

Relato de um caso: Doença de Madelung

Christian Ellert¹ • Luciana Bedante¹ • Marcos Paulo Fonseca Pires¹
Perla Vicari¹ • Jossi Ledo Kanda² • Fernando Walder³

RESUMO

Relatamos um caso de doença de Madelung, uma rara enfermidade caracterizada por acúmulo de gordura difuso e simétrico em região cervical podendo estar associado à deposição de tecido adiposo simetricamente em outras regiões.

A lipomatose benigna simétrica, como também é chamada, acomete principalmente homens brancos, de origem mediterrânea, entre 30 e 60 anos, e apresenta associação com etilismo crônico.

Outras doenças que podem estar relacionadas a essa enfermidade são: hiperuricemia, hiperlipidemia, intolerância à glicose, acidose tubular renal, polineuropatia e hepatopatia.

Existem algumas propostas de tratamento clínico, porém sem sucesso. O tratamento de escolha é o cirúrgico.

Unitermos: doença de Madelung; lipomatose benigna simétrica; síndrome de Launois-Bensaude

INTRODUÇÃO

A lipomatose benigna simétrica é uma doença que foi descrita primeiramente por Benjamin Brodie em 1846, e posteriormente, Otto Madelung (1888), o qual deu nome a essa enfermidade, publicou um artigo relatando 33 novos casos da doença com a descrição de suas características. ^(1, 2, 5, 6)

Doença de Madelung é caracterizada pelo acúmulo de tecido gorduroso não totalmente encapsulado, de localização principalmente em regiões cefálica, cervical, torácica, dorsal e dos ombros, que tem por característica sua distribuição simétrica. ^(1, 2, 6)

A sinonímia para a doença inclui: doença de Madelung-Launois-Bensaude, adenolipomatose e lipomatose simétrica benigna. ⁽⁶⁾

Essa é uma rara afecção, que acomete principalmente, indivíduos provindos da região mediterrânea, do sexo masculino (93,75%), entre a 3ª e 6ª década de vida. ^(2, 4, 5, 8)

O diagnóstico é feito pela história do paciente e exame físico, com sua confirmação anatomopatológica. ⁽⁶⁾

Existem algumas propostas de tratamento (clínico e cirúrgico), que são descritas nesse artigo, juntamente com a abordagem da etiologia, fisiopatologia e diagnósticos diferenciais da doença.

RELATO DE UM CASO

A.C.S., masculino, 51 anos, branco, natural de Tubarão-SC, procedente de São Bernardo do Campo há 15 anos, sendo internado em junho de 1998 no Hospital de Ensino da Fundação do ABC pelo Serviço de Cabeça e Pescoço. O paciente referia aumento de volume cervical anterior de crescimento lento e progressivo há 3 anos, sem mobilidade à deglutição. (**figura 1**) Negava emagrecimento, adinamia, febre, disfagia, dispnéia e qualquer sintoma de hipotireoidismo ou hipertireoidismo.

Apresentava hepatopatia crônica como doença associada diagnosticada por ultrassonografia abdominal.

Referia tabagismo de 1 maço por dia há 30 anos e etilismo de aproximadamente 800 ml de destilado por dia durante 25 anos, tendo abandonado este hábito há 1 ano.

Negava antecedentes familiares para a mesma doença.

1 - Acadêmicos do 6o ano da Faculdade de Medicina da Fundação do ABC

2 - Chefe do Serviço de Cabeça e Pescoço do Hospital de Ensino da Fundação ABC

3 - Médico assistente do Serviço de Cabeça e Pescoço do Hospital de Ensino da Fundação ABC

Instituição: Hospital de Ensino da Fundação ABC - Rua Silva Jardim, 470 - São Bernardo do Campo

