

DOENÇA DE MADELUNG A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Paulo Coelho*, Óscar Costa**, Talhas dos Santos***

RESUMO

A Lipomatose benigna simétrica múltipla ou Doença de Madelung, é caracterizada pelo depósito maciço e simétrico de gordura predominantemente no pescoço e na cintura escapular. A doença está habitualmente associada ao alcoolismo crónico.

Os autores apresentam um caso clínico de Doença de Madelung, num homem de 56 anos, com grande depósito de gordura no pescoço.

Palavras-Chave: Doença de Madelung, lipomatose simétrica, lipossarcoma

ABSTRACT

Multiple benign symmetric Lipomatosis or Madelung's Disease is characterized by massive symmetric fat deposits, predominantly in the neck and shoulder girdle. The disease is frequently associated with chronic alcoholism.

Authors present a case of Madelung Disease in a 56 year old man, with massive fat deposits in the neck.

Key-words: Madelung's disease, symmetric lipomatosis, liposarcoma

INTRODUÇÃO

A lipomatose simétrica múltipla, também conhecida como doença de Madelung ou de Launois-Bensaude, caracteriza-se clinicamente por depósitos maciços de gordura predominantemente no pescoço e cintura escapular, de forma quase simétrica dando aos doentes um aspecto "pseudo-atlético".

Em 1846 Brodie ⁽⁶⁾ fez a primeira referência à doença. Madelung publicou um artigo em 1888 com 30 casos clínicos definindo a doença como "lipoma difuso do

pescoço". Mas foram Launois e Bensaude em 1898 quem pela primeira vez, descrevendo 65 casos ^(5,6), a que deram o nome "adenolipomatose", referiram a tetrada sintomática clássica da doença:

- lipomas
- simetria
- difusão
- predominância cervical

Outros sinónimos encontrados na literatura: adenolipomatose simétrica, lipomatose simétrica difusa, lipomatosis simplex indolens, lipomatose simétrica generalizada ou lipomatose circunscrita múltipla ^(3,9,13). O termo adenolipomatose foi abandonado por não haver envolvimento ganglionar ⁽¹²⁾.

Enzi, distinguiu duas formas clínicas distintas, classificando assim a doença em duas categorias ⁽⁸⁾:

* – Assistente Hospitalar de Cirurgia Maxilofacial do Hospital de S. José, Lisboa

** – Interno do 6º Ano do Internato Complementar de Cirurgia Maxilofacial, do Hospital de S. José, Lisboa,

*** – Director do Serviço de Cirurgia Maxilofacial, do Hospital de S. José, Lisboa

- Tipo I – Gordura bem localizada, na parte superior do corpo, peso normal, com evolução lenta
- Tipo II – Gordura mal localizada, com extensão a todo o corpo, peso elevado (obesidade), com evolução rápida, mas respeitando sempre as extremidades.

EPIDEMIOLOGIA

A doença afecta principalmente o homem, entre os 35 e os 50 anos, sendo mais comum em países Mediterrânicos⁽⁵⁾. A relação homem /mulher nos casos relatados na bibliografia é de 15/1⁽¹³⁾.

Os casos familiares são raros sendo frequente a associação com neuropatia periférica⁽³⁾.

Está geralmente associada ao alcoolismo crónico, sendo considerada por alguns autores como uma "lipomatose dependente do álcool", embora esta associação não seja obrigatória^(5,10,11,13).

ETIOPATOGENIA

Embora seja objecto de múltiplas teorias, a etiopatogenia da doença não está completamente esclarecida. A teoria que relaciona a doença com a intoxicação alcoólica parece ser a mais consensual^(5,10,11,13). Alguns estudos recentes, da fisiologia do tecido adiposo parecem permitir uma melhor compreensão do mecanismo de aparecimento da doença. Parece haver factores neurológicos associados e a doença poderá ser secundária a distúrbios do Sistema Nervoso Simpático nas áreas afectadas^(5,13). Provavelmente existirá um desregulamento dos receptores beta-1, do qual resulta uma lipólise ao nível do adipócito, mas também, uma hiperplasia adiposa dos adipócitos menos volumosos, mas mais numerosos, sob efeito do estímulo de neurofisininas, relacionadas com o álcool^(10,12).

Além da doença de Madelung, em outros tipos patológicos de acumulação de gordura, como os lipomas e os lipossarcomas, demonstraram-se alterações do mecanismo de acção da insulina a nível dos receptores insulínicos ou em nível pós-receptores, com reduzida actividade biológica desta hormona, que poderia estar na sua patogénese⁽²⁾.

Encontra-se frequentemente uma diminuição de níveis de 17 ceto-esteróides, provavelmente associada com hepatopatia alcoólica. Ocorre uma esterificação preferencial dos triglicéridos à custa dos fosfolípidos, que aparecem numa percentagem de 39% neste tipo de lipoma, enquanto que na gordura normal esse valor é de 2,8%⁽⁵⁾.

Acredita-se que as teorias tóxica e neurológica estejam ligadas e que em certos territórios exista uma perda de sensibilidade por acção lipolítica das catecolaminas, pela diminuição da síntese da lípase dos triglicéridos^(5,13).

