

Doença de Madelung (lipomatose simétrica múltipla): relato de caso

Madelung's disease (multiple symmetric lipomatosis): case report

Karina Nacano Guariento¹ , Rafael Tomaz Gomes² , Vivien Longo Esteves³, Gisele Alborghetti Nai⁴ , Marilda Aparecida Milanêz Morgado de Abreu⁵ 

RESUMO

Modelo do estudo: O presente estudo é um relato de caso realizado a partir de revisão de prontuário, autorizado pelo comitê de ética do hospital e o termo de consentimento livre e esclarecido assinado pelo paciente. **Importância do problema:** A doença de Madelung ou lipomatose simétrica múltipla é uma desordem rara, de etiologia indefinida, associada frequentemente ao alcoolismo e caracterizada pela presença de massas de tecido adiposo, não encapsuladas, distribuídas simetricamente, principalmente nas regiões superiores do tronco e cervical que aumentam progressivamente de tamanho e levam a desfiguração cosmética do paciente. Pode provocar sintomas derivados de compressão de estruturas vasculares, nervosas e do trato aerodigestivo. A lipectomia e lipoaspiração são os tratamentos de escolha, embora geralmente paliativos. **Comentários:** O presente trabalho relata um caso da doença de Madelung e apresenta uma breve revisão da literatura sobre o tema, ressaltando-se a importância do reconhecimento clínico desta entidade, bem como o seu manejo multidisciplinar.

Palavras-chave: Lipomatose; Doença de Madelung; Lipomatose Simétrica Múltipla.

ABSTRACT

Study: The present study is a case report, carried out based on a review of medical records, authorized by the ethics committee of the hospital, and the informed consent form signed by the patient. **Importance:** Madelung's disease or multiple symmetric lipomatosis is a rare disorder of undefined etiology, often associated with alcoholism and characterized by the presence of non-encapsulated symmetrically distributed adipose tissue masses, mainly in the upper trunk and cervical regions, which progressively increase and lead to cosmetic disfigurement of the patient. It can cause symptoms arising from compression of vascular, nervous, and aerodigestive tract structures. Lipectomy and liposuction are the treatments of choice, although generally palliative. **Comments:** The present paper reports a case of Madelung's disease and presents a brief review of the literature on the subject, emphasizing the importance of clinical recognition of this entity, as well as its multidisciplinary management.

Keywords: Lipomatosis; Madelung's Disease; Multiple Symmetrical Lipomatosis.

1. Médica em especialização de Dermatologia no Hospital Regional de Presidente Prudente (HRPP), Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE), Presidente Prudente (SP), Brasil.
2. Colaborador do Ambulatório de Estomatologia do Dep. de Dermatologia da Escola Paulista de Medicina (UNIFESP), São Paulo (SP), Brasil.
3. Dermatologista do Ambulatório Médico de Especialidades de Presidente Prudente e Professora da UNOESTE, Presidente Prudente (SP), Brasil.
4. Professora do Dep. de Patologia da UNOESTE, Presidente Prudente (SP), Brasil.
5. Coordenadora da Residência e Especialização de Dermatologia do HRPP, Professora Titular da Disciplina de Dermatologia da UNOESTE, Presidente Prudente (SP), Brasil.

✉ Karina Nacano Guariento. Rua Tuiuti, 90, Apt 43. CEP: 19050-580. Presidente Prudente (SP), Brasil.
karina_kng@hotmail.com | Recebido em: 18/02/2019 | Aprovado em: 09/09/2019



INTRODUÇÃO

A doença de Madelung é um distúrbio da deposição de gordura que ocorre como múltiplas massas, encapsuladas, de forma simétrica predominantemente na região cervical, ombros e porções superiores do dorso. Trata-se de uma doença rara, mais prevalente em homens que vivem em países próximos da região mediterrânea e associa-se, frequentemente, ao etilismo crônico¹.

Existem dois tipos de doença de Madelung, os quais diferem entre si em termos de distribuição do tecido adiposo no corpo. No tipo 1, a gordura se acumula predominantemente ao redor do pescoço, na parte superior do dorso e dos ombros, o que confere ao paciente uma aparência "pseudoaatlética", mais típico dos homens, conforme observado neste caso. No tipo 2, o tecido adiposo se estende sobre todo o corpo, principalmente em torno dos quadris e das coxas, o que dá ao paciente a impressão do mesmo ser obeso; este quadro costuma ser mais comum nas mulheres^{4,5,9}.

