

Doença de Madelung. Relato de caso*

Madelung's disease. Case report

Angela Cristina Bortoncello¹, Renata Viana da Silva², Rafael Lírio Bortoncello³, Patrícia Érica C. Daldon⁴

*Recebido do Hospital Municipal Dr. Mário Gatti (HMMG), Campinas, SP.

RESUMO

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: A doença de Madelung, também conhecida como lipomatose simétrica benigna (LSB), é um tipo raro de lipodistrofia que se caracteriza por deposição simétrica de tecido adiposo no pescoço, porção superior do tronco e membros, determinando um desfiguramento progressivo do paciente. De etiologia desconhecida, a doença acomete principalmente homens, etilistas e, embora usualmente assintomática, pode causar complicações graves, tais como compressão traqueal, laringea ou mediastinal. O objetivo deste estudo foi relatar um caso de doença de Madelung, bem como sua possível patogênese e tratamento.

RELATO DO CASO: Paciente do sexo masculino, 45 anos, etilista, cardiopata, com lipomas distribuídos simetricamente na região cervical e superior do tórax. Exames gerais sem alterações e tomografia cervical com diminuição discreta da luz traqueal.

CONCLUSÃO: A LSB, relatada como doença benigna, pode originar massas volumosas e sintomas compressivos de vias aéreas, conferindo prognóstico reservado. Ressalta-se a importância da suspeição diagnóstica, que é feita à ectoscopia.

Descritores: Doença de Madelung, Lipomatose, Lipomatose simétrica benigna.

SUMMARY

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Madelung's disease, also known as benign symmetric lipomatosis (BSL), is a rare type of lipodystrophy characterized by symmetric deposits of adipous

tissue in neck, upper trunk and limbs, determining a progressive disfigurement of the patient. Of unknown etiology, this disease occurs usually in men, alcoholic and, despite asymptomatic, it may lead to severe complication – as tracheal, laryngeal and mediastinal compression. The objective of this study was report a Madelung's disease case, as well as the possible pathogenesis and treatment.

CASE REPORT: An alcoholic and cardiopatic 45 year-old male patient, with symmetric lipomas in the cervical region and upper part of trunk, and a light tracheal compression, shown in cervical tomography.

CONCLUSION: The BSL, although considered a benign disease, it can generate bulky masses and airways compression symptoms, and so a bad prognosis. Because of it, the clinical suspicion becomes important. It is suggested by ectoscopy.

Keywords: Benign symmetrical lipomatosis, Lipomatosis, Madelung's disease.

INTRODUÇÃO

Inicialmente descrita por Brodie, em 1846, e posteriormente caracterizada por Otto Madelung (1888) e Launois e Bensaude (1898)^{1,2}, a doença de Madelung, também conhecida como lipomatose simétrica benigna (LSB), é um tipo raro de lipomatose que se caracterizam por deposição simétrica de tecido adiposo no pescoço, ombros, regiões supraclaviculares, suboccipital e tronco, determinando um desfiguramento progressivo. De etiologia desconhecida, acomete preferencialmente homens e a adicção ao álcool é observada. Embora usualmente assintomática, pode cursar com graves complicações, tais como compressão traqueal, laringea ou mediastinal^{2,3}. Polineuropatia e disautonomia são observadas. A excisão cirúrgica é o único procedimento efetivo de tratamento sendo, em geral, trabalhosa devido à presença de trajetos fibrosos e hipervascularização no tecido lipomatoso⁴.

O objetivo deste estudo foi relatar um caso de doença de Madelung, tipo raro de lipodistrofia, bem como sua possível patogênese e tratamento.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, caucasiano, 45 anos, gastrônomo, natural de Minas Gerais, procedente de Campinas. Procurou o Pronto-Socorro por quadro de dispneia aos mínimos esforços e edema nos membros inferiores, sendo diagnosticada insuficiência cardíaca congestiva. Antecedentes pessoais de hipertensão arterial sistêmica, fibrilação atrial, etilismo e diversas internações por dispneia, atribuídas a descompensação do quadro cardíaco.

1. Médica Estagiária do Serviço de Dermatologia Professor Dr. Ney Romiti do Hospital Guilherme Álvaro/Fundação Lusíada. Santos, SP, Brasil

2. Médica Especializanda da Disciplina de Reumatologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo, SP, Brasil

3. Graduando de Medicina da Universidade Federal do Paraná (UFPR). Curitiba, PR, Brasil

4. Professora Doutora da Faculdade de Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Campinas. Campinas, SP, Brasil

Apresentado em 28 de janeiro de 2010

Aceito para publicação em 04 de maio de 2010

Endereço para correspondência:

Dra. Angela Cristina Bortoncello

R. Cunha Moreira, 223/504 – Encruzilhada

11050-241 Santos, SP.

