

# Lipomatose simétrica múltipla

## *Multiple symmetric lipomatosis*

EMMANUEL CONRADO SOUSA<sup>1</sup>  
 FERNANDA RODRIGUES  
 FERNANDES<sup>2</sup>  
 RAFAEL RECHTMAN<sup>3</sup>

Trabalho realizado na  
 Santa Casa de Misericórdia de  
 Itabuna, Itabuna, BA, Brasil.

Artigo submetido pelo SGP  
 (Sistema de Gestão de  
 Publicações) da RBCP.

Artigo recebido: 11/8/2010  
 Artigo aceito: 5/2/2011

### RESUMO

A lipomatose simétrica múltipla ou síndrome de Madelung é uma doença rara, caracterizada por depósitos de tecido adiposo de caráter benigno, de rápido crescimento, principalmente em região cervical, dorso e, mais raramente, membros e face, em geral relacionados ao alcoolismo crônico. O tratamento cirúrgico é paliativo e a recidiva é comum. Neste trabalho é relatado um caso de paciente portador de lipomatose simétrica múltipla, seguido de revisão de literatura enfocando diagnóstico e tratamento dessa afecção.

**Descritores:** Lipomatose simétrica múltipla. Lipomatose. Tecido adiposo/patologia.

### ABSTRACT

Multiple symmetric lipomatosis, also called Madelung's syndrome, is a rare disease characterized by the accumulation of rapidly growing benign fat tissue, particularly in the cervical region, back, and more rarely in the extremities and face. It is generally associated with chronic alcoholism. Surgical treatment is palliative, and relapse is common. This paper reports the case of a patient with multiple symmetric lipomatosis followed by a review of the literature addressing the diagnosis and treatment of this condition.

**Keywords:** Multiple symmetrical lipomatosis. Lipomatosis. Adipose tissue/pathology.

### INTRODUÇÃO

A lipomatose simétrica múltipla (LSM) ou síndrome de Madelung é uma entidade rara, de etiologia desconhecida, caracterizada pelo acúmulo simétrico e progressivo de lipomas não-encapsulados<sup>1</sup>.

Inicialmente os lipomas apresentam crescimento rápido e, posteriormente, evolução lenta e progressiva. A LSM acomete principalmente pescoço, braços, tórax, axilas, abdome e coxas, além de estruturas profundas, como retroperitônio e mediastino<sup>2</sup>. É descrita usualmente em adultos com idade entre 30 anos e 60 anos, com proporção homem-mulher de 15:1-30:1, e há relatos de casos familiares da doença<sup>3-5</sup>.

De acordo com a literatura, 60% a 90% dos pacientes com doença de Madelung têm história de alcoolismo<sup>6,7</sup>. A descontinuação da ingestão alcoólica é associada a discreta regressão dos depósitos de gordura, e seu aumento parece acelerar o crescimento dos lipomas<sup>8</sup>. Hiperuricemia, gota, doença hepática, polineuropatia, diabetes e intolerância à

glicose têm ocasionalmente sido identificados nos pacientes com síndrome de Madelung<sup>6</sup>, mas há relatos que sugerem que os depósitos de tecido adiposo sejam metabolicamente inocentes, não necessariamente acompanhados de resistência à insulina, possivelmente prevenindo lipotoxicidade<sup>9</sup>.

O objetivo deste estudo é relatar o caso de um paciente com LSM submetido a tratamento cirúrgico, bem como realizar uma revisão de literatura sobre o assunto.

### RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, com 48 anos de idade, sedentário, ex-etilista, com consumo habitual de 1 litro de bebida destilada por dia durante 20 anos, abstinência há 3 anos, e ex-tabagista (30 anos-maço), abstinência há 20 anos, sem história de LSM na família, procurou o Serviço de Cirurgia Geral da Santa Casa de Misericórdia de Itabuna com queixas de aparecimento de massas cervicais e torácicas há 15 anos. Negava queixas nos demais sistemas.

1. Mestre em Saúde Coletiva, preceptor da Residência de Cirurgia Geral da Santa Casa de Misericórdia de Itabuna, Itabuna, BA, Brasil.