A evolução ocorre no período de meses a anos e os pacientes podem se queixar de dificuldades no ato de girar a cabeça e dor cervical. As neuropatias sensoriais, motoras e/ou autonômicas estão frequentemente presentes. Embora a doença de Madelung seja considerada um quadro benigno, muitas vezes, pode cursar com complicações graves relacionadas à compressão ou à infiltração do trato aerodigestivo causando dispnéia, disfagia, rouquidão, distúrbios do sono, taquicardia e alteração da pressão arterial^{6,7}. Existe relato de transformação maligna, porém, tal evento é extremamente raro¹⁰.

Neste estudo os dados foram obtidos através da revisão do prontuário com a autorização do comitê de ética do hospital e do paciente, obtida por assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido. Relatamos um paciente diagnosticado com Doença de Madelung e apresentamos uma breve revisão da literatura sobre o tema, ressaltando suas

particularidades e a importância do reconhecimento clínico desta entidade, bem como o seu manejo multidisciplinar.

RELATO DE CASO

Paciente masculino, 60 anos, branco, electricista, natural de Emilianópolis (SP) e procedente de Presidente Prudente (SP), deu entrada no ambulatório de dermatologia com queixa de surgimento de massas nas regiões cervical e escapular, de crescimento lento e progressivo, há cerca de seis anos. Associado a este quadro, queixava-se de cervicalgia, limitação dos movimentos do pescoço e dos membros superiores e incômodo estético que lhe causava constrangimento e vergonha.

Não informava qualquer outra comorbidade e negava o uso de medicamentos. Não apresentava qualquer membro da família com lesões semelhantes. Referia tabagismo (30 anos-maço) e ingestão alcoólica social.

Ao exame físico, apresentava numerosas massas subcutâneas e indolores à palpação na região cervical, na porção superior do tronco e nos braços.

Foi-se então levantado a hipótese de lipomatose simétrica múltipla e solicitado exames complementares para exclusão de diagnósticos diferenciais, estadiamento pré-operatório e melhor elucidação do caso descrito, visto que existem relatos de casos na literatura em que há transformação maligna e associação com vários distúrbios metabólicos.

A tomografia computadorizada do tórax e do pescoço com injeção endovenosa de contraste iodado evidenciou imagens sugestivas de lipomatose cervical simétrica, com extensão até a região torácica superior, emoldurando estruturas musculares e vasos sanguíneos, sem acometimento linfonodal.

Os exames laboratoriais se encontravam dentro dos limites da normalidade, conforme podem ser vistos na Tabela 1.



Figura 1: Massas de consistência amolecida, recobertas por pele normal, distribuídas simetricamente na região cervical, porção superior do tronco e braços.

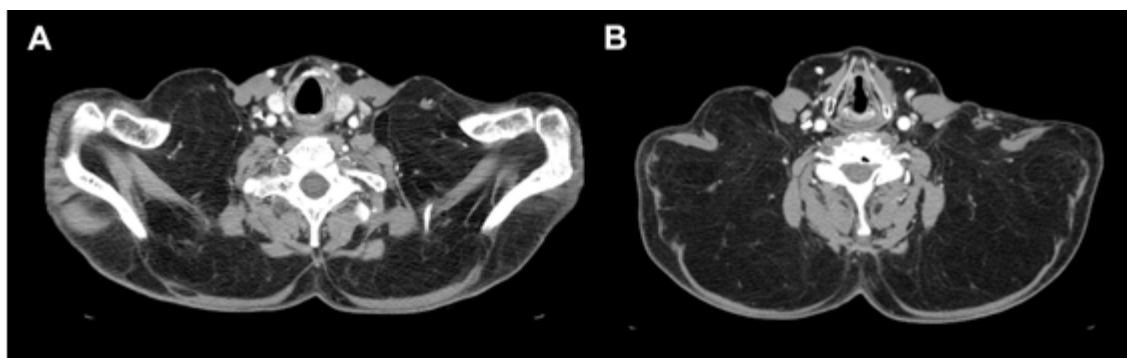


Figura 2: Tomografia computadorizada contrastada do pescoço (A) e do tórax (B) com imagem sugestiva de lipomatose simétrica contornando estruturas musculares e vasos sanguíneos, sem acometimento linfonodal.

