxa (7).

O curso clínico da doença é variável. Usualmente envolve um período inicial de crescimento rápido por meses ou até anos, seguido por um longo período de estabilização ou progressão lenta (8).

Ocorre mais freqüentemente em homens brancos (15H:1M), de origem mediterrânea (9), na faixa etária de 30 a 50 anos. Cerca de 60 a 90% dos pacientes têm história pregressa de etilismo moderado a pesado (7, 8, 10, 11). Acredita-se que os efeitos da lipogênese, antilipólise e diminuição da oxidação lipídica do álcool desempenham

17-169-lipomatose.pmd 217 15/10/2008, 11:01



Figura 3 – Pós-operatório de 14 dias, vista posterior.



Figura 4 – Pós-operatório de 21 dias, vista posterior – Linfangite.



Figura 5 – Pós-operatório de 21 dias, vista anterior – Linfangite.

um importante papel no desenvolvimento da hiperplasia dos adipócitos em indivíduos suscetíveis (8).

Associa-se com freqüência a alterações sistêmicas, como hepatopatia, intolerância à glicose, *diabetes mellitus*, hipertensão arterial, hiperlipoproteinemia, hiperuricemia, hipotireoidismo, anemia macrocítca, polineuropatia, acidose tubular aguda e tumores malignos das vias aéreas superiores (5, 6).

A LSM foi classificada por Enzi em 2 tipos: no tipo I, os depósitos de gordura são circunscritos, formando massas não-encapsuladas distribuídas simetricamente na porção superior do corpo. Formam-se lipomas nas regiões cervical (colar de cavalo – *horse collar*), deltóidea (aparência pseudo-atlética) e no dorso, dando a falsa impressão de que o paciente apresenta cifose de coluna vertebral (7, 12, 13) (*humpback*).

Os depósitos de gordura crescem lentamente durante anos, sendo que os pacientes procuram auxílio médico principalmente devido à deformidade estética. Em casos avançados pode ocorrer compressão do trato aerodigestivo, ocasionando dispnéia, estridor e disfagia, que são as complicações mais graves da doença (7, 8).

Os depósitos lipomatosos podem infiltrar o mediastino e comprimir a traquéia e a veia cava e, em alguns casos, podem acometer as pregas vocais e o nervo laríngeo recorrente, levando à disfonia (3, 7, 12, 13). Observa-se comumente uma atrofia do tecido adiposo não-lipomatoso de tal forma que o índice de massa corporal (IMC) encontra-se diminuído (4, 7). O caso relatado neste estudo foi classificado como do tipo I.

No tipo II, a distribuição dos lipomas é mais difusa, sendo que muitas vezes o paciente apresenta aspecto de simples obesidade. Além da porção superior do corpo, as regiões inguinal e abdominal são freqüentemente envolvidas, não havendo acometimento do mediastino ou compressão do trato aerodigestivo. O IMC encontra-se aumentado (7, 8, 12, 13).

Segundo Enzi, os locais de maior freqüência de aparecimento dos lipo-

17-169-lipomatose.pmd 218 15/10/2008, 11:01



Figura 6 – Pós-operatório de 90 dias (última cirurgia), vista anterior.



Figura 7 – Pós-operatório de 90 dias (última cirurgia), vista posterior.

mas na LSM são: regiões cervical anterior e posterior (100% dos casos), retroauricular (95%), região deltóidea (84%), tronco (60%), região abdominal (58%), inguinal (42%) e parte superior dos membros inferiores (42%) (14).

O diagnóstico é usualmente estabelecido pela história clínica e exame físico. Entretanto, exames complementares devem ser realizados para afastar outras patologias, como angiolipomas, neurofibromas, lipomatose difusa do tronco ou dos membros e, principalmente, o lipossarcoma (15). Os exames de imagem solicitados são a tomografia computadorizada e/ou a ressonância nuclear magnética, sendo os achados mais comuns lipomatose nos locais característicos, calcificação ou ossificação dentro dos lipomas, deformidade ou estreitamento da traquéia, estase venosa em parede torácica e ausência de massas abdominais, retroperitoneais ou pericárdicas (7, 8, 9).

A biópsia é fundamental para se excluir eventuais malignidades. Existe apenas um caso descrito de degeneração maligna da doença para lipossarcoma mixóide (11).

O diagnóstico diferencial deve incluir os lipomas (a neoplasia mesenquimal é mais freqüente, geralmente localizada e em pequeno número), angiolipomas, neurofibromas, hiperbenomas, hiperaldosteronismo, Lipomatose Familiar Múltipla (LFM) e a Lipomatose Dolorosa Decrum (14, 15).

Histologicamente, as células do tecido lipomatoso são indistinguíveis das células da gordura normal, apesar de os estudos ultra-estruturais terem mostrado que os adipócitos na LSM são menores e multivacuolados. Além disso, existem relatos da existência de septos de tecido fibroso que se estendem dos acúmulos lipomatosos em direção a estruturas circunvizinhas, sendo responsáveis pela reconhecida dificuldade de dissecção cirúrgica das massas lipomatosas (2, 8, 11).

