

Lipomatose simétrica múltipla: um relato de caso da doença de Madelung

Multiple symmetric lipomatosis: a case report of Madelung's disease

DOI:10.34117/bjdv7n8-118

Recebimento dos originais: 07/07/2021

Aceitação para publicação: 06/08/2021

Tayná Carlos Rolim

Discente do Curso de Medicina do Centro Universitário CESMAC, Campus Maceió
Endereço: Rua da Harmonia - Farol, Maceió – AL
E-mail: taynacrolim@gmail.com

Débora Jane Almeida Vianna Lins

Discente do Curso de Medicina do Centro Universitário CESMAC, Campus Maceió
Endereço: Rua da Harmonia - Farol, Maceió – AL
E-mail: deboravialmeida@gmail.com

Juliana Brasil de Oliveira

Gastroenterologista e Hepatologista. Docente do Centro Universitário CESMAC,
Campus Maceió
Endereço: Rua da Harmonia - Farol, Maceió – AL
E-mail: juliana_brasil27@hotmail.com

Ana Luisa Torres Fontes Lima

Dermatologista. Docente do Centro Universitário CESMAC, Campus Maceió
Endereço: Rua da Harmonia - Farol, Maceió – AL
E-mail: altflima@hotmail.com

RESUMO

A lipomatose simétrica múltipla é uma doença benigna rara, sendo encontrada mais em homens entre 30 e 60 anos de idade, bem como está associada ao etilismo crônico. O diagnóstico é realizado pelo exame clínico e complementares, nas quais tem como padrão ouro a tomografia computadorizada (TC), sendo ela importante também para estadiamento pré-operatório e acompanhamento pós-cirúrgico. Os achados da ressonância magnética (RM) se sobrepõem, contudo, ela é mais cara e menos acessível. O presente estudo objetivou relatar um caso da Doença de Madelung, definida clinicamente pela presença de múltiplos acúmulos de tecido adiposo não encapsulados, em região de abdômen, tórax e membros superiores (braços). Para confirmação do diagnóstico, foi solicitado TC de abdome total, membros superiores e tórax, na qual encontrada acentuação do tecido adiposo subcutâneo em diferentes regiões do corpo do paciente. Além disso, no laudo histopatológico conclui que a lesão em questão tratava-se de um lipoma. Sendo assim, associando clínica, exame físico e exames complementares foi confirmado o diagnóstico de Síndrome de Madelung.

Palavras-chave: Lipomatose simétrica múltipla, Etilismo, Tomografia Computadorizada.

ABSTRACT

Multiple symmetric lipomatosis is a rare benign disease, being found more often in men between 30 and 60 years of age, as well as being associated with chronic alcoholism. Diagnosis is made by clinical and complementary examination, in which computed tomography (CT) is the gold standard, which is also important for preoperative staging and postoperative follow-up. Magnetic resonance imaging (MRI) findings overlap, however, it is more expensive and less accessible. The present study aimed to report a case of Madelung's Disease, clinically defined by the presence of multiple accumulations of non-encapsulated adipose tissue in the abdomen, chest and upper limbs (arms). To confirm the diagnosis, CT of the total abdomen, upper limbs and chest was requested, in which an accentuation of the subcutaneous adipose tissue was found in different regions of the patient's body. Furthermore, no histopathological report concluded that the lesion in question was a lipoma. Thus, associating clinic, physical examination and complementary exams, the diagnosis of Madelung Syndrome was confirmed.

KEYWORDS: Multiplesym metric lipomatosis, Ethicism, Computedtomography.

1 INTRODUÇÃO

A Doença de Madelung ou síndrome de Launois-Bensaude é uma patologia benigna rara de etiologia desconhecida, foi mencionada na literatura pela primeira vez por Brodie em 1846 e uma série de casos foi descrita por Madelung em 1988. Dez anos mais tarde, Launois-Bensaude descreveu 65 casos semelhantes, que foram chamados de adenolipomatose múltipla simétrica (SOUZA et al.,2003).

