



Doença de Madelung: abordagem cirúrgica combinada de lipectomia e lipoaspiração

Madelung's disease: combined surgical approach of lipectomy and liposuction

AMANDA BISHOP PERSEGUM*¹
JOSÉ LUIZ BRAGA DE AQUINO¹
DOUGLAS ALEXANDRE RIZASTE PEREIRA¹
ANA MARIA GODOY MOREIRA RODRIGUES-SILVA¹
JOSE CARLOS MARQUES DE-FARIA¹

RESUMO

A doença de Madelung (DM) ou lipomatose simétrica múltipla é uma patologia caracterizada pelo acúmulo de tecido adiposo não encapsulado e depositado simetricamente ao redor do pescoço e tronco superior (tipo I - forma mais comum). Sua etiologia ainda é pouco esclarecida, porém apresenta evidente associação com o consumo crônico excessivo de bebidas alcoólicas. As deformidades físicas são o que levam o paciente a buscar serviço médico, juntamente com eventuais sintomas de acometimento cervical como redução de mobilidade e afecções respiratórias. O diagnóstico da lipomatose simétrica múltipla é clínico, podendo ser complementado com exame de imagem para afastar demais hipóteses diagnósticas e avaliar a extensão do acometimento. O tratamento pode ser realizado por duas modalidades: clínico ou cirúrgico (lipectomia ou lipoaspiração). Relata-se o caso de paciente com lipomatose simétrica múltipla tipo I abordado cirurgicamente com ambas as técnicas: lipectomia cervical e lipoaspiração abdominal. Paciente evoluiu de maneira satisfatória, com redução de queixas e sem recidivas até o presente momento.

Descritores: Lipomatose simétrica múltipla; Lipomatose; Lipoma; Cirurgia plástica Lipectomia; Alcoolismo.

ABSTRACT

Madelung's disease or Multiple Symmetric Lipomatosis is a condition characterized by the accumulation of unencapsulated adipose tissue deposited symmetrically around the neck and upper trunk (type I - most common form). Its etiology is still unclear, but it is clearly associated with chronic excessive consumption of alcoholic beverages. Physical deformities lead the patient to seek medical care, along with possible symptoms of cervical involvement such as reduced mobility and respiratory disorders. Multiple Symmetric Lipomatosis diagnosis is clinical and can be complemented with imaging to rule out other diagnostic hypotheses and assess the extent of involvement. Treatment can be performed in two ways: clinical or surgical (lipectomy or liposuction). We report the case of a patient with Multiple Symmetric Lipomatosis type I surgically treated with both techniques: cervical lipectomy and abdominal liposuction. The patient evolved satisfactorily, with a reduction in complaints and no recurrences so far.

Keywords: Multiple symmetric lipomatosis; lipomatosis; Lipoma; Reconstructive surgical procedures; Lipectomy.

Instituição: Hospital e Maternidade Celso Pierro, Cirurgia Plástica e Cabeça e Pescoço, Campinas, SP, Brasil.

Artigo submetido: 29/11/2020.
Artigo aceito: 19/04/2021.

Conflitos de interesse: não há.

DOI: 10.5935/2177-1235.2022RBCP0018

INTRODUÇÃO

A doença de Madelung ou lipomatose simétrica múltipla é uma disfunção rara do metabolismo dos adipócitos, caracterizada pelo acúmulo de tecido adiposo

não-encapsulado, localizado simetricamente na região facial, pescoço, ombros, tronco, membros e outras áreas¹.

Foi descrita por Otto Madelung, em 1888^x e, desde então, existem na literatura pouco mais de 280 casos relatados desta doença. Não há uma fisiopatologia

¹ Hospital e Maternidade Celso Pierro, Cirurgia Plástica e Cabeça e Pescoço, Campinas, SP, Brasil.

totalmente esclarecida acerca dela, porém, parece apresentar associação com consumo crônico excessivo de bebidas alcoólicas. Tem sido discutida uma possível herança autossômica dominante com penetração variável do DNA mitocondrial².

