

Brazilian Journal of
OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org.br



RELATO DE CASO

Multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease)☆

Lipomatose simétrica múltipla (doença de Madelung)

Ísis Ikumi Shibasaki^{a,*}, Hélder Ikuo Shibasaki^b, Tiago de Souza Nakamoto^b,
Flávia Scarinci Baccan^b, Luiz Sergio Raposo^b

^a Universidade de Cuiabá (UNIC), Cuiabá, MT, Brasil

^b Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Recebido em 28 de julho de 2012; aceito em 12 de janeiro de 2013

Introdução

A lipomatose simétrica múltipla (LSM), também conhecida como doença de Madelung, lipomatose simétrica benigna ou adenolipomatose de Launois-Bensaude, é uma doença benigna rara de patogênese desconhecida.^{1,2}

Foi mencionada na literatura pela primeira vez por Bordie, em 1846, e por Madelung, em 1888. Tendo, dez anos depois, mais 65 casos descritos por Launois-Bensaude, também recebendo o seu nome.^{1,3}

Mais comum em homens brancos de origem mediterrânea, na faixa etária de 30 a 60 anos, na proporção homem:mulher de 15:1 a 30:1.^{1,2} O etilismo crônico está associado em mais de 90% dos casos,¹ além de anormalidades metabólicas como hiperuricemia, hiperlipidemia, intolerância à glicose e outras como anemia macrocítica, acidose tubular renal e polineuropatia.^{2,3}

Caracterizada clinicamente por deposição de múltiplas massas simétricas de tecido adiposo não encapsulado, na região superior do tórax e região cervical, classifica-se em dois tipos.³ Tipo I: massas lipomatosas nas regiões parotídea, cervical, supraescapular e deltóidea, podendo haver comprometimento profundo. Tipo II: lipomatose difusa, aparentando obesidade comum; morfologia mais comum no sexo feminino.⁴

Apresentamos a seguir um caso de lipomatose simétrica múltipla tipo I, acometendo região supraclavicular bilateralmente.

Apresentação do caso

Paciente do gênero masculino, 47 anos, branco, sem comorbidades, etilista há 20 anos, queixando-se de abaulamento em região supraclavicular bilateral, indolor, de crescimento progressivo há cinco anos.

Ao exame físico, em bom estado geral, com massa em região supraclavicular bilateral, de consistência amolecida, indolor, medindo 10 × 6 cm à esquerda e 12 × 8 cm à direita (fig. 1A). Na tomografia confirmou-se a presença de massas supraclaviculares, simétricas, com densidade compatível com gordura (fig. 1C). Realizada remoção cirúrgica da massa, com anatomopatológico da peça evidenciando lipomatose (figs. 1D, 1E, 1F). Até o momento, paciente evolui bem, sem recidiva, mantendo acompanhamento ambulatorial (fig. 1B).

Discussão

Apesar da etiologia incerta da LSM, acredita-se que sua patogênese esteja relacionada à disfunção do AMP cíclico nos adipócitos e aos níveis de catecolaminas responsáveis pela lipólise.³ O álcool também parece ter papel no processo de hiperplasia dos adipócitos² em indivíduos geneticamente suscetíveis, por meio dos efeitos pró-lipogênese, antilipolítico e de diminuição da oxidação lipídica. Outros ainda sugerem que haveria uma herança mitocondrial por mutação do gene materno.^{3,5}

DOI se refere ao artigo: 10.5935/1808-8694.20140018

☆Como citar este artigo: Ikumi-Shibasaki I, Ikuo-Shibasaki H, Nakamoto TS, Baccan FS, Raposo LS. Multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease). Braz J Otorhinolaryngol. 2014;80:90-1.

* Autor para correspondência.

E-mail: isis.shibasaki@gmail.com (I.I. Shibasaki).