Historicamente, é mais frequente em homens, em uma proporção de 15 homens para 1 mulher, entre 30 e 60 anos de idade, de origem mediterrânea e existe relação entre essa doença e o consumo excessivo de álcool, sobretudo, o vinho tinto. Desenvolve-se durante um período de meses a anos (RODRIGUES; MELO, 2012). O etilismo crônico está associado em mais de 90% dos casos, além de anormalidades metabólicas como hiperuricemia, hiperlipidemia, intolerância à glicose e outras alterações como anemia macrocítica, acidose tubular renal e polineuropatia (SHIBASAKI, 2014).

No exame físico, pode haver presença de lipomas nas regiões cervicais (colar de cavalo), deltoidea (aparência pseudo-atlética), bem como no dorso, parecendo que o indivíduo apresenta cifose de coluna vertebral. Além de poder ser encontrado simetricamente, principalmente, em região facial, tórax, braço, abdômen e coxas. Esses depósitos de gordura possuem crescimento lento, devido a isso o diagnóstico tardio da doença, visto que, o paciente tende a procurar especialista quando começa a interferir na estética (SOUSA et al.,2013). Além disso, as regiões cervicais anterior e posterior (100%), retroauricular (95%), deltoidea (84%), do tronco (60%), abdominal (58%),

inguinal (42%) e parte superior dos membros inferiores (42%) são os locais mais acometidos (VIDAL, 2010).

O diagnóstico é realizado pela história clínica, exame físico, exames laboratoriais, biópsia e pelos exames de imagem, como a tomografia computadorizada (TC) e/ou ressonância magnética (RM) (SHIBASAKI, 2014). Os achados da RM quase sempre se sobrepõem aos da TC, devendo-se ressaltar que a RM é muito mais cara e menos acessível (RODRIGUES; MELO, 2012). Histologicamente os lipomas da DM têm uma morfologia semelhante a lipomas normais, com presença de adipócitos maduros semelhantes a gordura branca, não capsulados e rodeados de tecido conjuntivo. A única diferença dos adipócitos nessa síndrome, está no tamanho ligeiramente diminuído em relação com o restante tecido adiposo do mesmo doente (BRANQUINHO, 2016).

Processos sarcomatosos, angioliomas, lipoblastomas, neurofibromatose, síndrome de Dercum, síndrome de Hanhart, síndrome de polidislplasia, doença de Cushing, aparência pseudoatlética, doenças linfoproliferativas e doenças da tireóide são considerados diagnósticos diferenciais (RODRIGUES; MELO, 2012).

O tratamento padrão é exérese dos lipomas, com indicações absolutas quando há sinais de compressão aerodigestiva ou deformidades estéticas. As massas endurecidas normalmente não respeitam planos de clivagem, penetrando em todos os níveis, dificultando a retirada cirúrgica. A lipossucção apresenta menor mortalidade perioperatória se comparada à cirurgia convencional (VIDAL, 2010).

O objetivo deste trabalho foi relatar o caso de um paciente com doença de Madelung.

2 RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 67 anos, natural e procedente de Maceió-AL, foi encaminhado para o ambulatório de hepatites devido a exame reagente para hepatite C. Paciente era assintomático e relatava ser diabético, ex-tabagista (57 maços/ano) e ex-etilista, fazia uso diário de qualquer tipo de bebida alcoólica em grande quantidade durante 20 anos e abstinência há 24 anos. Ao exame físico, apresentava-se em bom estado geral, lúcido, orientado, eupneico, com mucosas normocoradas e hidratadas. Abdome globoso, flácido e doloroso à palpação profunda de flanco esquerdo, sem sinais de irritação peritoneal. Presença de nódulos de consistência fibroelástica e indolor à palpação, encontrados difusamente no abdome, tórax e membros superiores (Figuras 1, 2

e 3). Sem alterações significativas nos demais sistemas.

Nos exames laboratoriais, apresentou hemograma com eosinofilia, bem como transaminases, gama-GT e fosfatase alcalina elevados. Fez uso de Albendazol, porém manteve níveis de eosinófilos elevados.