Em 1978, Carlsen e Thomsen³ classificaram as lipomatoses benignas em 3 grupos clínicos distintos, de acordo com o sítio de acúmulo de gordura, conforme observa-se no Quadro 1.

Quadro 1. Classificação de Carlsen e Thomsen.

Tipo 1 Lipomatose difusa congenita	Localizada principalmente no tronco, mal delimitada dos tecidos vizinhos, não hereditária.
Tipo 2 Lipomatose Difusa Simétrica	Desenvolve-se na vida adulta, primeiramente localizada na região cervical, hereditária.
Tipo 3 Lipomatose múltipla	Numerosos pequenos lipomas subcutâneos encapsulados, localizados principalmente nos membros.

A apresentação clínica clássica da doença é em homens adultos, etilistas, portadores de comorbidades, que notam surgimento de lesões lipomatosas simétricas com crescimento lento e progressivo. A grande maioria deles apresenta diminuição da qualidade de vida devido ao prejuízo estético das lesões adiposas³.

A tomografia computadorizada é o principal método de escolha para o diagnóstico, estadiamento pré-operatório e acompanhamento pós-cirúrgico dos doentes. A característica tomográfica da doença é a distribuição de tecido lipomatoso não-encapsulado e homogêneo, de limites imprecisos e sem plano de clivagem com o tecido subcutâneo adjacente, podendo ainda haver deposição profunda (submuscular) de tecido adiposo⁴. Em alguns casos, podem-se identificar calcificações no interior dos lipomas.

As complicações envolvidas na doença de Madelung resultam da compressão das estruturas cervicais pela deposição de gordura, podendo ocasionar disfagia, odinofagia e rouquidão⁵. A morte decorrente de complicação direta dos lipomas é bastante incomum, entretanto, apesar de rara, a degeneração maligna da doença de Madelung já foi relatada na literatura⁶.

OBJETIVO

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente portador da LSM que foi tratado cirurgicamente pela combinação das técnicas de lipectomia e lipoaspiração e discutir a escolha do tratamento e sua eficácia, além de analisar as possibilidades de tratamentos clínicos e cirúrgicos disponíveis até o momento.

RELATO DE CASO

Paciente masculino, 55 anos, referiu surgimento, há cerca de um ano, de massas expansivas indolores em diversas partes do corpo. O crescimento progressivo dessas massas desencadeou queixas compressivas como dispnéia, disfagia e disфонia, além de dores abdominais e deformidade estética, com consequente isolamento social.

Antecedentes pessoais: portador de hipertensão arterial sistêmica, ex-tabagista por 24 anos e ex-etilista de destilados (200ml/dia) por 35 anos. Antecedente cirúrgico: exérese de lipoma em região mamária direita há três anos.

O exame físico geral não constava alterações, exceto pelas massas simétricas, não delimitáveis e indolores na parte superior do corpo - região cervical anterior e posterior, submentoniana, supraclaviculares, deltoideas, torácica, dorsal e abdominal (Figura 1) compatível com doença de Madelung tipo I.



Figura 1. Pré-operatório.

Não apresentava alterações significativas em seus exames laboratoriais. Realizada tomografia computadorizada (TC) de pescoço (Figura 2) que evidenciou proeminência de tecido adiposo no tecido subcutâneo cervical, mais acentuada nas regiões submandibular, cervicodorsal posterior e supraclaviculares. Na TC de tórax (Figura 3) observou-se proeminência de tecido adiposo no tecido subcutâneo mamário, parede torácica anterior e região dorsal, inclusive entre os planos musculares, com efeito tumefativo. A TC de abdome evidenciou proeminência de tecido adiposo no tecido subcutâneo abdominal (Figura 4).

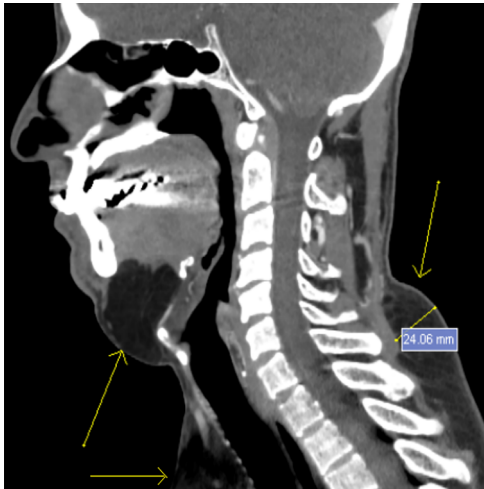


Figura 2. TC de pescoço - seta apontando para o acúmulo de tecido adiposo depositado em região cervicodorsal.