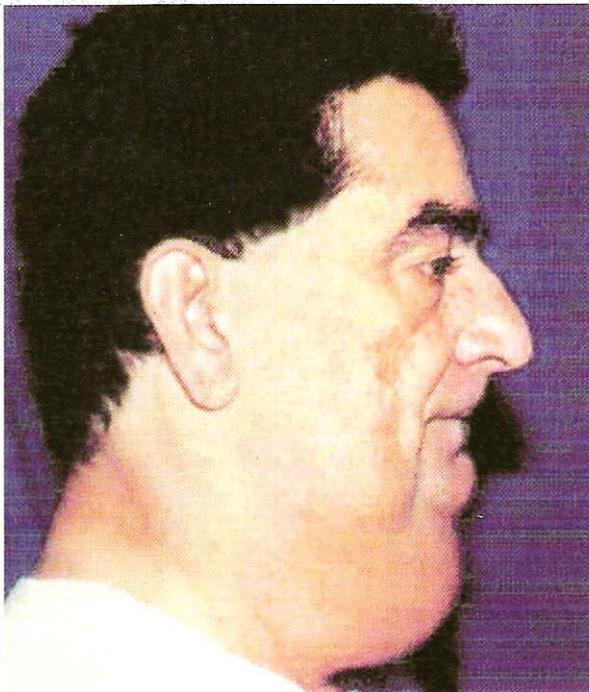


FIGURA 1 - Perfil do paciente no pré-operatório.

Ao exame apresentava-se em bom estado geral, com lesão nodular profunda em região cervical anterior, 16 cm x 14 cm à palpação, limites imprecisos, consistência fibroelástica, superfície regular, móvel à palpação, sem mobilidade à deglutição. Ainda apresentava lesões nodulares simétricas de mesmas características em regiões pré-auriculares (1,5 cm x 1,5 cm) e face anterior dos antebraços (2 cm x 2 cm), notadas somente à palpação.

Foi realizado uma punção aspirativa com agulha fina (PAAF) diagnosticando lipoma ao exame citológico.

Indicado tratamento cirúrgico em virtude da restrição à movimentação cervical e comprometimento estético. A incisão foi ampla em "colar", observando uma lesão semelhante à tecido adiposo, mal delimitada, bastante vascularizada com presença de cápsula em alguns pontos. Foi realizado a exérese do tumor e colocado dreno de pen rose.

A peça cirúrgica foi enviada ao exame anatomopatológico, sendo confirmado lipoma.

O paciente evoluiu com hematoma e infecção da ferida cirúrgica, porém resolvidos com tratamento local. (figuras 2 e 3)



FIGURA 2 - Perfil do paciente 5 meses pós operatório.



FIGURA 3 - Aspecto da cicatriz cirúrgica 5 meses pós operatório.

COMENTÁRIOS

A lipomatose benigna é classificada em três tipos clínicos: (I) lipomatose congênita difusa, localizada predominantemente em tronco, não bem delimitada, estendendo-se entre as fibras musculares, e sem caráter hereditário; (II) lipomatose simétrica múltipla, localizada preferencialmente nas regiões cervical e escápulo-umeral, ocasional-

mente acompanhada de lipomatose simétrica em outras partes do corpo, com caráter hereditário; (III) lipomatose múltipla, que consiste habitualmente de numerosos, pequenos e bem definidos lipomas subcutâneos, localizados mais frequentemente em membros, especialmente em antebraços, possuem cápsula fibrosa. ⁽⁶⁾

A doença de Madelung, apesar dos tipos mencionados, ainda, não apresenta herança gené-

tica definida⁽⁴⁾; está associada ao grande consumo de álcool em 60 a 90% dos pacientes, e sua etiologia permanece desconhecida.^(1, 5, 9)

Algumas hipóteses tem sido formuladas a fim de explicar sua fisiopatologia. Acredita-se que um bloqueio na lipólise leve a acúmulo de tecido gorduroso castanho semelhante ao que se observa em recém nascido, sendo o mecanismo básico relacionado com uma denervação simpática⁽⁵⁾, visto que a estimulação adrenérgica interfere na atividade da adenilciclase, enzima envolvida no mecanismo da lipólise.^(2, 6)

Em estudos experimentais, observou-se que a ingestão crônica de álcool reduz o número de receptores beta adrenérgicos, além de outros efeitos lipogênicos e antilipolíticos do etanol.⁽²⁾

