

# Doença de Madelung: relato de caso e revisão da literatura\*

*Madelung's disease: a case report and literature review*

Maria da Graça Caminha Vidal<sup>1</sup>, Carlos Jesus Pereira Haygert<sup>2</sup>, André Rivas Zagoury<sup>3</sup>, Sâmia Braga Ramos Adaime<sup>4</sup>, Rodrigo Previdello Carrion<sup>5</sup>, Thizá Massaia Londero<sup>6</sup>

**Resumo** Relata-se o caso de um paciente portador da doença de Madelung, definida clinicamente pela presença de múltiplos acúmulos de tecido adiposo não encapsulados, usualmente envolvendo a região cervical e superior do tórax, de distribuição simétrica. O exame de imagem eleito para confirmação do diagnóstico foi tomografia computadorizada, por ser menos dispendiosa e mais acessível, comparando-se à ressonância magnética. **Unitermos:** Doença de Madelung; Lipomatose simétrica benigna; Neoplasias de cabeça e pescoço; Tomografia computadorizada.

**Abstract** The authors report the case of a patient with Madelung's disease, which is clinically described as the presence of multiple and symmetric non-encapsulated masses of fatty tissue, usually involving the neck and the upper region of the trunk. Computed tomography was selected as the imaging method for diagnosis confirmation, considering its lower cost and higher availability as compared with magnetic resonance imaging. **Keywords:** Madelung's disease; Benign symmetric lipomatosis; Head and neck neoplasms; Computed tomography.

Vidal MGC, Haygert CJP, Zagoury AR, Adaime SBR, Carrion RP, Londero TM. Doença de Madelung: relato de caso e revisão da literatura. Radiol Bras. 2010;43(4):275-276.

## INTRODUÇÃO

A doença de Madelung, também conhecida como lipomatose simétrica múltipla, lipomatose simétrica benigna ou adenolipomatose de Launois-Bensaude, é uma entidade benigna rara, de etiologia desconhecida, caracterizada clinicamente por deposição de múltiplas massas simétricas de tecido adiposo não encapsulado na região cervical e superior do tórax<sup>(1)</sup>.

Relatada inicialmente por Benjamin Brodie em 1846, em 1888 Otto W. Madelung descreveu a clássica distribuição cervical em “colar de cavalo” (*horse collar*) dos lipomas. Launois e Bensaude, em 1898, concluíram a descrição da síndrome, denominando-a adenolipomatose múltipla simétrica. Existem cerca de 200 casos relatados na literatura<sup>(1,2)</sup>.

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 43 anos de idade, branco, foi encaminhado ao Serviço de Cirurgia da Cabeça e do Pescoço do Hospital Universitário de Santa Maria, RS, por surgimento, há dez anos, de lesão expansiva cervical. As tumorações no pescoço apresentavam crescimento lento e aumento progressivo, sem relato de dispneia, disfagia ou rouquidão. A queixa atual era de “um aperto” na região infra-hioidea há cinco meses. Paciente não obeso, previamente hígido, sem uso contínuo de medicações. Era etilista e tabagista há 15 anos.

Ao exame físico apresentava-se em bom estado geral, com massas na região cervical anterior e lateral, de consistência firme, sem limites definidos no tecido subcutâneo



**Figura 1.** Aspecto do paciente com doença de Madelung no pré-operatório. Massas na região cervical anterior e lateral, de consistência firme, sem limites definidos, localizadas no tecido subcutâneo.

(Figura 1). Foi solicitada tomografia computadorizada (TC), que mostrou extensa lipomatose cervical, com preservação das demais estruturas (Figura 2). Exames laboratoriais de rotina sem alterações.

Estabelecido o diagnóstico de doença de Madelung, optou-se por tratamento cirúrgico em razão do sintoma existente, da

\* Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia da Cabeça e do Pescoço do Hospital Universitário de Santa Maria (HUSM) – Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa Maria, RS, Brasil.

1. Especialização em Cancerologia e Cirurgia Oncológica, Professora Assistente da Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa Maria, RS, Brasil.

2. Residência Médica em Radiologia e Diagnóstico por Imagem, Professor Auxiliar da Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa Maria, RS, Brasil.

3. Médico Cirurgião Geral, Residência Médica em Cirurgia Geral pelo Hospital Universitário de Santa Maria (HUSM) – Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa Maria, RS, Brasil.

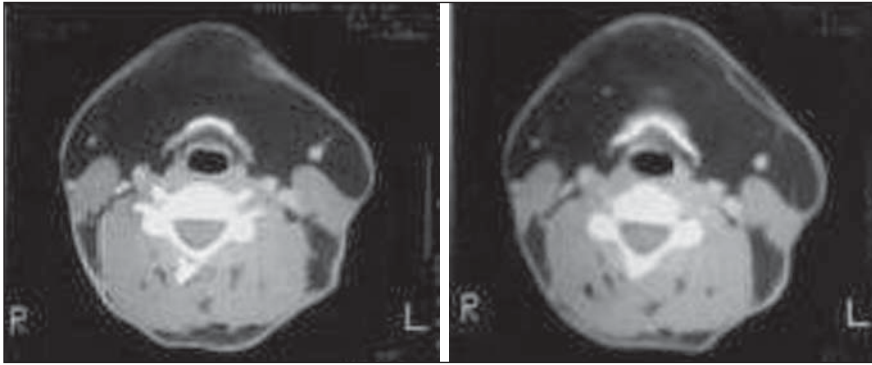
4. Médica Residente em Cirurgia Geral do Hospital Orçônio Freitas, Niterói, RJ, Brasil.