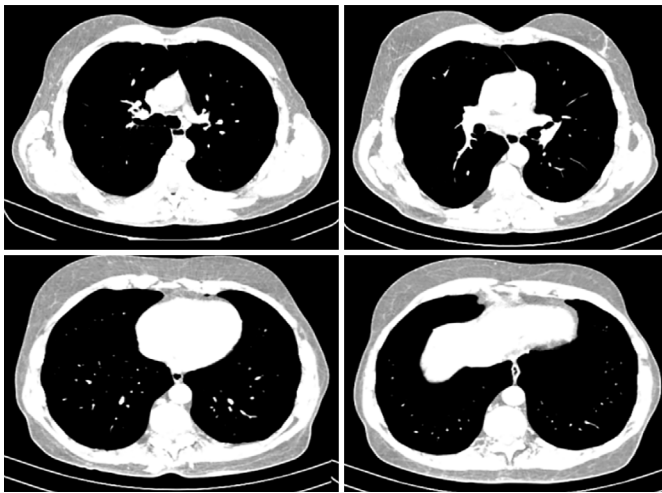


Figura 3. TC de tórax evidenciando proeminência de tecido adiposo em região mamária, torácica anterior e região dorsal.

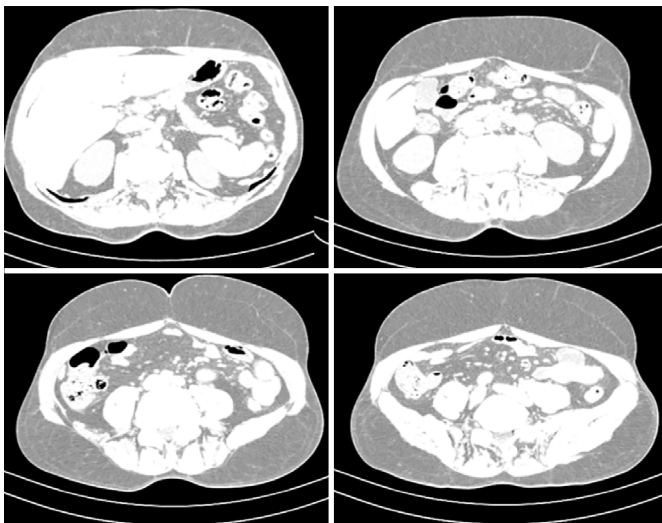


Figura 4. TC de abdome evidenciando proeminência de tecido adiposo difuso em parede abdominal.

Estabelecido o diagnóstico de doença de Madelung com acometimento cervical e de tronco, optou-se por tratamento cirúrgico em conjunto entre as equipes de cirurgia de cabeça e pescoço e de cirurgia plástica, em dois tempos, unindo os métodos de lipectomia cervical e lipoaspiração abdominal, levando em consideração a sintomatologia, extensão das lesões, deformidade física e desejo do paciente. O paciente assinou o termo de consentimento livre esclarecido previamente aos procedimentos cirúrgicos, conforme os princípios de Helsinque.

No primeiro tempo cirúrgico, realizado pela equipe de cirurgia de cabeça e pescoço, em setembro de 2019, o paciente foi submetido à lipectomia cervical com retirada de três lesões adiposas não-encapsuladas (Figura 5), seguido de fechamento primário da cervicotomia transversa única. As peças anatômicas foram enviadas para anatomopatológico (AP). Laudo do AP revelou histopatológico consistente com lipoma.



Figura 5. Peças anatômicas retiradas na cervicotomia anterior.

