Relato de caso: Doença de Madelung

Case report: Madelung's disease

Paula Bidese Javorski[1], Marina Comba Contieri[1], Andrei Cardoso Centeno[2]

RESUMO

A síndrome de Madelung ou também conhecida por lipomatose simétrica múltipla (LSM) é uma lipodistrofia benigna rara que se caracteriza por múltiplas massas adiposas não encapsuladas. Ainda de etiologia desconhecida, existe a suspeita de uma possível herança autossômica dominante. Está fortemente associada ao abuso de álcool (60-90% dos casos). Apresenta curso clínico variável, de crescimento rápido com posterior estabilização ou progressão lenta. Pode ser assintomática ou causar sintomas de compressão de estruturas mediastinais e do trato aerodigestivo. O tratamento de escolha é cirúrgico.

UNITERMOS: Lipomatose Simétrica, Doença de Madelung, Desordem do Metabolismo Lipídico.

ABSTRACT

Madelung syndrome, also known as multiple symmetric lipomatosis (MSL), is a rare benign lipodystrophy that is characterized by multiple non-encapsulated adipose masses. Although of unknown etiology, there is a suspected autosomal dominant inheritance. It is strongly associated with alcohol abuse (60-90% of cases). It presents a variable clinical course, of fast growth with later stabilization or slow progression. It may be asymptomatic or cause symptoms of compression of mediastinal structures and aerodigestive tract. The treatment of choice is surgical.

KEYWORDS: *Symmetrical Lipomatosis, Madelung's Disease, Disorder of Fat Metabolism.*

INTRODUÇÃO

Descrita pela primeira vez em 1846 por Benjamin Brodie, foi mais bem estudada em 1888 por Otto W. Madelung (1,3). A síndrome de Madelung, ou também conhecida por lipomatose simétrica múltipla (LSM), é uma lipodistrofia benigna rara, com cerca de 200 casos descritos na literatura (1), cuja incidência está estimada em 1:25.000(3,4). Caracteriza-se por múltiplas massas adiposas não encapsuladas. É classificada conforme sua localização: tipo I como uma deposição lipomatosa simétrica, principalmente em região cervical e tronco superior, e tipo II como uma forma difusa, dando aspecto de obesidade. O tipo I é a apresentação mais comum e costuma afetar mais o sexo masculino, enquanto o tipo II afeta mais comumente o sexo feminino (1,5). Tem como diagnóstico diferencial: lipoma solitário, lipoma encapsulado, lipomatose múltipla familiar e liposarcoma (4). Ainda de etiologia desconhecida, existe a suspeita de uma possível herança autossômica dominante ou herança mitocondrial (1,4). Está fortemente associada ao abuso de álcool – 60-90% dos casos (1,4,5). Apresenta curso clínico variável, de crescimento rápido com posterior estabilização ou progressão lenta. Pode ser assintomática ou causar sintomas de compressão de estruturas mediastinais e do trato aerodigestivo.

RELATO DE CASO

Paciente masculino, 54 anos, branco, natural e residente de Porto Alegre – RS, obeso (IMC 34), diabético tipo II e hipertenso, em uso de metformina (850mg – três vezes ao dia) e enalapril (20mg – uma vez ao dia). Negava etilismo, tabagismo e história familiar de lipomatose. Estava em acompanhamento há 5 anos no ambulatório de cirurgia geral do Hospital Nossa Senhora da Conceição por abaulamentos significativos em dorso e abdômen inferior,

[1] Discente do curso de Medicina da Universidade Federal de Pelotas (UFPEL).
[2] Médico Residente em Cirurgia Geral no Hospital Nossa Senhora da Conceição.

de crescimento lento e progressivo, já tendo realizado múltiplas excisões de massas lipomatosas similares. Internou para avaliação pré-operatória visando à remoção cirúrgica das lesões (duas em região infraumbilical e uma em região dorsal direita) (Figuras 1 e 2). Durante a internação, realizou tomografia computadorizada que evidenciou volumosas massas simétricas com densidade compatível com gordura. Foi submetido à exérese de lipomas gigantes sob anestesia geral (Figura 3). Não apresentou intercorrências durante o procedimento, sendo realizada a remoção completa de ambas as massas abdominais, bem como de massa em dorso direito. Material encaminhado para análise anatomopatológica, com resultado compatível com massas lipomatosas. Evoluiu com boa evolução clínica – cirúrgica no pós-operatório recebendo alta no 5º dia após procedimento. Irá manter seguimento ambulatorial para planejar nova intervenção com vistas à retirada de lesões em região cervical e em dorso esquerdo.

DISCUSSÃO

A doença de Madelung é uma patologia de suspeição clínica, baseada em anamnese e exame físico, carecendo de exames complementares para seu diagnóstico definitivo. A tomografia computadorizada é considerada exame de imagem de escolha para avaliação pré-operatória e acompanhamento pós-operatório, apresentando resultados similares à ressonância magnética por um menor custo (6). O tratamento de escolha é a remoção cirúrgica (via lipectomia ou lipossucção), sendo indicado quando há compressão de estruturas (principalmente do trato aerodigestivo) ou prejuízo estético. Uma vez que são tumores não encapsulados, o que dificulta sua remoção completa, é comum ocorrer recorrência. As massas endurecidas normalmente não respeitam planos de clivagem, penetrando em todos os níveis, dificultando a retirada cirúrgica (7). Também está descrito tratamento clínico com β2-agonista, visando aumentar a lipólise adrenérgica e reduzir o acúmulo de gordura, porém sua eficácia é questionável. Ainda são indicadas orientações gerais quanto à redução de peso e cessação do etilismo, pois reduzem a taxa de recorrência após excisão cirúrgica (6,7). Possui um bom prognóstico se tratada, com morbimortalidade associada essencialmente a complicações do crescimento tumoral e compressão de estruturas adjacentes (laringe, traqueia, neuropatias, etc.), dificilmente tornando-se maligna (6).

