

LIPOMATOSE SIMÉTRICA MÚLTIPLA (DOENÇA DE MADELUNG) – RELATO DE UM CASO*

Marcelo Vasconcelos Vieira¹, Rossano Ughini Grazziotin², Marcelo de Abreu³, Cláudia Dietz Furtado³, Márcio Fleck da Silveira⁴, Álvaro Porto Alegre Furtado⁵, Carlos Horácio Genro⁶

Resumo A lipomatose simétrica múltipla ou doença de Madelung é uma anormalidade rara, caracterizada por acúmulos profundos de tecido adiposo nas regiões cervical e torácica. Esta doença é associada ao abuso crônico de etanol, sendo mais comum em homens de descendência mediterrânea. Além de causar deformidade estética importante, pode levar a progressiva dificuldade respiratória. Fazemos aqui a descrição de um caso, revisando aspectos radiológicos e clínicos desta entidade.

Unitermos: Lipomatose. Doença de Madelung. Tomografia computadorizada.

Abstract *Multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease) – a case report.* Multiple symmetrical lipomatosis (Madelung's disease) is a rare disorder characterized by deep accumulation of fat tissue, involving mainly the neck, shoulders and chest. This disease is associated with heavy alcohol intake and it is more common in men of Mediterranean origin. This disease can cause severe aesthetic deformities and progressive respiratory dysfunction. We report a case of a patient with multiple symmetrical lipomatosis and describe the clinical and radiological features of this disorder.

Key words: Lipomatosis. Madelung's disease. Computed tomography.

RELATO DO CASO

Paciente de 65 anos de idade, sexo masculino, branco, natural de Caxambu do Sul, RS, queixava-se de dispnéia durante à noite, mostrando piora progressiva nos últimos dois meses. Apresentava massas no tórax superior e região cervical há 23 anos, as quais vinham aumentando de tamanho, principalmente nos últimos seis anos. O paciente também se queixava de câimbras nos membros inferiores. Negava a presença de casos semelhantes na família e relatava consumo de grandes quantidades de álcool desde os 20 anos de idade.

Achados radiológicos

A radiografia de tórax demonstrava alargamento do mediastino superior e de partes moles na região cervical (Figura 1).

Na tomografia computadorizada de tórax (Figuras 2A e 2B) observava-se, na região cervical, depósito de tecido de densidade compatível com gordura, simétrico, entremeando planos musculares e vasculares, sem limites definidos. Tal tecido estendia-se até o mediastino superior, na altura do cajado aórtico. Havia depósito subcutâneo na parede anterior e posterior do tórax, anterior e posteriormente à escápula.

Diagnóstico: Lipomatose simétrica múltipla.

DISCUSSÃO

A lipomatose simétrica múltipla, ou doença de Madelung, é uma moléstia rara, tendo sido descritos cerca de 200 casos na literatura até 1984⁽¹⁾. Ela predomina em indivíduos do sexo masculino, adultos, e de origem mediterrânea

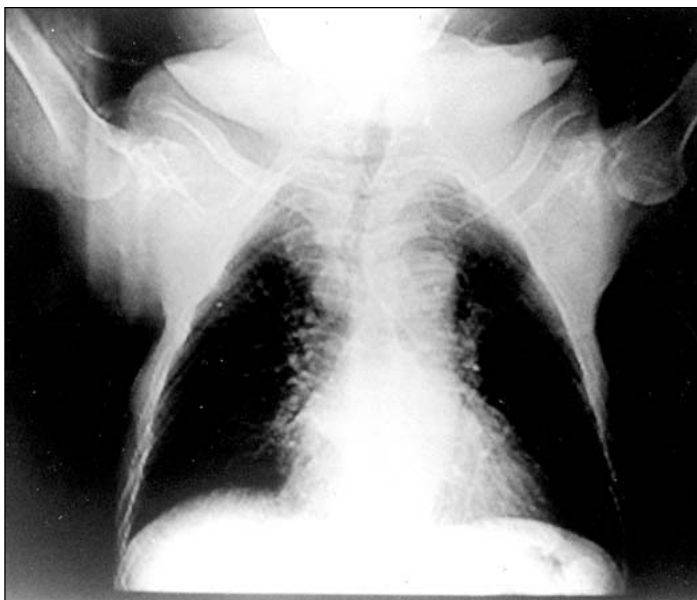


Figura 1. Radiografia de tórax demonstrando alargamento do mediastino superior e de partes moles na região cervical.

* Trabalho realizado no Serviço de Radiologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS.