CASO CLÍNICO

C. G., 56 anos, sexo masculino, raça eurocaucasiana, referindo aumento das dimensões da região submandibular atingindo depois todo o pescoço, com início à cerca de 10 anos. O doente refere aumento rápido das dimensões durante os dois primeiros anos, com grande depósito na nuca e região dorsal subjacente ("buffalo neck"), nos braços e, posteriormente, evolução lenta das mesmas (figs. 1-3).



Fig. 1 - Pré-operatório: vista de frente



Fig. 2 - Pré-operatório: vista de perfil



Fig. 3 - Pré-operatório: vista posterior

Hábitos alcoólicos marcados (> 120 g/dia) até cerca de dois anos antes do início referido da doença. Hábitos tabágicos – 30 cigarros / dia.

As análises laboratoriais efectuadas não revelaram alterações dignas de registo.

O estudo tomodensitométrico (TAC) (fig. 4) e por ressonância magnética nuclear (RMN) (fig.



Fig. 4 - Tomografia axial computadorizada (TAC) pré-operatória

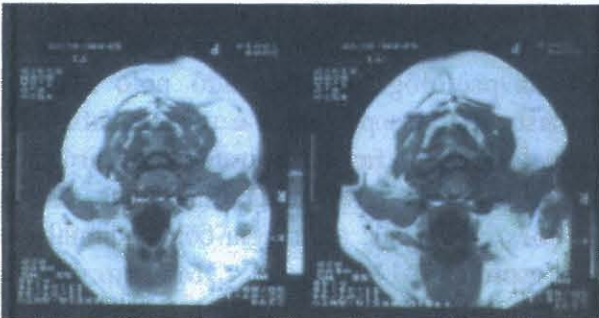


Fig. 5 - Ressonância magnética nuclear (RMN) pré-operatória

5) demonstrou a existência de volumosas massas adiposas. Efectuou ecografia hepática que revelou moderada hepatomegalia. Operado em 1996, efectuou-se cervicotomia posterior em Y com exérese da massa cervicodorsal (figs. 6 e 7). Quatro meses depois procedeu-se à cervico-



Fig.6 - Cervicotoracotomia posterior – aspecto intra-operatório

Fig.7 - Cervicotoracotomia posterior – aspecto intra-operatório

tomia anterior, de mastóide a mastóide, com exérese das massas lipomatosas, muito vascularizadas com planos de clivagem mal definidos por infiltração em profundidade (figs. 8 e 9).



Fig. 8 - Cervicotomia anterior – aspecto intra-operatório



Fig. 9 - Cervicotomia anterior – aspecto intra-operatório

O pós-operatório imediato decorreu sem complicações, verificando-se alguma dificuldade na sustentação da cabeça, após a primeira cirurgia, que foi corrigida com fisioterapia (figs. 10-13).



Fig. 10 - Pós-operatório: vista de frente

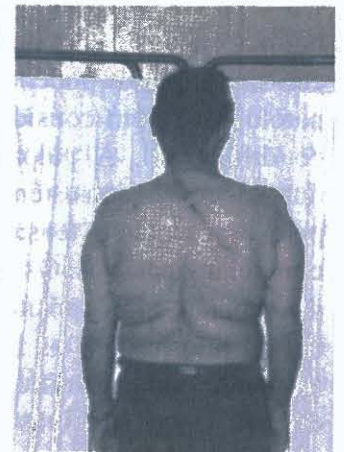


Fig. 11 - Pós-operatório: vista posterior



Fig. 12 - Pós-operatório: vista de perfil direito



Fig. 13 - Pós-operatório: vista de perfil esquerdo

O doente encontra-se bem, sem aparente recidiva da doença, após 4 anos de cirurgia.

DISCUSSÃO

A doença de Madelung é uma lipodistrofia rara que se apresenta com múltiplas massas adiposas no pescoço, tronco e extremidades superiores ⁽⁴⁾.

Após uma evolução inicial rápida, a doença tem geralmente evolução lenta e insidiosa. O aspecto clínico é muito característico e semelhante em todos os pacientes. Os grandes depósitos de gordura, quase simétricos, indolores, envolvem principalmente o pescoço e cintura escapular ^(1,2,13). Os braços são também envolvidos dando aos doentes um aspecto "pseudo-atlético", que contrasta com o "quase-asténico" aspecto do resto do corpo. Em alguns casos há depósitos no abdómen (tipo II de Enzi) ⁽⁸⁾.

O aspecto clínico peculiar que assemelha todos os doentes torna o diagnóstico evidente na maioria dos casos. Apenas em casos precoces ou atípicos podem uma série de outras patologias serem consideradas para diagnóstico diferencial. A palpação dos tecidos gordurosos revela consistência firme e elástica. A pele apresenta-se tensa, lívida e geralmente com telangiectasias. Os principais diagnósticos diferenciais são depósitos adiposos da doença de Cushing e com os lipossarcomas. Ocasionalmente pode ser difícil a diferenciação com doenças proliferativas ou metástases ganglionares, embora estas possam coexistir com a Doença de Madelung ^(10,13,16).