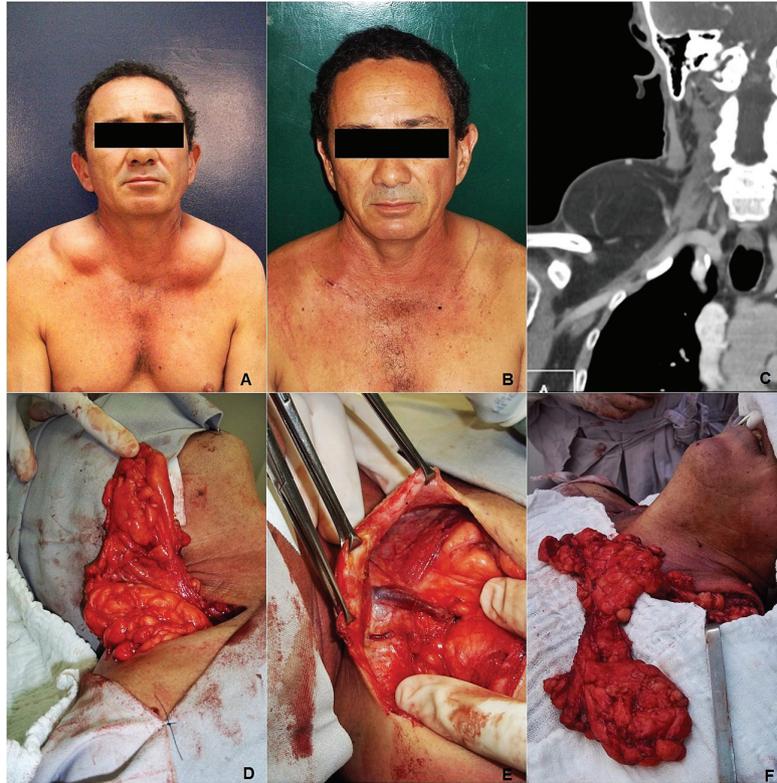


Figura 1 A, pré-operatório; B, pós-operatório; C, TC cervical; D, intraoperatório à direita; E, intraoperatório à direita; F, intraoperatório à esquerda.

O diagnóstico se faz por meio de anamnese, exame físico, biópsia, exames laboratoriais e de imagem. Os exames complementares são importantes para afastar diagnósticos diferenciais como lipomatose familiar múltipla, sarcomas, angioliomas, lipoblastomas, neurofibromatose, síndrome de Dercum, síndrome de Hanhart, síndrome da polidisplasia, doenças linfoproliferativas e distrofias musculares.^{2,3}

A tomografia é considerada exame de imagem de escolha para diagnóstico, estadiamento pré-operatório e acompanhamento pós-cirúrgico, devido a sobreposição de achados com a ressonância magnética e menor custo.³

O tratamento paliativo é cirúrgico por lipectomia ou lipossucção, apresentando bons resultados, embora recorrências sejam comuns devido à dificuldade de excisão completa dos tumores, uma vez que não são encapsulados.^{2,3} O tratamento clínico com β 2-agonista, a fim de aumentar a lipólise adrenérgica e reduzir o acúmulo de gordura também foi descrito, porém com eficácia questionável.² Apesar da redução de peso e da abstinência alcoólica parecerem não ter efeito na progressão da doença, essas medidas, associadas à cirurgia, podem diminuir a taxa de recorrência,⁶ já que em um estudo longitudinal verificou-se que a quantidade de álcool ingerida está diretamente ligada ao desencadeamento da patologia.³

O prognóstico pode ser bom se tratado precocemente, com sua morbimortalidade mais associada a complicações do etilismo do que diretamente a depósitos de gordura.³ Dificilmente a lesão se torna maligna, podendo, porém, evoluir com compressões de laringe e traquéia e desenvolvimento de neuropatias.²

Comentários finais

Destacamos no caso o reconhecimento dessa doença rara, a investigação adequada para exclusão de diagnósticos diferenciais e a abordagem cirúrgica precoce, evitando futuras complicações.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Meyer TN, Meyer GPN. Caso atípico de lipomatose simétrica múltipla. *Rev Soc Bras Cir Plast.* 2007;22:64-6.
2. Vieira MV, Grazziotin RU, Abreu M, Furtado CD, Silveira MF, Furtado APA, et al. Lipomatose simétrica múltipla (doença de Madelung) - Relato de um caso. *Radiol Bras.* 2001;34:119-21.
3. Barbosa CC, Pires MTF, Guimarães MBS, Figueira RC, Nacif MS, Lupi O. Lipomatose simétrica benigna: doença de Madelung. Relato de caso. *Rev Bras Clin Med.* 2010;8:165-9.
4. Busetto L, Sträter D, Enzi G, Coin A, Sergi G, Inelmen EM, et al. Differential clinical expression of multiple symmetric lipomatosis in men and women. *Int J Obes Relat Metab Disord.* 2003;27:1419-22.
5. Lin F, Yang T. Madelung disease. *CMAJ [serial online].* 2012, Jun 25. Available from: <http://www.cmaj.ca/>.
6. Ramos GHA, Trevizan GL, Pepe ES. Doença de Madelung. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2002;68:587-90.