Outras doenças também tem sido associada a lipomatose simétrica múltipla, como, hiperuricemia, hiperlipidemia, intolerância à glicose, acidose tubular renal, polineuropatia e hepatopatia.^(2, 3, 5, 9) Sendo essa última, quase uma constante nesses pacientes.⁽⁶⁾

O diagnóstico clínico, costuma ser evidente, porém é importante conhecer alguns de seus diagnósticos diferenciais: obesidade mórbida, lipomas múltiplos, doenças linfoproliferativas, metástases em linfonodos cervicais, lipossarcoma, entre outros.⁽²⁾

Inúmeros tratamentos clínicos tem sido propostos, desde dietas, controle metabólico e uso de salbutamol, porém sem resultados.^(5, 8)

A cirurgia é o tratamento de escolha e está indicado pela estética, restrição de movimento e em alguns casos pela dispnéia e disfagia, ocasionada pela compressão extrínseca da traquéia e trato digestivo alto respectivamente.^(1, 2, 6, 8, 10)

Exame de imagem pode ser usado no pré-operatório a fim de avaliar a extensão da lesão, trajeto dos vasos, compressão da via aérea e presença de calcificação/ossificação.^(1, 8) A ultrassonografia, apesar de ser um exame de fácil acesso e baixo custo, não fornece todas as informações desejadas, sendo melhor a tomografia computadorizada e ressonância nuclear magnética.⁽¹⁾

O ato cirúrgico deve-se proceder com incisão ampla que possibilite uma adequada exposição do tumor permitindo sua total remoção, visto que as lesões nodulares não apresentam limites precisos e invadem áreas nobres, sem respeitar planos de clivagem, dificultando a remoção completa do tecido.⁽²⁾

O tecido é bastante vascularizado, exigindo cuidadosa hemostasia e drenagem pós-operató-

ria.⁽²⁾ O hematoma é a complicação pós-operatória mais frequente.⁽⁸⁾

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ahuja AT. Madelung Disease: Distribution of Cervical Fat and Preoperative Findings at Sonography, MR, and CT. *Am J Neuroradiol* 1998; 19 (4): 707-10.
2. Boozan JA, Maves MD, Schuller DE. Surgical Management of Massive Benign Symmetric Lipomatosis. *Laryngoscope* 1992; 102: 94-9.
3. Enzi G. Sensory, motor, and autonomic neuropathy in patients with multiple symmetric lipomatosis. *Med (Baltimore)* 1985; 64(6): 388-93.
4. Gemperli R, Pigossi O Jr, Ferreira MC, et al. Tratamento cirúrgico da lipomatose simétrica múltipla (Doença de Madelung). *Rev. Paul. Med.* 1988; 106(6): 313-16.
5. Granato. Lipomatose benigna simétrica. Doença de Madelung – Relato de dois casos. *Folha Médica* 1994; 109 (1): 37-41.
6. Henriques AC. Lipomatose Simétrica Múltipla: relato de um caso. *Acta Oncol. Bras.* 1994; 14(2): 66-69.
7. Kodish ME, Alsever RN, Block MB. Benign symmetric lipomatosis: functional sympathetic denervation of the adipose tissue and possible hypertrophy of brown fat. *Metabolism* 1974; 23: 937-45.
8. Parmar SC, Blackburn C. Madelung's disease: an uncommon disorder of unknown aetiology? *Br J. Oral Maxillofac. Surg.* 1996; 34(5): 467-70.
9. Ruzicka T, Vieluf D, Landthaler M, et al. Benign symmetric lipomatosis Launois-Bensaude. Report of ten cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1987 Oct; 17(4): 663-74.
10. Sorhage F, Stover DE, Mortazafi A. Unusual etiology of cough in a woman with asthma. *The Am Coll Chest Phys.* 1996 Sep; 110(3): 853-4.

Endereço para correspondência: MARCOS PAULO FONSECA PIRES

Rua Otávio Tarquínio de Souza, 1203 - apto 51 - Campo Belo - São Paulo - CEP 04613-001

Fones: 241-8031 / 543-0747 • Fax: 241-8031 • Celular: 9116-1467 • e-mail: f.pires@sti.com.br