1. Radiologista do HCPA, Doutor em Radiologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro.

2. Acadêmico da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

3. Residentes de Radiologia do HCPA.

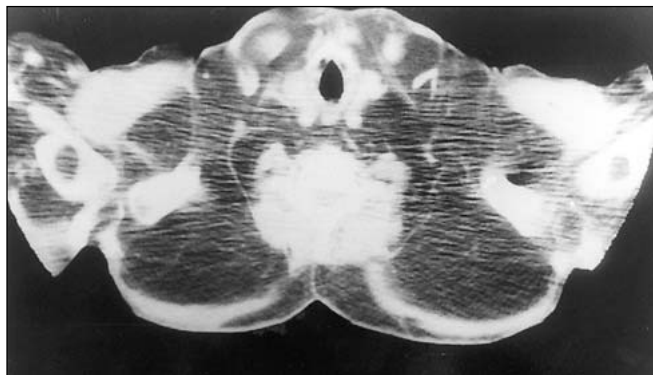
4. Radiologista do HCPA.

5. Professor e Chefe do Serviço de Radiologia do HCPA.

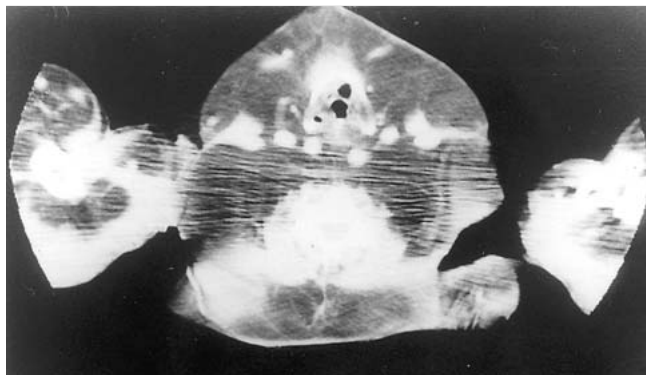
6. Professor do Serviço de Radiologia do HCPA.

Endereço para correspondência: Dr. Marcelo Vasconcelos Vieira, Rua Dona Laura, 782/901, Bairro Rio Branco, Porto Alegre, RS, 90430-090.

Aceito para publicação em 4/12/2000.



2A

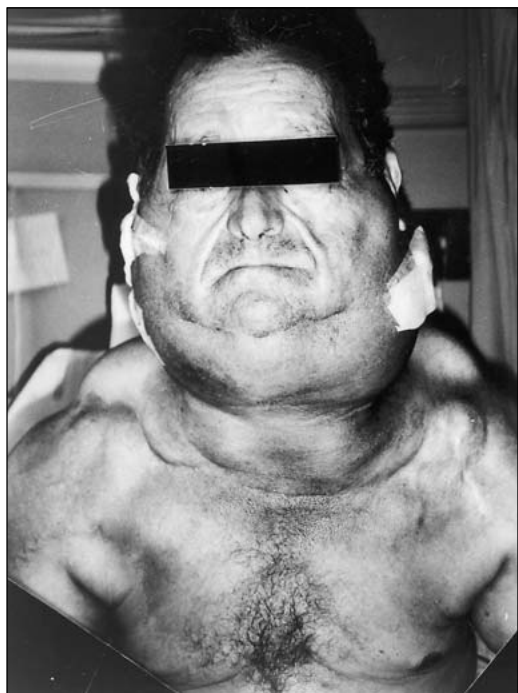


2B

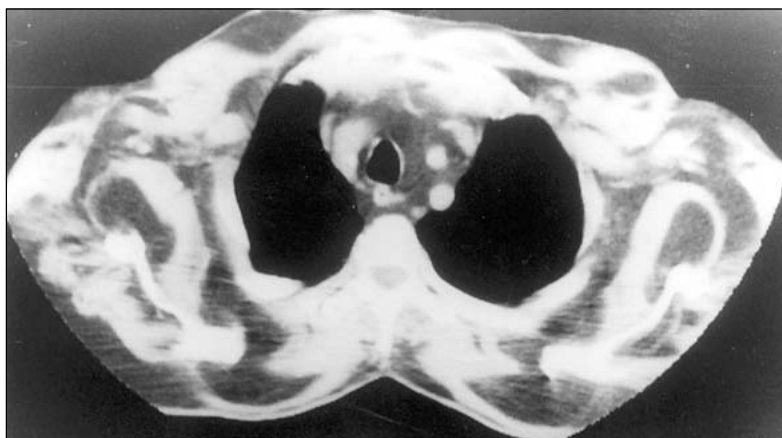
Figuras 2A e 2B. Cortes tomográficos da região cervical demonstrando grande acúmulo de tecido gorduroso, entre os planos musculares e estruturas vasculares.

Figura 3. Paciente após tratamento cirúrgico, com edema e equimoses na região cervical e regressão parcial das massas lipomatosas.

Figura 4. Corte tomográfico do tórax demonstrando compressão traqueal resultante das massas lipomatosas.