No segundo tempo cirúrgico realizado pela equipe de cirurgia plástica, em fevereiro de 2020, foi realizada a lipoaspiração abdominal anterior, com técnica úmida, com retirada de 1.700 mililitros de tecido gorduroso, realizado posterior descarte do mesmo (Figura 6).



Figura 6. Produto aspirado na lipoaspiração abdominal.

Paciente evoluiu satisfatoriamente nos pós-operatórios, não apresentou complicações cirúrgicas, compareceu nas consultas de retorno, sendo realizado registro fotográfico evolutivo. Recebeu profilaxia antitrombótica não farmacológica durante os períodos intra e pós-operatórios. No seguimento pós-operatório apresentou-se satisfeito com os resultados cirúrgicos, com melhora importante da aparência (Figura 7), melhora de suas queixas clínicas e aumento referido de autoestima. Até o presente momento não apresentou recidivas das lesões nas regiões tratadas.



Figura 7. Pós-operatório.

DISCUSSÃO

A doença de Madelung ou lipomatose simétrica múltipla é uma disfunção rara do metabolismo dos adipócitos, predominantemente em homens na fase adulta, de 30 a 60 anos. Seu crescimento lento e progressivo pode determinar isolamento social e depressão¹. Sintomatologias compressivas podem surgir em território cervical e torácico, conferindo ao paciente uma perda significativa em sua qualidade de vida.

Após o diagnóstico dessa síndrome, um plano terapêutico deve ser traçado a fim de garantir a esse paciente alívio de seus sintomas e queixas tanto físicas quanto psíquicas. O tratamento desses pacientes é paliativo e pode incluir medidas clínicas e cirúrgicas.

Além da correção da síndrome metabólica quando presente, medicamentos demonstraram controle no crescimento das lesões. A utilização de agonista beta-2-adrenérgicos foi descrita no trabalho de Leung et al., em 1987⁷. Este trabalho apresentou experimentalmente o uso de salbutamol oral como droga para reverter a doença de Madelung rapidamente progressiva.

O esquema preconizado para a terapia com salbutamol consistiu na ingestão de 12mg/dia dividida em três doses, durante seis meses⁷. Entretanto, poucos estudos comprovaram sua eficácia, não sendo seu uso rotineiro no tratamento desses pacientes.

Técnicas não cirúrgicas foram elaboradas como tratamento adjuvante ou substituto da cirurgia, tais como a injeção lipolítica. Esta é realizada pela aplicação de ativos lipolíticos, como a fosfatidilcolina e o desoxicolato, causando fibrose do tecido adiposo e melhora do aspecto da doença⁸. Entretanto, seu uso gera severas aderências na região tratada as quais dificultam tecnicamente a lipoaspiração ou exérese cirúrgica em caso de recorrência.

Técnicas cirúrgicas como ressecção do tecido adiposo e lipoaspiração são amplamente relatadas na literatura. Estima-se que 63% dos pacientes apresentam recidiva no pós-operatório de cirurgia aberta e 95% no caso de lipoaspiração⁹.

A excisão das massas lipomatosas é complexa, não somente pela sua extensão, mas também pelo caráter fibroso, hipervascular e infiltrativo desse tecido¹⁰. Como não há um plano de clivagem entre as lesões e o tecido adiposo normal, a ressecção total dos depósitos torna-se um grande desafio ao cirurgião. Apesar da hemostasia rigorosa e uso de drenos no pós-operatório, o surgimento de seromas e hematoma é relativamente comum¹¹.

A lipoaspiração tem a vantagem de apresentar menor mortalidade perioperatória que a cirurgia convencional, sendo de extrema importância visto que os pacientes comumente apresentam múltiplas comorbidades¹². Sua execução apresenta dificuldades técnicas, como a resistência à penetração da cânula devido à natureza fibrosa do tecido, sangramento profuso devido à rica vascularização do tecido e também a necessidade de abordagem cautelosa devido à íntima relação do tecido com vasos e nervos¹³. Desta forma, essa técnica deve ser realizada por mãos experientes e em regiões amplas em que a ressecção aberta seja inviável.