COMENTÁRIOS FINAIS

O presente caso aborda uma condição clínica rara, com poucos relatos na literatura. Carece de estudos a respeito da etiologia da síndrome de Madelung. Por ser uma doença de suspeição clínica, mostra a importância de uma boa anamnese e exame físico, que, muitas vezes, são deixados de lado por exames complementares sofisticados que oneram o sistema público de saúde. O paciente descrito, além de clinicamente apresentar massas volumosas simétricas, apresenta epidemiologia que corrobora com seu diagnóstico, apesar de negar etilismo (fortemente associado à doença). Realizou exame de imagem adequado no pré-operatório e foi submetido à lipectomia aberta, preferida em relação à lipossucção devido ao grande volume das lesões. Obteve diagnóstico confirmatório através de anatomopatológico,



Figura 1 – Massas simétricas em região abdominal inferior



Figura 2 – Massas simétricas em região dorsal (escapular) projetadas sobre porção lateral do tórax

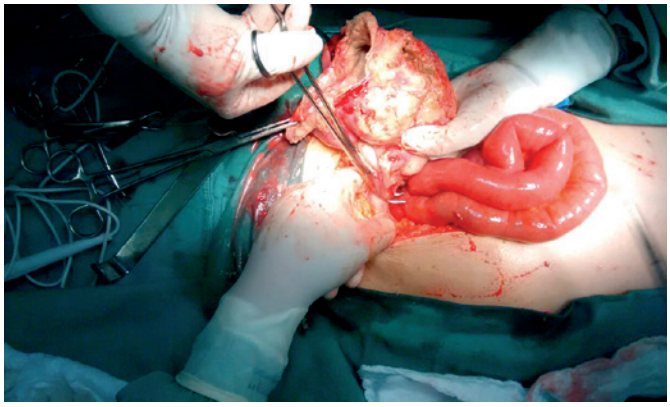


Figura 3 – Lipectomia aberta para retirada de massas infraumbilicais

evidenciando massa lipomatosa em conjunto com o exame de imagem, indicando simetria entre as mesmas.

REFERÊNCIAS

1. Pinto, José Antonio; Pinto, Henrique C. F; Ferreira, Roberto D. P; Silva, Rubens H. da; Prado, Eloísa P. do; Perfeito, Delmer J. P. Doença de Madelung: relato de casos e revisão da literatura / Madelungs disease: cases report and review of literature Rev. bras. otorrinolaringol;69(1):136-141, jan.-fev. 2003. ilus.
2. Bortoncello, Angela Cristina; Silva, Renata Viana da; Bortoncello, Rafael Lírio; Daldon, Patrícia Érica C. Doença de Madelung. Relato de caso / Madelungs disease. Case report Rev. Soc. Bras. Clín. Méd;8(4), jul.-ago. 2010.
3. Almeida, Francisco Sales de; Pialarissi, Paulo Roberto; Silva, Samuel Lima; Almeida, Leandro Henrique de Oliveira; Reis, Thiago de Almeida. Abordagem cirúrgica em paciente portador de Lipomatose Simétrica Múltipla: relato de caso / Surgical approach in a patient with Multiple Symmetrical Lipomatosis: case report Braz. j. otorhinolaryngol. (Impr.);78(1):142-142, jan.-fev. 2012. ilus
4. Fang-ying Lin, MD, Tsung-Lin Yang, MD PhD Madelung disease CMAJ. 2013 Jan 8; 185(1): E79.
5. Shibasaki, Isis Ikumi, Shibasaki, Helder Ikuo, Nakamoto,Tiago de Souza, Baccan, Flavia Scarinci, Raposo, Luiz Sergio. Multiple symmetrical lipomatosis (Madelungs disease) Lipomatose simétrica múltipla (doença de Madelung) Braz. j. otorhinolaryngol.; 80 (1) Jan./Feb. 2014
6. Sonni VF, Pires CEB et al. Síndrome de Madelung – Relato de Caso. Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica, 1999; 14(2):65-74.
7. Vidal, Maria da Graça Caminha; Haygert, Carlos Jesus Pereira; Zagoury, André Rivas; Adaime, Sâmia Braga Ramos; Carrion, Rodrigo Previdello; Londero, Thizá Massaia.Doença de Madelung: relato de caso e revisão da literatura / Madelungs disease: a case report and literature review. Radiol. bras; 43(4): 275-276, jul.-ago. 2010. ilus.

✉ Endereço para correspondência
Paula Bidese Javorski
Rua Recife, 120
96.825-180 – Santa Cruz do Sul, RS – Brasil
☎ (53) 98100-1458
paula_javorski@hotmail.com
Recebido: 17/12/2015 – Aprovado: 25/3/2016