Exames	Resultados
Hemoglobina (mg/dL)	16,3
Hematócrito (%)	49,5
Leucócitos ($\times 10^3/\text{mm}^3$)	6083
Eosinófilos (%)	8,73
Plaquetas (mm^3)	229.600
Glicose (mg/dL)	134
Ureia (mg/dL)	24,2
Creatinina (mg/dL)	1,0
Colesterol total (mg/dL)	133
HDL (mg/dL)	46
LDL (mg/dL)	67
Triglicerídeos (mg/dL)	105
AST (U/L)	104
ALT (U/L)	184
GGT (U/L)	342
Fosfata alcalina (U/L)	131,2
Bilirrubina total (mg/dL)	1,0
Exame parasitológico de fezes	Negativo
Tempo de protrombina (seg)	14,2
INR	1,06
Proteínas totais (g/dL)	7,5
Albumina (g/dL)	3,9
Globulinas (g/dL)	3,6
Anti-HCV	Reagente
HbsAg	Não reagente
Anti-HBC IgM	Não reagente
Anti-HBC IgG	Reagente
Anti-HBS	Reagente
HCV-RNA (UI/mL)	738.635

Em relação aos exames de imagem, na TC de tórax foi observada acentuação do tecido adiposo subcutâneo da parede anterior do terço inferior do hemitórax direito, assim como na TC dos membros superiores foi identificado o mesmo tipo de espessamento no terço proximal do antebraço direito. Na TC de abdome total foi visualizado tecido adiposo na parede anterior do abdome na região da fossa ilíaca direita. Realizada biópsia em antebraço direito e o exame histopatológico demonstrou fragmentos de lesão

mesenquimal benigna, composta por proliferação de adipócitos maduros, circundados por delicada cápsula fibrosa e com alguns capilares sanguíneos de permeio por meio da microscopia, concluindo-se que a lesão é característica de lipoma.

Após avaliação da história clínica e dos resultados dos exames, o paciente foi diagnosticado com doença de Madelung, e orientado quanto à mudança de estilo de vida, inclusive dieta e manutenção da abstinência alcoólica, além de acompanhamento semestral com exames laboratoriais. O paciente também foi encaminhado para o ambulatório de cirurgia plástica para avaliação e conduta. Além disso, manteve acompanhamento no ambulatório de hepatologia para acompanhamento e tratamento da hepatite C.

Figura 1- Imagem de antebraço direito, mostrando aumento dos tecidos moles.



Figura 2 – Imagem lateral, evidenciando os depósitos de material adiposo.



Figura 3 – Imagem frontal, salientando melhor a presença das nodulações em região torácica e abdominal.



3 DISCUSSÃO

A doença de Madelung é uma patologia rara, de etiologia desconhecida, caracterizada pelo acúmulo simétrico e progressivo de lipomas, que acomete indivíduos de 30 a 60 anos, principalmente do sexo masculino e com história de consumo excessivo de bebida alcoólica (RODRIGUES; MELO, 2012) (SOUSA et al., 2013) dados compatíveis com o caso relatado.

Além disso, foram encontradas várias nodulações de consistência fibroelástica e indolores em região abdominal, torácica e nos membros superiores, levantando suspeita para patologia do estudo, sendo essas áreas umas das mais acometidas na doença de

Madelung (VIDAL, 2010). O indivíduo relata a presença das nodulações a anos, não sabendo precisar a quanto tempo, bem como, informa que as nodulações apresentavam crescimento progressivo, o que reforçou a hipótese diagnóstica ao exame.

O diagnóstico clínico é realizado pela aparência do paciente, bem como, pelas características das nodulações e hábitos de vida. Os depósitos de gordura, ao exame, podem ser confundidos com doenças linfoproliferativas e outras condições (RODRIGUES; MELO, 2012). Dessa forma, é necessário para conclusão do diagnóstico, a realização de exames laboratoriais, bem como, biópsia e exames de imagem. (SHIBASAKI, 2014).

A TC é considerada hoje o método de escolha, pois identificam achados mais comuns, como a lipomatose nos locais característicos; calcificação ou ossificação dentro dos lipomas; estreitamento ou deformidade da traqueia; estase venosa em parede torácica e ausências de massas em outros sítios como abdômen, retroperitônio ou pericárdio, permitindo também afastar outros agravos (VIDAL, 2010). O paciente descrito realizou TC de tórax, membros superiores e abdome que evidenciaram acentuação do tecido adiposo subcutâneo.