Constantinidis et al., em seu estudo de 2003¹⁴, usou conjuntamente lipectomia e lipoaspiração para o tratamento de massas cervicais em 11 pacientes com doença de Madelung. Foi realizada em primeiro tempo a lipectomia e em segundo tempo a lipoaspiração. Durante o seguimento pós-operatório de 32 meses, todos os pacientes apresentaram melhora funcionas e mais de 80% dos pacientes ficaram satisfeitos com o resultado estético; duas recidivas foram observadas nesse estudo.

Wollina et al., em seu estudo de 2017¹⁵, descreveu dez casos de doença de Madelung. Destes, três pacientes foram submetidos à correção cirúrgica de massas cervicais por lipectomia (um caso) e lipoaspiração (dois casos). Optou-se na maioria dos casos por lipoaspiração por se tratar de técnica segura, com menor tempo de inatividade e sem cicatrizes extensas. Dois pacientes apresentaram recidiva, sendo um após lipectomia e o outro após lipoaspiração.

Com base nas possibilidades de terapêuticas disponíveis na literatura, e o fato de tratar-se de paciente jovem e hígido, optamos pelo tratamento cirúrgico, com associação das técnicas de lipectomia e lipoaspiração.

Visando a maior segurança nos procedimentos foi realizada abordagem por duas equipes distintas, cada uma com ênfase em suas áreas de atuação. A equipe de cirurgia de cabeça e pescoço, que realizou lipectomia cervical e a equipe de cirurgia plástica, que realizou lipoaspiração abdominal.

As lesões cervicais foram abordadas por lipectomia, uma vez que eram lesões relativamente pequenas e com fácil acesso por cervicotomia. As lesões abdominais, por serem muito extensas e distribuídas pelos quadrantes abdominais, optou-se pela realização de lipoaspiração, resultando em pequenas cicatrizes bem posicionadas que possibilitaram a aspiração de grande quantidade de tecido adiposo em todas as regiões do abdome anterior.

Por não apresentar síndrome metabólica, nenhum tratamento clínico adicional foi proposto, apenas foi orientado a manter o tratamento regular da hipertensão arterial sistêmica.

O paciente foi informado do caráter paliativo das abordagens, uma vez que os depósitos gordurosos podem se reacumular devido à permanência do defeito no metabolismo lipídico. Entretanto, o mesmo julgou que os benefícios estéticos e psicológicos justificariam as intervenções cirúrgicas.

No período pós-operatório o paciente apresentou-se satisfeito com o resultado estético, evoluiu com cicatrizes esteticamente aceitáveis e bem posicionadas, e sentiu alívio nos sintomas compressivos que já vinha apresentando.

CONCLUSÃO

A síndrome de Madelung é uma doença rara e de etiologia ainda não totalmente esclarecida. Devido ao seu acometimento em diversos segmentos corporais, a interação entre equipes cirúrgicas é de extrema importância no planejamento do tratamento destes doentes.

A escolha do tratamento adequado para pacientes portadores de LSM depende da extensão da doença, idade, comorbidades associadas, expectativa do paciente e a experiência da equipe cirúrgica.

Cientes do potencial risco de recidiva, esses pacientes necessitam ser orientados com cautela no período pré-operatório, sendo alinhadas suas expectativas ao real propósito paliativo do tratamento e informados das chances reais de recidiva.

No caso relatado, a associação entre as técnicas cirúrgicas de lipectomia e lipoaspiração proporcionou um resultado estético favorável, além de não inviabilizar

procedimentos futuros, como no caso das enzimas lipolíticas, por se tratar de paciente jovem e com possibilidades de recidiva.

Este estudo apresenta um seguimento pós-operatório menor que um ano, não apresentando, até o momento, recidiva das lesões. Fato esse que impossibilita a comparação da manutenção dos resultados entre as técnicas de lipectomia e lipoaspiração.