3



4

(a incidência em homens da Itália é de 1:25.000)⁽²⁾.

Essa doença manifesta-se pelo surgimento de massas pelo corpo (Figura 3) e é associada ao alcoolismo. Sua etiologia é desconhecida. Infere-se que haja uma hipertrofia dos adipócitos após a denervação destes, possivelmente relacionada ao uso abusivo de etanol. Experimentos em animais mostram um defeito na lipólise destas células, mediado por catecolaminas⁽³⁾.

A lipomatose simétrica múltipla é classificada em dois tipos. Na do tipo I, há massas lipomatosas na região parotídea, cervical, supra-escapular e deltóidea. Em alguns pacientes pode haver

comprometimento profundo (Figura 4), determinando dispnéia e disfagia. No tipo II, a lipomatose é difusa, com aparência de obesidade simples, não apresentando os sintomas de envolvimento profundo que podem ocorrer no tipo I⁽⁴⁾.

A radiografia de tórax pode mostrar alargamento mediastinal. Na tomografia computadorizada observa-se tecido lipomatoso não-encapsulado e homogêneo, podendo haver deposição profunda de tecido adiposo⁽⁴⁾. Esta apresentação ocorre em volta da traquéia e/ou profundamente ao músculo trapézio. Em alguns casos, identificam-se calcificações dentro dos lipomas⁽¹⁾. A aparência ecográfica das lipomatoses tem aspecto típico.

Porém, apesar de a ultra-sonografia ser muito utilizada na investigação de massas cervicais, as medidas de densidade realizadas por tomografia computadorizada têm maior fidelidade diagnóstica⁽⁴⁾.

Outras alterações que podem ser encontradas nessa doença incluem: dano hepático associado ao álcool, anemia macrocítica, neuropatias motoras, sensoriais, tróficas e/ou autonômicas, e, ainda, hiperalfalipoproteinemia⁽¹⁾.

Na doença de Madelung há envolvimento difuso e infiltrativo das camadas subcutâneas, acometendo, predominantemente, o ombro, a região cervical e a porção proximal das extremidades superiores. Ela deve ser diferenciada da li-

pomatose familiar múltipla, na qual os lipomas são encapsulados, têm forte componente familiar e não acometem as regiões cervical e supra-escapular⁽⁵⁾.

No diagnóstico diferencial também devem ser consideradas as hipóteses de processos sarcomatosos, angiolipomas, lipoblastomas, neurofibromatose, síndrome de Dercum (lipomatosis dolorosa), síndrome de Hanhart, síndrome da polidiplasia, doença de Cushing, aparência pseudo-atlética (em várias formas de distrofia muscular), doenças linfoproliferativas, e doenças da tireóide⁽⁵⁾.

O tratamento cirúrgico é o mais efetivo, podendo ser por ressecção ou por lipossucção. Existem tentativas de tratamentos medicamentosos com agonistas beta-2 para aumentar a lipólise adrenér-

gica. As recidivas são comuns, devido à dificuldade de ressecar completamente os tumores⁽⁶⁾, mas não se considera o risco de transformação maligna⁽⁷⁾. Apesar disso, não é coerente rotular esta patologia como benigna, em virtude das síndromes mediastinais decorrentes do envolvimento profundo e também da possibilidade do desenvolvimento de neuropatias⁽¹⁾.

A lipomatose simétrica múltipla é uma doença rara que apresenta aspectos radiológico e tomográfico muito característicos, e, dessa forma, torna-se fácil de ser lembrada no diagnóstico diferencial. Além disso, o seguimento tomográfico desses pacientes é particularmente útil para o planejamento das ressecções dos lipomas⁽⁶⁾.

REFERÊNCIAS

1. Enzi G. Multiple symmetric lipomatosis: an updated clinical report. *Medicine (Baltimore)* 1984; 63:56-64.
2. Enzi G, Angelini C, Negrin P, Armani M, Pierobon S, Fedele D. Sensory, motor, and autonomic neuropathy in patients with multiple symmetric lipomatosis. *Medicine (Baltimore)* 1985;64:388-93.
3. Gritzmann N, Schratler M, Traxler M, Helmer M. Sonography and computed tomography in deep cervical lipomas and lipomatosis of the neck. *J Ultrasound Med* 1988;7:451-6.
4. Feldman DR, Schabel SI. Multiple symmetrical lipomatosis: computed tomographic appearance. *South Med J* 1995;88:681-2.
5. Lamb AS, Guill MA. Multiple symmetrical lipomatosis. *Cutis* 1992;49:246-8.
6. Josephson GD, Scalfani AP, Stern J. Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease). *Otolaryngol Head Neck Surg* 1996;115:170-1.
7. Ross M, Goodman M. Multiple symmetrical lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome). *Int J Dermatol* 1992;31:80-2.