Tabela 1

Exames Laboratoriais	Resultado	Valor de referência
Colesterol Total	154 mg/dL	50 a 200 mg/dL
LDL*	71 mg/dL	100 a 129 mg/dL
Triglicerídeos	123 mg/dL	Inferior a 150 mg/dL
HDL*	58 mg/dL	Maior ou igual a 60 mg/dL
Glicemia em jejum	81 mg/dL	74 a 106 mg/dL
TSH*	0,48 uUI/ml	0,46 a 4,68 uUI/ml
T4L*	1,65 ng/dL	0,78 a 2,19 ng/dL
Ácido úrico	6,7 mg/dL	3,5 a 8,5 mg/dL
TGO*	25 U/L	17 a 59 U/L
TGP*	22 U/L	21 a 72 U/L
Fosfatase alcalina	124 U/L	38 a 126 U/L
GGT*	68 U/L	15 a 73 U/L
BT*	0,60 mg/dL	0,2 a 1,3 mg/dL
BI*	0,30 mg/dL	0,0 a 1,1 mg/dL

(Continua...)

Tabela 1 (Continuação)

Exames Laboratoriais	Resultado	Valor de referência
BD*	0,30 mg/dL	0,0 a 0,3 mg/dL
Ureia	25 mg/dL	19 a 43 mg/dL
Creatinina	0,90 mg/dL	0,66 a 1,25 mg/dL
Hemoglobina	16,4 g/dL	12,4 a 16,8 mg/dL
Hematócrito	48,5%	38,3 a 51,3%
Plaquetas	328 K/ul	150 a 400 K/ul
Leucócitos	9,46 K/ul	4,20 a 9,5 K/ul

*LDL= lipoproteína de baixa densidade; HDL= lipoproteína de alta densidade; TSH= hormônio tiroestimulante; T4L= tiroxina 4 livre; TGO= transaminase glutâmico-oxalacética; TGP= transaminase glutâmico-pirúvica; GGT= gama-glutamiltransferase; BT= bilirrubina total; BI= bilirrubina indireta; BD= bilirrubina direta.

O exame histopatológico de fragmentos de pele e tecido subcutâneo do tronco superior direito e esquerdo revelou pele com epiderme retificada e derme profunda com células adiposas típicas, maduras, sem qualquer tipo de atipia ou anaplasia, com ausência de cápsula.

Determinou-se, assim, o diagnóstico de doença de Madelung e o paciente foi encaminhado para o ambulatório de cirurgia plástica para avaliação e conduta cirúrgica, devido paciente apresentar cervicalgia e incapacidade funcional com limitação do movimento do pescoço e membros superiores.

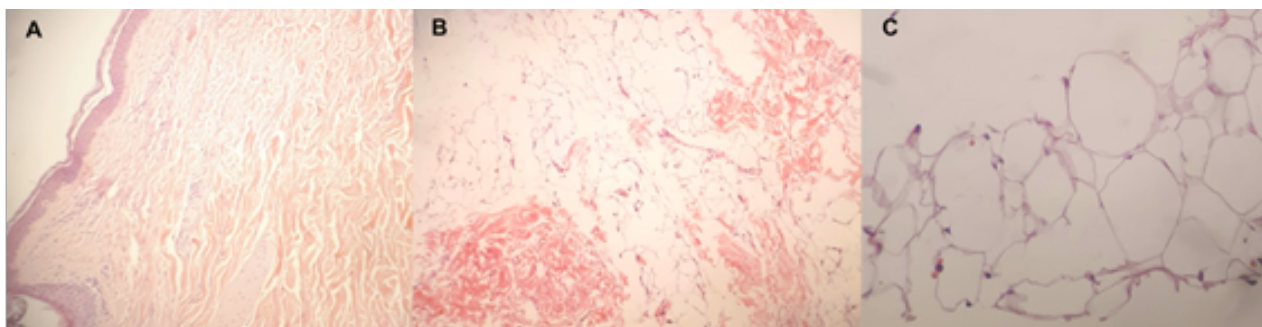


Figura 3: Fotomicroscopia da pele (Hematoxilina-eosina). (A) Retificação da epiderme com discreto infiltrado inflamatório perivascular superficial (40x). (B) Derme profunda com células adiposas entremeadas por tecido colágeno sem limites precisos [100x]. (C) Detalhe das células adiposas sem atípias e de tamanhos variados [400x].