COLABORAÇÕES

ABP	Análise e/ou interpretação dos dados
JLBA	Aprovação final do manuscrito
DARP	Aprovação final do manuscrito
AMGMRS	Análise e/ou interpretação dos dados, Coleta de Dados
JCMF	Aprovação final do manuscrito

REFERÊNCIAS

- Chen CY, Fang QQ, Wang XF, Zhang MX, Zhao WY, Shi BH, et al. Madelung's Disease: Lipectomy or Liposuction? *Biomed Res Int.* 2018;2018:3975974. DOI: 10.1155/2018/3975974
- Plummer C, Spring PJ, Marotta R, Chin J, Taylor G, Sharpe D, et al. Multiple Symmetrical Lipomatosis—a mitochondrial disorder of brown fat. *Mitochondrion.* 2013;13(4):269-76. DOI: 10.1016/j.mito.2013.03.003 PMID:23524250
- Carlsen A, Thomsen M. Different clinical types of lipomatosis. Case report. *Scand J Plast Reconstr Surg.* 1978;12(1):75-9. DOI: 10.3109/02844317809010484 PMID:663569
- Bulum T, Duvnjak L, Car N, Metelko Ž. Madelung's disease: case report and review of the literature. *Diabetol Croat.* 2007;36(2):25-30.
- Tadisa KK, Mlynek KS, Hwang LK, Riaz H, Papay FA, Zins JE. Syndromic lipomatosis of the head and neck: a review of the literature. *Aesthetic Plast Surg.* 2015;39(3):440-8. DOI: 10.1007/s00266-015-0478-8 PMID:25860506
- Tizian C, Berger A, Vykoupil KF. Malignant degeneration in Madelung's disease (benign lipomatosis of the neck): case report. *Br J Plast Surg.* 1983;36(2):187-9. DOI: 10.1016/0007-1226(83)90089-9 PMID:68310198
- Leung NW, Gaer J, Beggs D, Kark AE, Holloway B, Peters TJ. Multiple symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome): effect of oral salbutamol. *Clin Endocrinol (Oxf).* 1987;27(5):601-6.
- Andou E, Komoto M, Hasegawa T, Mizuno H, Hayashi A. Surgical excision of madelung disease using bilateral cervical lymphnode dissection technique-its effect and the influence of previous injection lipolysis. *Plast Reconstr Surg Glob Open.* 2015;3(4):e375. DOI: 10.1097/GOX.0000000000000337 PMID:25973353 PMID:PMC4422206
- Brea-García B, Cameselle-Teijeiro J, Couto-González I, Taboada-Suárez A, González-Álvarez E. Madelung's disease: comorbidities, fatty mass distribution, and response to treatment of 22 patients. *Aesthetic Plast Surg.* 2013;37(2):409-16. DOI: 10.1007/s00266-012-9874-5
- Hugo NE, Conway H. Benign symmetric lipomatosis: a case report. *Plast Reconstr Surg.* 1966;37(1):69-71.
- Sonni VF, Pires CEB, Kay MS, Neiva IF, Bier GE. Síndrome de Madelung - Relato de caso. *Rev Bras Cir Plast.* 1999;14(2):65-74.

12. Adamo C, Vescio G, Battaglia M, Gallelli G, Musella S. Madelung's disease: case report and discussion of treatment options. *Ann Plast Surg.* 2001;46(1):43-5.
13. Verhelle NA, Nizet JL, Van den Hof B, Guelinckx P, Heymans O. Liposuction in benign symmetric lipomatosis: sense or senseless? *Aesthetic Plast Surg.* 2003;27(4):319-21.
14. Constantinidis J, Steinhart H, Zenk J, Gassner H, Iro H. Combined surgical lipectomy and liposuction in the treatment of benign symmetrical lipomatosis of the head and neck. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg.* 2003;37(2):90-6. DOI: 10.1080/02844310005612 PMid:12755508
15. Wollina U, Heinig B. Madelung's Disease - Case Series and Treatment by Tumescent Liposuction or Lipectomy. *Open Access Maced J Med Sci.* 2017;5(4):427-31. DOI: 10.3889/oamjms.2017.114

***Autor correspondente:**

Amanda Bishop Perseguid

Rua Professor Doutor Euryclides de Jesus Zerbini, 1516 - Parque Rural Fazenda Santa Cândida, Campinas, SP, Brasil
CEP 13.087-57

E-mail: amandaperseguid@hotmail.com