O tratamento apresenta três modalidades: clínico, cirúrgico e lipossucção.

17-169-lipomatose.pmd 219 15/10/2008, 11:01

No clínico se usam agonistas b_2-adrenérgicos (Albuterol) para aumentar a lipólise e reduzir a taxa de acúmulo gorduroso, com eficácia questionável. Orienta-se também o paciente à abstinência alcoólica, perda de peso e correção de anormalidades endócrinas e metabólicas associadas, sendo que este tipo de tratamento não reverte ou pára a progressão da doença uma vez já estabelecida (7, 10).

A excisão cirúrgica dos lipomas é o tratamento padrão, tendo como indicações absolutas a presença de deformidades cosméticas severas e sinais de compressão do trato aerodigestivo (dispnéia e/ou disfagia).

A lipossucção tem a vantagem de apresentar menor mortalidade perioperatória que a cirurgia convencional. A lipossucção tem valor principalmente como terapia complementar, isto é, após a excisão cirúrgica dos depósitos lipomatosos, quando existirem acúmulos residuais de gordura (4, 5, 7).

A doença de Madelung acarreta muitas seqüelas, com morbidade elevada. A recorrência dos lipomas é comum por serem altamente infiltrativos, sendo de importância prognóstica a determinação do tamanho, da localização e da extensão dos acúmulos lipomatosos. A presença de neuropatia periférica acarreta uma pior evolução, já que aumenta a morbidade (7).

CONCLUSÃO

A doença de Madelung é extremamente rara; na literatura somente foram descritos cerca de 200 casos, desde a primeira descrição em 1846 (7). O diagnóstico é feito pela história clínica, constatação física das massas, exames laboratoriais, biópsia e investigação dos limites anatômicos por tomografia. O tratamento é cirúrgico e pode ser efetuado por lipectomia, lipoaspiração ou ambos, com tendência a recidivar a doença.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Smith PD, Stadelmann WK, Wassermann RJ, Kearney RE. Benign symmetric lipomatosis (Madelungs disease). Ann Plast Surg 1998;41:671-3.
2. John DG, Fung HK, Van Hasselt CA, King WW. Multiple symmetrical lipomatosis in the neck. Eur Arch Otorhinolaryngol 1992;249:277-8.
3. Gemperli R, Pigossi Jr O., Ferreira MC, Lodovici O. Tratamento cirúrgico da lipomatose simétrica múltipla (doença de Madelung). Revista Paulista de Medicina, 1988 Nov-Dec; 106(6): 313-6.
4. Ahuja AT, King AD, Chan ES, Kew J, Lam WW, Sun PM, *et al.* Madelung disease: distribuition of cervical fat and preoperative findings at sonography, MR and CT. AJNR 1998;19(4):707-10.
5. BenMosbah T, Hermanns JF, Lother Y, Pierard GE. Lipomatose cervicale de Launois-Bensaude Madelung. Tun Méd 1990;68:231-4.
6. Herrmann WP, Aulepp H, Huffmann G. Lipomatosis symmetrica benigna mit Hiperlipoproteinamie Typ IV und Epipharix-Karzinom. Z Hautkr 1978;53:580-6.
7. Dusková M, Topinka H. Lipomatosis Benigna Symmetrica – Syndrom Launois-Bensaude (Case report). Acta Chirurgiae Plasicae 1994;36(2):61-3.
8. Parmar S, Blackburn C. Madelungs Disease: an uncommon disorder of unknown aetiology? British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery 1996;34:467-70.
9. Gabriel Y, Chew D, Wedderburn R. Multiple symmetrical lipomatosis (Madelungs disease). Surgery 2001;117-8.
10. Adamo C, Vescio G, Battaglia M, Gallelli G, Musella S. Madelungs Disease: Case report and discussion of treatmente options. Ann Plast Surg 2001;46(1):43-5.
11. Vargas-Díez E, Daudén E, Jones-Caballero M, García-Diez A. Madelungs disease involving the tongue. J Am Acad Dermatol 2000;42(3):511-13.
12. Khanna N, Dogra D, Rathi S, Ravindraprasad J. Multiple Symmetrical Lipomatosis in a Patient on Long-term Corticosteroid Therapy. Acta Derm Venereol December, 1995 (Stockh) 76:245-6.
13. Nielsen S, Levine J, Clay R, Jensen M. Adipose Tissue Metabolism in Benign Symmetric Lipomatosis. J Clinical Endocrinol ans Metabolism March 2001;86 (6) :2717-20.
14. Araújo, LMB; Rêgo, VRPA; Dias, NFC; Fonsêca Jr, LE; Eulálio, JN. Lipomatose simétrica benigna (Doença de Madelung): relato de caso. Rio de Janeiro: An bras Dermatol nov/dez. 1996;71 (6):495-8.
15. Uhlin S. Benign Symmetric Lipomatosis. Arch Dermatol Jan 1979; (115):94-5.

17-169-lipomatose.pmd 220 15/10/2008, 11:01