

**Relato de Caso**

## Doença de Madelung: relato de caso.

Madelung's disease: a case report.

*Paula dos Santos Marsico<sup>1</sup>, Giovanni Antonio Marsico<sup>2</sup>, André Luiz de Almeida<sup>3</sup>, Gustavo Lucas Loureiro<sup>3</sup>, Alexandre Edson de Azevedo<sup>3</sup>.*

### RESUMO

Doença de Madelung ou lipomatose benigna múltipla simétrica é uma doença rara, caracterizada pelo acúmulo de gordura não encapsulada, geralmente localizada simetricamente ao redor do pescoço, ombros, região suboccipital e no tórax. A etiologia é desconhecida, entretanto, freqüentemente é observada em pacientes com história de alcoolismo crônico acompanhada de alterações metabólicas. Os autores apresentam um caso de lipomatose cervical associada a polineuropatia e ao alcoolismo. A remoção cirúrgica do tecido adiposo por lipectomia ou lipoaspiração é terapia paliativa, pois a recorrência é comum.

**Descritores:** doença de Madelung, lipomatose cervical, lipomatose.

### ABSTRACT

Madelung's disease or multiple symmetric lipomatosis is a rare disease characterized by non-encapsulated accumulation of fat, generally located symmetrically on cervical area, shoulders, suboccipital area and trunk. The etiology is unknown, but is often observed in patients with a history of chronic alcoholism and it is accompanied by metabolic abnormalities. The authors present a case of lipomatosis. The treatment is palliative associated with the removal of excessive fat tissue by lipectomy or liposuction, and the recurrence is common.

**Keywords:** Madelung's disease, cervical lipomatosis, lipomatosis.

### INTRODUÇÃO

A incidência de lipomatose benigna múltipla simétrica (LBMS), também, conhecida como doença de Madelung, é rara. É caracterizada pelo desenvolvimento simétrico de depósito anormal de gordura não encapsulada com típico padrão de distribuição, principalmente no pescoço, cabeça e parte superior do tronco. Foi inicialmente descrita por Brodie em 1846, sendo que esta forma era predominantemente cervical. Em 1888, Otto Madelung identificou 33 pacientes. Entretanto, somente em 1898, Launois e Bensaude caracterizaram essa desordem, relataram 65 casos semelhantes que foram erradamente denominados de adenolipomatose múltipla simétrica. Até o ano de 2003

havia sido descritos um pouco mais de 300 casos de LBMS. Entretanto, a incidência real provavelmente é subestimada.<sup>1,2,3</sup>

Relatamos a Doença de Madelung ocorrida em um paciente.

### RELATO DE CASO

Paciente masculino, 58 anos, natural do Estado do Rio de Janeiro. Referia dores difusas pelo corpo. Há cerca de 20 anos notou aumento progressivo de tumorações bilaterais na região das clavículas. Ao exame físico, as tumorações estavam localizadas sobre as clavículas, de consistência mole, superfície irregular, limites mal definidos, sem alteração da temperatura local e indolores a

1. Residente (R2) do Serviço de Cirurgia Torácica do Hospital Federal do Andaraí – Ministério da Saúde – RJ.

2. Chefe do Serviço de Cirurgia Torácica do Hospital Federal do Andaraí – Ministério da Saúde – RJ. Chefe da Divisão de Cirurgia Torácica do Instituto de Doenças do Tórax – Universidade Federal do Rio de Janeiro – IDT - UFRJ. Livre Docente em Cirurgia Torácica pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro - UNIRIO. Doutor em Cirurgia (Setor Tórax) pela Universidade Federal do Rio de Janeiro – UFRJ.

3. Cirurgião Torácico do Hospital Federal do Andaraí – Ministério da Saúde – RJ.

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Torácica do Hospital Federal do Andaraí – Ministério da Saúde – RJ. Não há conflito de interesse.

**Endereço para correspondência:** Paula dos Santos Marsico - Hospital Federal do Andaraí - Cirurgia Torácica - Rio de Janeiro. Rua Leopoldo 280 – sétimo andar - Andaraí. CEP 21541-170. Tel. 021 25757034. E-mail: paulamarsico@hotmail.com.

palpação (Figura 1). O paciente relatava hipertensão arterial sistêmica, etilista havia cerca de 25 anos e negava tabagismo.



Figura 1 – Massas lipomatosas nas regiões claviculares

Exames laboratoriais sem alterações significativas. A radiografia de tórax (Figura 2) mostrava aumento de partes moles nas regiões supra-claviculares e o ultra-som evidenciou imagens hiperecóticas nas regiões supraclaviculares que sugeriam lipoma (Figura 3).



Figura 2 - Aumento de partes moles nas regiões supraclaviculares

Com o diagnóstico provável de doença de Madelung foi indicada a ressecção das tumorações. Sob anestesia geral foram realizadas incisões bilaterais sobre o trajeto das clavículas. Na abertura da tela subcutânea foi evidenciado tecido gorduroso sem capsula, que foi totalmente retirado (Figura 4). O paciente obteve alta hospitalar após dois dias. O histopatológico das massas foi de lipomatose.