O exame histopatológico é importante ser realizado no quadro de lipomatose, para confirmar a hipótese diagnóstica e descartar outros diagnósticos, no caso foram encontrados fragmentos de lesão mesenquimal benigna e composta por proliferação de adipócitos maduros, descrição compatível com os achados da doença de Madelung.

O tratamento clínico mais comumente indicado inclui dieta, abstinência alcoólica e controle metabólico. Sendo o tratamento cirúrgico o de escolha, visto que promove melhora temporária, do ponto de vista estético e funcional (VIDAL, 2010). Pode ser realizada a exérese convencional ou a lipoaspiração, essa apresenta várias vantagens em relação à cirurgia convencional, como menos risco de lesão neurovascular e de hematomas pós-operatórios (SOUZA et al., 2003). Por não existir tratamento definitivo, todos são paliativos, tendo como objetivo recuperar a função e melhorar a estética.

A lipectomia é considerado o tratamento de escolha para os casos graves, como na obstrução de traqueia ou faringe levando a dispneia, disfagia ou sintomas relacionados. Já a lipoaspiração é mais utilizada para tratar casos menos graves com áreas limitadas de envolvimento ou como tratamento adjuvante (CHEN et al., 2018).

O prognóstico pode ser bom se tratado precocemente, com sua morbimortalidade mais associada a complicações do etilismo do que diretamente a depósito de gordura. Dificilmente a lesão se torna maligna, podendo, porém, evoluir com compressões de

laringe e traqueia e desenvolvimento de neuropatias (SHIBASAKI, 2014). O paciente relatado não apresentava doença grave, portanto foi encaminhado para avaliação no ambulatório de cirurgia plástica para definir tratamento.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A doença de Madelung por ser uma patologia rara e muitas vezes desconhecida, acaba não sendo notada clinicamente, visto que, geralmente o paciente chega com sintomas não relacionados aos lipomas. Apesar de incomum, deve sempre fazer parte do diagnóstico diferencial de quadros de lipomatose. Espera-se que a relevância do caso colabore para o reconhecimento e diagnóstico precoce da síndrome, pois a evolução da doença pode ter como consequência complicações graves e comprometimento estético e psicológico.

REFERÊNCIAS

BRANQUINHO, João André Alves. Doença de Madelung: revisão da literatura e análise de uma casuística de doentes operados. 2016. Tese de Doutorado.

Chen CY, Fang QQ, Wang XF, et al. Doença de Madelung: lipectomia ou lipoaspiração? Biomed Res Int 2018; 2018: 3975974.

DE FRANÇA, Glória Maria et al. Lipoma bilateral em região de trígono retromolar: relato de caso. Brazilian Journal of Health Review, v. 2, n. 6, p. 5779-5784, 2019.

GUARIENTO, Karina Nacano et al. Doença de Madelung (lipomatose simétrica múltipla). Medicina (Ribeirão Preto), v. 52, n. 4, p. 355-360, 2019.

RODRIGUES, Ligia Persici; MELO, Ernesto Lima Araujo. Doença de Madelung: relato de caso e revisão de literatura. Radiol. Bras., São Paulo, v.45, n.2, p. 129-131, abril, 2012.
SHIBASAKI, Ísis Ikumi et al. Lipomatose simétrica múltipla (doença de Madelung). Braz. K. otorhinolaryngol., São Paulo, v. 80, n.1, p.90-91, fevereiro 2014.

SOUSA, Emmanuel Conrado; FERNANDES, Fernanda Rodrigues; RECHTMAN, Rafael. Lipomatose simétrica múltipla. Revista Brasileira de Cirurgia Plástica, v. 28, n. 2, p. 324-337, 2013.

SOUZA, Ricardo Pires de; PAES JUNIOR, Ademar José de Oliveira; RAPOPORT, Abrão. Doença de Madelung (lipomatose cervical benigna simétrica): relatos de dois casos. Radiol. Bras., São Paulo, v. 36, n. 2, p. 121-125, março 2003.

VIDAL, Maria das Graças Carminha et al. Doença de Madelung: relato de caso e revisão de literatura. Radiol. Bras., São Paulo, v. 43, n.4, p. 275-276, agosto, 2010.