2. Médica residente de Cirurgia Geral da Santa Casa de Misericórdia de Itabuna, Itabuna, BA, Brasil.

3. Acadêmico de Medicina da Universidade Estadual de Santa Cruz, Ilhéus, BA, Brasil.

Os nódulos surgiram inicialmente em região supraesternal, seguida de região cervical, dorso, abdome, membros superiores e região submandibular, com crescimento rápido e indolor, mas com elevação da temperatura. O paciente foi submetido a 5 lipectomias prévias, seguidas de surgimento de novas massas.

Ao exame físico, o paciente apresentava bom estado geral, obesidade, e presença de lipomas volumosos em face, regiões submandibular, cervical, supraclavicular e infraclavicular, tórax, abdome, dorso e membros superiores (Figuras 1 a 3).

À ultrassonografia abdominal, o paciente apresentava esteatose hepática de grau moderado, pequenos cálculos na vesícula biliar e volumosa formação expansiva na parede abdominal das fossas ilíacas, sugestiva de lipomas de grandes dimensões. A ultrassonografia mamária revelou formação expansiva isodensa nos planos adiposos em rebordos costais e à ultrassonografia tireocervical observou-se tireoide de tamanho normal, sem adenomegalias e parótidas normais. Foram realizados exames laboratoriais, cujos resultados estão sintetizados na Tabela 1.

Inicialmente o paciente foi submetido a lipectomia em abdome inferior, com remoção cirúrgica de 2 peças de tecidos adiposo e subcutâneo, pesando 10,3 kg e 5,6 kg. Posteriormente, foi realizada mastectomia simples bilateral, com retirada de 2,4 kg e 2,8 kg de tecidos adiposo e mamário. O



**Figura 2** – Aspecto do paciente portador de lipomatose simétrica múltipla em perfil esquerdo, evidenciando cicatriz de lipectomia prévia em flanco esquerdo.



**Figura 1** – Paciente portador de lipomatose simétrica múltipla, com acúmulos lipomatosos simétricos em face, abdome e regiões supraclavicular e deltoide.



**Figura 3** – Vista posterior do paciente portador de lipomatose simétrica múltipla, evidenciando simetria bilateral dos lipomas.

**Tabela 1** – Exames laboratoriais pré-operatórios.

Exames	Resultados
Hemoglobina (mg/dl)	9,8
Hematócrito (%)	27,8
Leucócitos (x10 <sup>3</sup> /mm <sup>3</sup> )	8.100
Plaquetas (x10 <sup>3</sup> )	274
Sódio (mg/dl)	144
Potássio (mg/dl)	5
Fosfatase alcalina (U/l)	144
Gama glutamil transpeptidase (U/l)	28
HDL-colesterol (mg/dl)	40
LDL-colesterol (mg/dl)	41
Colesterol total (mg/dl)	89
Triglicérides (mg/dl)	40
Aspartato aminotransferase (U/l)	16
Alanina aminotransferase (U/l)	11
Ureia (mg/dl)	15
Creatinina (mg/dl)	0,53
Glicemia em jejum (mg/dl)	103

HDL = lipoproteínas de alta densidade (*high-density lipoproteins*); LDL = lipoproteínas de baixa densidade (*low-density lipoproteins*).

exame anatomopatológico das peças cirúrgicas evidenciou lipomas benignos de subcutâneo e mamas com hiperplasia de tecido mamário. O paciente evoluiu no pós-operatório sem intercorrências.

Todas as normas de ética, no que diz respeito a estudos envolvendo seres humanos, foram respeitadas, de acordo com as determinações da Declaração de Helsinque revisada. O paciente foi convidado como voluntário a participar do relato de caso, ao assinar o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, com garantia do sigilo de seus dados pessoais e autorização para uso de sua imagem.

## DISCUSSÃO

A LSM é uma doença pouco frequente, descrita inicialmente por Benjamin Brodie, em 1846, no St. George Hospital de Londres e, posteriormente, por Otto Madelung, em 1888<sup>10</sup>. Em 1898, foi caracterizada por Launois e Bensaude em uma série de pacientes como uma entidade clínica bem definida, denominada lipomatose simétrica benigna<sup>8</sup>.

A LSM é também conhecida por doença de Madelung, doença de Launois-Bensaude, adenolipomatose simétrica, lipomatose simétrica difusa, lipomatose simplex indolens, lipomatose circunscrita múltipla, lipomatose cefalotorácica e lipomatose cervical benigna familiar<sup>10</sup>.