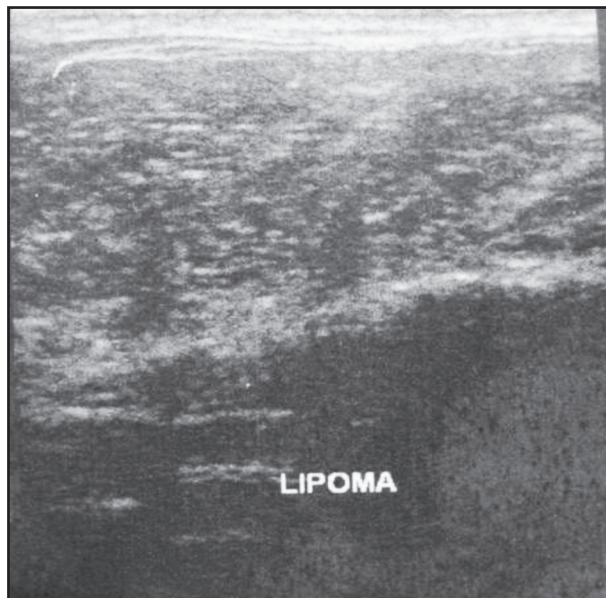


Figura 3 – Tecido compatível com gordura



Figura 4 – Tecido com aspecto de gordura não encapsulado

## DISCUSSÃO

A LBMS é uma doença rara e estigmatizante que prejudica a socialização e a qualidade de vida. É caracterizada pelo depósito simétrico de gordura não encapsulada localizada na tela subcutânea entre os planos musculares. Entretanto, a assimetria pode estar presente no início da doença. Acomete principalmente a população mediterrânea de homens brancos entre 30 e 50 anos de idade, entretanto, foram relatados alguns casos em crianças, em africanos e asiáticos. O predomínio dos homens em relação às mulheres, varia na proporção entre 15:1 e 30:1.

A distribuição da gordura é difusa, esteticamente deformante, localizada em regiões específicas do corpo, com preferência pela região cervical, parte posterior do pescoço, superior do tórax, ombros e parótidas. Com menor frequência é observada nos membros superiores e inferiores. Eventualmente pode ocorrer em regiões atípicas, como na língua. Em fase avançada da doença as massas de gordura cervicais podem alcan-

çar o mediastino superior, uma vez que, a característica de não possuir cápsula facilita a infiltração nos espaços entre as estruturas próximas e os músculos. As localizações mediastinais podem originar síndrome de veia cava e compressão traqueal. Entretanto, a compressão do trato respiratório e/ou digestório superior é infrequente, assim como, dispnéia, disfagia e disfonia.<sup>1,2,3,4</sup>

A LBMS é classificada em dois tipos. No tipo 1, as massas lipomatosas são profundas com atrofia da tela subcutânea, estão localizadas nas regiões parotídea, cervical, supra-escapular e deltóidea, causam um aspecto pseudo atlético ao paciente. No tipo 2, a lipomatose é difusa limitada a tela subcutânea, com aparência de obesidade simples.<sup>2,3,5</sup>

A patogenia da LBMS não está totalmente esclarecida. As várias teorias sugeridas são: alteração embriológica nas células gordurosas, defeito enzimático no metabolismo lipídico; especialmente a lipólise induzida por catecolaminas e falha nas enzimas da cadeia respiratória. Recentemente, foi relatada a mutação no DNA mitocondrial. Embora a hereditariedade na LBMS não tenha sido comprovada, foram observados alguns casos entre membros da mesma família. Pode estar associada a outras doenças sistêmicas, tais como: hiperurecemia, hiperinsulinemia, gota, hipotireoidismo, hipertensão, hiperlipidemia, diabetes mellitus, acidose tubular renal e anemia macrocítica. Contudo, a LBMS parece estar relacionada mais freqüentemente com doença hepática e história de alcoolismo crônico, que ocorre em 60% a 90% dos casos. Nos pacientes etilistas as alterações farmacológicas encontradas estão associadas as manifestações hepáticas causadas pela ingestão de álcool e da ação direta sobre o metabolismo mitocondrial, evoluindo com alterações metabólicas e depósito anormal de gordura em determinadas regiões. Contudo, não se conseguiu estabelecer a relação entre o começo e o fim do alcoolismo com o crescimento das lesões. Alguns sugerem o bloqueio da lipólise relacionado à falta de catecolamina e a desnervação simpática; parcial ou total do tecido adiposo. Outros acreditam em anormalidades do sistema nervoso autônomo. É citada, também, a associação com tumores malignos da via aérea superior e digestiva. Recentemente, foi observado o desenvolvimento da síndrome em pacientes com infecção pelo HIV-1 tratados com inibidores da protease (indinavir e lamivudina). Provavelmente, em decorrência dos efeitos inibitórios da protease sobre o metabolismo dos açúcares e dos lipídios.<sup>2,3,5,6</sup>