DISCUSSÃO

A doença de Madelung é uma entidade clínica rara caracterizada por uma alteração do metabolismo da gordura na qual ocorre deposição difusa e indolor de tecido adiposo nas regiões do tronco superior, cervical, membros superiores e inferiores. O quadro dá origem a uma lipomatose simétrica múltipla, não encapsulada, também referida como síndrome de Launois-Bensaude e lipomatose simétrica benigna^{2,3}.

A prevalência dessa doença é maior no sexo masculino com uma proporção de 15 homens: 1 mulher. Acomete, geralmente, indivíduos entre 30 e 60 anos de idade. A desordem parece ser

mais comum nos países mediterrâneos, com incidência relatada na Itália de um caso para cada 25.000 homens^{3,4}.

A causa exata da doença de Madelung permanece desconhecida. A incapacidade de metabolizar lipídeos adequadamente pode indicar que se trata de um tipo de doença endócrina ou sugere-se, ainda, que exista alguma predisposição genética ou mutações no DNA mitocondrial (A8344G), seja de caráter congênito ou adquirido, possivelmente influenciado por fatores externos, como o abuso de álcool^{2,5}.

Em alguns trabalhos, a doença de Madelung foi associada ao alcoolismo crônico, sendo

este fator encontrado em 60-90% dos casos, o que não é visto em nosso caso^{2,3}. Sugere-se que o álcool possa influenciar o processo enzimático das mitocôndrias ou prejudicar a lipólise adrenérgica das células, o que levaria a uma deposição de gordura anormal no organismo. Outras teorias incluem aumento da atividade da lipoproteína lipase e deservação simpática de adipócitos da gordura marrom embrionária levando à hipertrofia dessas células⁶.

Outros distúrbios metabólicos, como diabetes mellitus, hiperlipidemia, hiperuricemia, doença hepática e, hipotireoidismo, além de doenças neurológicas já foram associados à doença de Madelung na literatura, porém, no presente caso, não observamos nenhuma destas condições^{7,8}.

O diagnóstico da doença de Madelung é essencialmente clínico e baseia-se na observação da distribuição típica do excesso de tecido adiposo no pescoço, nos ombros e no tronco superior. Entretanto, a biópsia e a tomografia computadorizada são métodos complementares de grande valia na investigação¹⁰.

O exame histopatológico pode ser utilizado no quadro de lipomatose e, frequentemente, são encontrados adipócitos maduros sem atipias. Ao contrário dos lipomas, o tecido adiposo na doença de Madelung é não encapsulado, podendo atingir estruturas adjacentes de acordo com sua extensão^{2,10}.

Na tomografia computadorizada observa-se uma distribuição subcutânea simétrica e difusa de tecido adiposo homogêneo, não encapsulado, na região cervical e no tronco superior, sem sinais de realce pelo contraste. Apresenta deposição gordurosa submuscular em torno da traqueia e do músculo trapézio, porém, sem sinais de infiltração direta. A utilização de métodos de imagem permite avaliar o envolvimento metastático dos linfonodos, e o estadiamento do tumor nos casos em que a lipomatose simétrica múltipla estiver associada às doenças malignas³.

Os diagnósticos diferenciais devem ser excluídos e incluem angioliipoma, neurofibroma, lipoma encapsulado, hibernoma, lipossarcomas, tumores linfoproliferativos, distúrbios das glândulas salivares e a doença de Dercum. Muitos destes são clinicamente semelhantes a entidade do caso, porém apresentam prognósticos diferentes e podem ser diferenciados através de exames complementares².

O tratamento de eleição para a doença de Madelung é a correção cirúrgica, no entanto, os benefícios funcionais e estéticos são temporários e associam-se à recorrência, justamente pela dificuldade técnica de remoção completa dos tumores e pela falta de encapsulamento. O procedimento cirúrgico deve ser restrito a circunstâncias especiais, como compressão de estruturas vasculares, nervosas e aerodigestivas ou deformidades estéticas que cursam com distúrbios psicológicos e limitação de movimentos^{8,10}.