Fones: (13) 3302-0724 – (13) 8137-0724

E-mail: angelabortoncello@bol.com.br

© Sociedade Brasileira de Clínica Médica

Não eram queixas do paciente naquela internação, porém eram visíveis ao exame físico, o abaulamento na região parotídea e submandibular, giba (Figuras 1 e 2) e nos antebraços nódulos de tamanhos variados, entre 2 e 4 cm, normocrômicos, fibroelásticos, não aderentes a planos profundos. Negava sintomas sugestivos de polineuropatia ou alterações urinárias.



Figura 1 – Nódulos normocrômicos coalescentes acometendo região parotídea e submandibular



Figura 2 – Nódulo normocrômico na região cervical posterior conferindo aspecto de giba

Referia apresentar giba desde os 20 anos de idade e aumento da região parotídea há quatro anos, quando procurou o serviço de Dermatologia, tendo sido realizado exame histopatológico das lesões nodulares, evidenciando-se lipomas. Há cerca de cinco meses, iniciou aumento da região submandibular, acompanhada de sensação de compressão de região cervical, quando na posição supina. Durante a internação, foram realizados exames laboratoriais: eletrólitos, função renal e tireoidiana, perfil lipídico e glicêmico sem alterações.

A radiografia de tórax apresentava aumento global de área cardíaca, sem alterações de partes moles. O ecocardiograma apresentava movimentação anômala das câmaras cardíacas, disfunção diastólica do ventrículo esquerdo, dilatação global das câmaras cardíacas com fração de ejeção (por Teichholz) de 33%, insuficiência mitral de grau moderado, hipertensão pulmonar moderada (pres-

são sistólica de artéria pulmonar estimada em 49 mmHg). Realizaram-se tomografias computadorizadas (TC): cervical: aumento do volume dos planos gordurosos na região cervical - compatível com lipomatose cervical - sem linfonodomegalia; redução discreta da luz traqueal por compressão extrínseca (Figura 3); torácica: derrame pleural bilateral, sem outras alterações; abdômen: baço de volume normal, com áreas hipodensas de permeio, não captantes de meio de contraste, compatíveis com depósito de gordura visceral, sem linfonodomegalias intra ou retroperitoneais, fígado sem alterações (Figura 4).

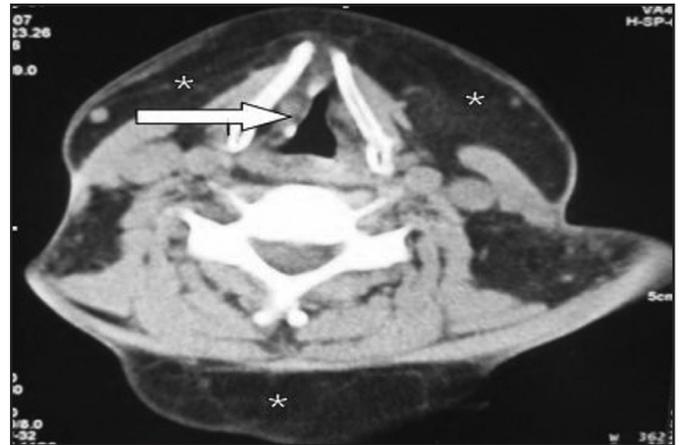


Figura 3 – Lipomatose cervical (*); redução discreta da luz traqueal por compressão extrínseca (seta)



Figura 4 – Baço com áreas hipodensas (setas) sugestivo de depósito de gordura visceral

Diagnosticou-se então um quadro de dispneia de origem cardíaca, sendo realizado o suporte pertinente. A obstrução traqueal, observada na tomografia cervical, poderia ter contribuído para a sensação de compressão, referida como mais intensa ao decúbito. O paciente apresentou melhora após compensação do quadro cardíaco e recebeu alta hospitalar com encaminhamento para o Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço para programação do tratamento cirúrgico. Após aproximadamente 10 meses, apresentou nova descompensação clínica, evoluindo com parada cardiorrespiratória (PCR) sem resposta às manobras de reanimação. Ressalta-se que, apesar da compressão traqueal visualizada na tomografia cervical, não foi observada dificuldade na intubação orotraqueal.

DISCUSSÃO

A doença de Madelung ou LSB é classificada em tipos I e II. O caso relatado enquadra-se no tipo I, que se caracteriza por massas lipomatosas na região parotídea, cervical, supra-escapular e deltoidea, podendo haver comprometimento de planos profundos. No tipo II, a lipomatose é difusa, gerando uma aparência de obesidade simples⁴.