O diagnóstico da LBMS é baseado na evolução e história clínica, confirmado pela tomografia computadorizada, ultra-som e o histopatológico das massas de gordura. Geralmente, os pacientes não referem sintomas importantes. Nos que apresentam neuropatia periférica a causa

pode ser atribuída ao alcoolismo, no entanto, parece ser consequência da própria lesão, pois ocorre em pacientes sem história de alcoolismo e em crianças. Após o crescimento inicial, relativamente rápido das massas gordurosas, no decorrer dos anos se torna mais lento ou então se estabiliza. A tomografia computadorizada e a ressonância magnética são consideradas os métodos diagnósticos de escolha, sendo importante para avaliar a extensão e a localização das massas lipomatosas, facilitando assim o planejamento cirúrgico.<sup>1,3,7</sup>

O paciente descrito referia alcoolismo com provas de função hepática normais, sem qualquer outra alteração relacionada com a LBMS.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com as doenças linfoproliferativas, doenças das glândulas salivares, neurofibromatose, síndrome de Dercum (lipomatose dolorosa), lipomas encapsulados, doença de Cushing e lipossarcomas. Na lipomatose familiar múltipla, os lipomas são encapsulados e geralmente não acometem as regiões cervical e supra-escapular.<sup>1,3,8</sup>

O tratamento clínico da LBSM é insatisfatório, basicamente visa o controle do metabolismo. São recomendadas dietas específicas com diminuição da ingestão calórica, prescrição de vitaminas e fármacos como o beta 2 agonista (salbutamol), para aumentar a lipólise adrenérgica. A ressecção operatória é o tratamento recomendado, indicado nos problemas estéticos, nas grandes deformidades e/ou nos raros casos de compressão do trato respiratório e digestório.<sup>3,4,6</sup>

A retirada das massas gordurosas pode ser realizada com operação aberta ou lipoaspiração. A via de abordagem é selecionada de acordo com a localização da lipomatose e das estruturas adjacentes. A abordagem aberta consiste na retirada radical do tecido gorduroso, apresenta melhores resultados estéticos e funcionais. Nas massas volumosas, algumas vezes, é necessária mais de uma operação. Os índices de recidiva variam de 0% a 25%, entretanto, não existe risco de transformação maligna. A recorrência da LBSM está relacionada à exérese incompleta do tecido gorduroso e, provavelmente, a persistência do alcoolismo. A ressecção completa dos tumores é difícil. A lipoaspiração é realizada em casos selecionados de acordo com a topografia das massas gordurosas. A complicação mais freqüente é a parestesia local, pode ocorrer hematoma, infecção, edema, choque hipovolêmico e embolia gordurosa; em menos de 1% dos casos. A lipoaspiração pode ser repetida e a recidiva é maior do que com a operação aberta.<sup>2,3,8</sup>

A histologia mostra que o tecido gorduroso encontrado na LBSM é semelhante à gordura normal, exceto pela presença de fibrose intersticial e de depósitos de proteoglicanos ácidos.<sup>2,3</sup>

## REFERÊNCIAS

1. Colella G, Giudice A, Moscariello A. A Case of Madelung's Disease. *J Oral Maxillofac Surg.* 2005; 63(7):1044-7.
2. Pauchot J, Golay A, Gumener R, Montandon D, Pittet B. La maladie de Launois-Bensaude: description, prise en charge. À propos de dix patients opérés. *Ann Chir Plast Esthet.* 2009; 54(2):135-45.
3. Semenou D, Coeugnet E, Segard M, Martinot-Duquennoy V,

- Delaporte E. Maladie de Launois-Bensaude: à propos de 17 cas. *Ann Chir Plast Esthet.* 2008; 53(5):399-407.
4. Vieira MV, Grazziotin RU, Abreu M, Furtado CD, Silveira MF, Furtado APA, Genro CH. Lipomatose Simétrica Múltipla (Doença de Madelung). Relato de um caso. *Radiol Bras.* 2001; 34(2):119-21.
  5. Meningaud JP, Pitark-Arnop P, Bertrand JC. Multiple Symmetric Lipomatosis: Case Report and Review of the Literature. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007;65(7):1365-9.
  6. Iglesias L, Perez-Llantada E, Saro G, Pino M, Hernandez JL. Benig symmetric lipomatosis (Madelung's disease). *Eur J Intern Med.* 2000; 11(3):171-3.
  7. Lee HW, Kim TH, Cho JW, Ryu BY, Kim HK, Choi CS. Multiple symmetric lipomatosis: korean experience. *Dermatol Surg.* 2003; 29(3):235-40.
  8. Ramos S, Pinheiro S, Diogo C, Cabral L, Cruzeiro C. Madelung Disease. A Not-So-Rare Disorder. *Ann Plast Surg* 2010; 64(1):122-4.