As modalidades de intervenção cirúrgica incluem a lipectomia, a lipoaspiração ou uma combinação de ambas. Há autores que preferem a lipossucção devido aos menores índices de complicações, como seroma, hematoma e infecção, e por ser um procedimento menos invasivo sem deixar cicatrizes inestéticas^{10,11}. Outros autores preferem a lipectomia, por conta da menor taxa de recidiva. Em um estudo foi visto que excluindo os procedimentos combinados, a lipectomia teve recorrência de 14,1% (27/192) comparado com 20% (6/30) para procedimentos de lipoaspiração, entretanto, o nível de evidência deste estudo é baixo (IV)¹³. Outros tratamentos, como o uso de beta-2-agonistas e a injeção intralesional de enoxaparina, poderiam representar uma alternativa, mas ainda não foram extensivamente validados¹².

No presente relato descrevemos um paciente com achados clínicos, histopatológicos e de imagem compatíveis com doença de Madelung. Ressalta-se, entretanto, que o paciente não apresentava etilismo crônico importante e, também, não cursava com alterações metabólicas, os quais são frequentemente associados na maioria dos casos já relatados, o que o torna mais singular frente aos demais. Diante dos sintomas apresentados pelo paciente, cervicalgia e incapacidade funcional com limitação de movimentos do pescoço e membros superiores, foi optado por encaminhar o paciente a cirurgia plástica, para seguimento do caso e tratamento cirúrgico. Até o momento, de acordo com o prontuário do paciente foi escolhido a abordagem por lipectomia, porém, este ainda aguarda a cirurgia.

Conclui-se que o reconhecimento dessa entidade clínica é de fundamental importância, uma vez que a evolução da doença de Madelung pode ocorrer com complicações graves e significativo comprometimento estético e psicológico do paciente.

Suporte Financeiro

Nenhum.

Conflito de Interesse

Nenhum.

REFERÊNCIAS

1. Tizian C, Berger A, Vykoupil K. Malignant degeneration in Madelung's disease (benign lipomatosis of the neck): case report. *Br J Plast Surg.* 1983;36:187-9.
2. Ozderya A, Temizkan S, Tezkan KA, Ozturk FY, et. al. A case of Madelung's disease accompanied by klinefelter's syndrome. *Endocrinol Diabetes Metab Case Rep.* 2015;4:1-5.
3. Rodrigues LP, Melo ELA, Araujo EL. Madelung's disease: a case report and literature review. *Radiol Bras.* 2012;45:129-31.
4. Gomez-Antunez M, Muiño-Miguez A, Julian-Romero M S, Lopez-Berastegui O, et. al. Madelung's disease. *Eur J Internal Medicine.* 2013;24:186-7.
5. González-García R, Rodríguez-Campo F J, Sastre-Pérez J, Muñoz-Guerra M F. Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease): case reports and current management. *Aesthetic Plast Surg.* 2004;28:108-12.
6. Adi ML, Meir R, Yoav G. A typical presentation of Madelung disease. *J Gen Pract.* 2016;4:240.
7. Milisavljevic D, Zivic M, Radovanović Z, Stankovic P. Severe dyspnea as atypical presenting symptom of Madelung's disease. *Hippokratia.* 2010;14:133-5.
8. Sousa EC, Fernandes FR, Rechtman R. Multiple symmetric lipomatosis. *Rev Bras Cir Plast.* 2013;28: 324-7.
9. Medappil N, Vasu TA. Madelung's disease: a spot diagnosis. *Indian J Plast Surg.* 2010;43:227-8.
10. Martínez-Escribano JA, Gonzalez R, Quecedo E, Febrer I. Efficacy of lipectomy and liposuction in the treatment of multiple symmetric lipomatosis. *Int J Dermatol.* 1999;38:551-4.
11. Carlin M C, Ratz J L. Multiple symmetric lipomatosis: treatment with liposuction. *J Am Acad Dermatol.* 1988;18:359-62.
12. Ramos S, Pinheiro S, Diogo C, Cabral L, Cruzeiro C. Madelung disease: a not-so-rare disorder. *Ann Plast Surg.* 2010;64:122-4.
13. Pinto CIC, Carvalho PJMC, Correia MMO. Madelung's Disease: Revision of 59 surgical cases. *Aesth Plast Surg.* 2016;41(2):359-68.