A LSB é rara, predomina em homens brancos de origem mediterrânea, com idade entre 30 e 60 anos, frequentemente associada ao etilismo crônico e em menor proporção à hiperuricemia, hiperlipidemia, intolerância à glicose, macrocitose, acidose tubular renal, polineuropatia e hepatopatia^{1,4,5}. No caso descrito, o perfil lipídico, hepático e glicêmico, bem como as dosagens de ácido úrico e eletrólitos estavam normais. O paciente não apresentava sintomas de polineuropatia que, de acordo com Pinto e col. acarreta pior evolução devido ao aumento da morbidade⁶.

Embora não observadas no presente estudo são características da síndrome, o pescoço de Madelung que, pela deposição anormal de massas lipomatosas na região cervical, confere um aspecto de “colar de cavalo”. A forma pseudoatlética, decorrente da deposição de tecido adiposo no tórax, abdômen e porção proximal dos membros, foi descrita inicialmente por Launois e Bensaude e ainda é de grande valia ao diagnóstico^{5,7}.

Por vezes, a LSB pode cursar com complicações mais graves, decorrente da compressão do sistema aero-digestivo; manifestando-se com disfagia, disfonia e dispneia. No presente estudo, a discreta obstrução da via aérea pode ter contribuído para o agravamento da dispneia. Ressalta-se o antecedente de diversas internações por tal sintoma, sempre atribuídas à descompensação cardíaca, sem outras investigações, ainda que a lipomatose cervical fosse facilmente percebida ao exame físico.

Segundo Viton e col.⁸, a patogênese estaria relacionada com defeitos ao nível de catecolaminas e disfunção do AMPc nos adipócitos, responsáveis pela lipólise. Acredita-se que o álcool participe do processo de hiperplasia dos adipócitos em indivíduos geneticamente suscetíveis, através dos efeitos pró-lipogênese, antilipolítico e de diminuição da oxidação lipídica^{5,8}.

A transformação maligna das lesões nodulares é extremamente rara, relatada na literatura em um único caso¹. A morte decorre normalmente de complicações do abuso alcoólico, hipertensão portal e atrofia cerebral, e não por uma complicação direta dos depósitos gordurosos⁶.

O diagnóstico é eminentemente clínico e os aspectos radiológi-

cos e tomográficos são bastante característicos, os quais foram decisivos para a caracterização da LSB neste paciente. A realização de exames complementares é necessária para afastar doenças associadas.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com lipomatose familiar múltipla, sarcomas, angiolipomas, lipoblastomas, neurofibromatose, síndrome de Dercum, síndrome de Hanhart, síndrome da polidiplasia, doença de Cushing, doenças linfoproliferativas, doenças da tireoide e distrofias musculares⁴.

O tratamento cirúrgico é o mais efetivo, podendo ser por ressecção ou por lipossucção. As recidivas são comuns, devido à dificuldade de excisão completa dos tumores. O uso diário de beta 2-agonistas, na tentativa de aumentar a lipólise adrenérgica e assim gerar redução do diâmetro das áreas acometidas, foi descrito em um paciente apenas, necessitando, portanto, de estudos que comprovem sua eficácia^{5,6}.

Apesar do seu padrão histológico benigno, LSB parece ser denominação paradoxal, visto que alguns pacientes apresentam sintomas oriundos de compressão traqueal, mediastinal e laríngea, podendo acarretar mau prognóstico. Enfatiza-se que um exame físico detalhado, iniciado pela ectoscopia, aventa facilmente a hipótese de doença de Madelung.

REFERÊNCIAS

1. González-García R, Rodríguez-Campo FJ, Sastre-Pérez J, et al. Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease): case reports and current management. *Aesthetic Plast Surg* 2004;28(2):108-13.
2. Oliveira J, Gomes PA, Cucé LC. Lipomatose simétrica benigna. *An Bras Dermatol* 1995;70(4):333-4.
3. Cavalcanti MA, Kaieda I. Síndrome de Madelung – relato de um caso e revisão de literatura. *Rev Med Paraná* 1995;52(1/2):10-5.
4. Vieira MV, Grazziotin RU, Abreu M, et al. Lipomatose simétrica múltipla (doença de Madelung) – Relato de um caso. *Radiol Bras* 2001;34(2):119-21.
5. Araújo LMB, Rego VRPA, Dias NFC, et al. Lipomatose simétrica benigna (doença de Madelung): relato de caso. *An Bras Dermatol* 1996;71(6):495-8.
6. Pinto JA, Pinto HCF, Ferreira RDP, et al. Doença de Madelung: relato de casos e revisão da literatura. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2003;69(1):136-41.
7. Gon AS, Minelli L, Mendes MF. Lipomatose simétrica benigna. *An Bras Dermatol* 2005;80(5):545-6.
8. Viton R, Pascual I, Blesa I, et al. Lipomatosis Múltiple (Enfermedad de Madelung): presentación de un nuevo caso y revisión de la literatura. *Rev Argent Cir* 2006;90(5/6):178-80.