É doença rara, que ocorre mais frequentemente em moradores de países próximos à área mediterrânea<sup>2</sup>. No mundo, aproximadamente 385 casos sobre a doença foram descritos e indexados à base de dados MEDLINE. No Brasil, 8 casos sobre a doença já foram relatados e publicados em revistas indexadas pelo SciELO.

A etiologia da doença permanece desconhecida, porém parece associar-se a desordem endócrina álcool-induzida e a disfunção enzimática mitocondrial<sup>3</sup>.

A LSM foi classificada por Enzi et al.<sup>8</sup> em dois tipos. No tipo I, os depósitos de gordura são circunscritos, formando massas não-encapsuladas, distribuídas simetricamente na porção superior do corpo. Formam-se lipomas nas regiões cervical (colar de cavalo, do inglês *horse collar*), deltoidea (aparência pseudoatlética) e dorsal, dando a falsa impressão de que o paciente apresenta cifose de coluna vertebral (*humpback*)<sup>4</sup>, como no caso descrito neste artigo. No tipo II, a distribuição dos lipomas é mais difusa, e muitas vezes o paciente apresenta aspecto de simples obesidade. Além da porção superior do corpo, as regiões inguinal e abdominal são frequentemente envolvidas, não havendo acometimento do mediastino ou compressão do trato aerodigestivo. O índice de massa corporal encontra-se aumentado<sup>4</sup>.

No diagnóstico diferencial, também devem ser consideradas as hipóteses de processos sarcomatosos, angioliomas, lipoblastomas, neurofibromatose, síndrome de Dercum (*lipomatosis dolorosa*)<sup>10</sup>, síndrome de Hanhart, síndrome da polidiplasia, doença de Cushing, aparência pseudoatlética (em várias formas de distrofia muscular), doenças linfoproliferativas e doenças da tireoide.

Complicações da doença são raramente relatadas, como compressão do trato aerodigestivo, com dispneia, disfagia e disfonia. Em casos graves, o tratamento da doença envolve ressecção cirúrgica do tecido lipomatoso, com opção de lipoaspiração em áreas de infiltração. Ocasionalmente os benefícios cosméticos e funcionais da ressecção cirúrgica são temporários<sup>2</sup> e a experiência com o tratamento cirúrgico da doença demonstra sua tendência à recorrência<sup>5</sup>.

## REFERÊNCIAS

1. Sarra L, Carbajo J, Silva A, Bitar J. Lipomatosis simetrica multiple. Rev Cir Esp. 2007;81(3):160-2.
2. Lee MS, Lee MH, Hur KB. Multiple symmetric lipomatosis. J Korean Med Sci. 1988;3(4):163-7.
3. Hirose A, Okada Y, Morita E, Tanaka Y. Benign symmetric lipomatosis associated with alcoholism. Intern Med. 2006;45(17):1001-5.
4. Bojanic P, Simovic I. Launois-Bensaude syndrome (Madelung's disease). Dermatol Online J. 2001;7(2):9.
5. Kurzweg FT, Spencer R. Familial multiple lipomatosis. Am J Surg. 1951;82(6):762-5.
6. Wu CS, Wang LF, Tsai KB, Tai CF, Kuo WR. Multiple symmetric lipomatosis (Madelung's disease): report of two cases. Kaohsiung J Med Sci. 2004;20(3):133-6.
7. Grau Martín A, González-Huix F, Ricart Engel W, Masabeu Urrutia M,

- Acero Fernández D, Soler Simón S. Multiple symmetrical lipomatosis and chronic alcoholism. *An Med Interna*. 1989;6(12):635-8.
8. Enzi G, Busetto L, Ceschin E, Coin A, Digito M, Pigozzo S. Multiple symmetric lipomatosis: clinical aspects and outcome in a long-term longitudinal study. *Int J Obes Relat Metab Disord*. 2002;26(2):253-61.
9. Haap M, Siewecke C, Thamer C, Machann J, Schick F, Häring HU, et al. Multiple symmetric lipomatosis: a paradigm of metabolically innocent obesity? *Diabetes Care*. 2004;27(3):794-5.
10. Mayor M, Arillo A, Tiberio G. Lipomatose simétrica múltipla: a propósito de un caso. *An Sist Sanit Navar*. 2006;29(3):433-7.

---

**Correspondência para:**

Fernanda Rodrigues Fernandes  
Hospital Calixto Midlej Filho  
Rua Antônio Muniz, 200 – Itabuna, BA, Brasil – CEP 45600-625  
E-mail: frf\_bsb@terra.com.br