5. Médico Residente em Oftalmologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil.

6. Acadêmica de Medicina da Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa Maria, RS, Brasil.

Endereço para correspondência: Dra. Sâmia Adaime. Rua Jornalista Moacir Padilha, 70, Bloco 1, ap. 1001, Centro. Niterói, RJ, Brasil, 24020-350. E-mail: sbra5@hotmail.com

Recebido para publicação em 19/10/2009. Aceito, após revisão, em 5/2/2010.



**Figura 2.** Tomografia computadorizada da região cervical. Os cortes de TC axial demonstram extensa lipomatose cervical, com preservação das estruturas adjacentes.



**Figura 3.** Vista anterior do paciente no pós-operatório, após a exérese da lipomatose cervical. Evolução satisfatória, com alívio do sintoma.

deformidade física e do desejo do paciente. Foi realizada exérese da lipomatose cervical, sob anestesia geral, com dissecação da massa tumoral. A peça cirúrgica foi encaminhada para exame anatomopatológico, que revelou tecido adiposo maduro, compatível com lipomatose. No pós-operatório, o paciente evoluiu sem intercorrências, com alívio do sintoma (Figura 3).

## DISCUSSÃO

A doença de Madelung caracteriza-se por acúmulos de tecido adiposo não encapsulados distribuídos simetricamente na porção superior do corpo. Formam-se lipomas nas regiões cervical (“colar de cavalo”), deltoidea (aparência pseudoatlética) e no dorso (pseudocifose da coluna vertebral). Eventualmente, surgem em porções mais caudais do corpo. Em geral, a face, as mãos e os pés não se encontram acometidos. O curso da doença é variável. Usualmente, há um período inicial de crescimento rápido por meses ou até anos, seguido por um período longo de estabilização ou progressão lenta da doença. Em casos avançados pode ocorrer compressão do trato aerodigestivo, ocasionando dispneia, estridor e disfagia, que são complicações maiores da doença. As regiões cervical 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<sup>(2-6)</sup>.

Atinge predominantemente homens brancos (15 homens:1 mulher), sendo mais incidente em povos do Mediterrâneo. A deposição de gordura ocorre entre os 30 e 50 anos de idade. Aproximadamente 60% a 90% dos pacientes têm história progressiva de etilismo moderado a pesado<sup>(2)</sup>.

O diagnóstico é feito pelo reconhecimento da aparência clínica única e exames complementares para descartar outras doenças. Os exames de imagem solicitados são a TC e/ou a ressonância magnética (RM). A TC é considerada hoje o método de escolha para o diagnóstico, estadiamento pré-operatório e acompanhamento pós-cirúrgico<sup>(1,2)</sup>. A documentação tomográfica identifica os 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 abdome, retroperitônio ou pericárdio, e permite também afastar outros agravos<sup>(4-8)</sup>.

A ultrassonografia é abdicada, uma vez que a TC apresenta maior fidelidade diagnóstica. Os achados na RM quase sempre se sobrepõem aos da TC, devendo-se ressaltar que a RM é muito mais cara e menos acessível<sup>(3,4)</sup>.

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 liposucção apresenta menor mortalidade perioperatória se comparada à cirurgia convencional<sup>(1-3)</sup>. Terapêutica clínica com uso de medicações, abstinência alcoólica e redução de peso não revertem ou evitam a progressão da doença<sup>(4-6)</sup>.

A recorrência dos lipomas é comum. Por serem infiltrativos, o prognóstico é determinado pelo tamanho, localização e extensão dos acúmulos lipomatosos. O aumento da morbidade e uma evolução pior são marcados pela presença de neuropatia periférica<sup>(5)</sup>.

## REFERÊNCIAS

1. Farias TP, Dias FL, Freitas EQ, et al. Tratamento cirúrgico da doença de Madelung: relato de caso. *Rev Bras Cir Cabeça Pescoço*. 2003;32:23-6.
2. Adamo C, Vescio G, Battaglia M, et al. Madelung's disease: case report and discussion of treatment options. *Ann Plast Surg*. 2001;46:43-5.
3. Souza RP, Paes Junior AJO, Rapoport A. Doença de Madelung (lipomatose cervical benigna simétrica): relato de dois casos. *Radiol Bras*. 2003;36:121-2.
4. Kohan D, Miller PJ, Rothstein SG, et al. Madelung's disease: case reports and literature review. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1993;108:156-9.
5. Vieira MV, Graziotin RU, Abreu M, et al. Lipomatose simétrica múltipla (doença de Madelung): relato de um caso. *Radiol Bras*. 2001;34:119-21.
6. Argenta LC, McClatchey KD, Ferrell WJ, et al. Benign symmetrical lipomatosis (Madelung's disease). *Head Neck Surg*. 1981;3:240-3.
7. Smith PD, Stadelmann WK, Wassermann RJ, et al. Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease). *Ann Plast Surg*. 1998;41:671-3.
8. Feldman DR, Schabel SI. Multiple symmetrical lipomatosis: computed tomographic appearance. *South Med J*. 1995;88:681-2.