Quistos cervicais, tumores benignos (hemangioma subcutâneo, lipomixangioma, neurofibroma, lipomas múltiplos) podem confundir-se com a fase inicial da doença.

A acumulação de gordura é considerada como uma doença benigna mas a compressão do tracto aerodigestivo pode ocorrer na doença de longa duração. Provavelmente existe um aumento de tumores malignos das vias aéreas nestes doentes pelo efeito sinérgico do tabagismo e alcoolismo como factor de risco quer da doença de Madelung quer dos tumores malignos das vias aéreas. O desenvolvimento de sintomas da vias aéreas deve ser investigado completamente por endoscopia e imagiologia. A

causa dos sintomas não deve ser atribuída a compressão pelas massas adiposas até que um carcinoma das vias aéreas superiores seja excluído ⁽⁴⁾.

A degenerescência maligna é rara, no entanto é conhecida a possibilidade do desenvolvimento de lipossarcomas ^(2,4,7,14) em doentes com doença de Madelung com muitos anos de evolução.

O estudo imagiológico da gordura acumulada no pescoço deve realizar-se com recurso à tomografia axial computadorizada (TAC) e à ressonância magnética nuclear (RMN) que permitem observar a distribuição da gordura, o trajecto dos grandes vasos do pescoço no interior da gordura e a presença de compressões traqueais ou de lesões não-lipomatosas. A ecografia tem reduzido interesse nesta situação ^(1,9,16,17).

Histologicamente verifica-se a existência de tecido adiposo não-encapsulado, com projecções para estruturas circundantes, mas sem alterações patognomónicas.

A ausência de tratamento médico eficaz, o efeito psicológico provocado pelo aspecto monstruoso dos pacientes e a exclusão social que daí resulta, fazem do tratamento cirúrgico a única opção terapêutica útil. Duas são as opções cirúrgicas: a cirurgia convencional e a lipoaspiração.

Os objectivos do tratamento visam fundamentalmente a reinserção social e familiar.

A cirurgia convencional revela-se particularmente complexa devido às grandes dimensões das massas adiposas, sobretudo à sua penetração em profundidade, que ultrapassa largamente os planos que um exame clínico possa fazer supor. Advoga-se a execução de uma grande cervicotomia anterior, por uma incisão transversal, de mastóide a mastóide, permitindo uma exérese das massas com toda a segurança. Uma cervicotomia posterior, por incisões horizontais ou incisão em Y permite a exérese das massas lipomatosas posteriores ("buffalo neck") ^(5,15).

A lipoaspiração é uma técnica limitada, por ser perigosa a nível cervical anterior, e ineficaz em função da consistência dura das zona a

aspirar. As suas indicações são limitadas a zonas com pequeno risco de lesão vascular, desde que a consistência da gordura o permita, como, por exemplo, a nuca e o abdómen nos doentes de tipo II ^(5,10).

CONCLUSÃO

A Doença de Madelung é caracterizada por grandes depósitos de gordura, principalmente no pescoço dando aos doentes um aspecto disforme. A etiopatogenia da doença não é conhecida, embora haja associação frequente a hepatopatia alcoólica.

O risco da associação com neoplasias malignas das vias aéreas superiores bem como o risco da transformação em lipossarcoma obriga a que se proceda precocemente ao tratamento desta doença com recurso à ressecção cirúrgica, para além da evicção do álcool e do tabaco.

BIBLIOGRAFIA

1. Ahuja AT, King AD, Chan ES, Kew J, Lam WW, Sun PM, King W, Metreweli C. Madelung disease: distribution of cervical fat and preoperative findings at sonography, MR, and CT. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998;19(4):707-710
2. Carranza MC; Simon MA; Torres A; Romero B; Calle C. Alteraciones en el mecanismo de acción de la insulina en los acumulos de tejido adiposo de lipomas, lipomatosis de Madelung y liposarcoma. *An Med Interna* 1992; 9 (12): 598-602.
3. Chalk CH, Mills KR, Jacobs JM, Path FRC, Donaghy M. Familial multiple symmetric lipomatosis with peripheral neuropathy. *Neurology* 1990; 40: 1246-1250
4. Chan ES, Ahuja AT, King AD, Law WY. Head and neck cancers associated with Madelung's disease. *Ann Surg Oncol* 1999; 6 (4): 395-397
5. Darsonval V, Duly T, Munin O, Houet JF. Le traitement chirurgical de la maladie de Launois-Bensaude. Intérêt de lipoaspiration. *Ann Chir Plast Esthét* 1990; 35 (2): 128-133
6. Divaris M, Romain P, Vaillant JM. Lipome cervical ou Launois-Bensaude. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1988; 89 (4): 229-233
7. Eisenstat R, Bruce D, Williams LE, Katz DS. Primary liposarcoma of the mediastinum with coexistent mediastinal lipomatosis. *Am J Roentgenol* 2000; 174 (2): 572-573
8. Enzi G. Multiple symmetric lipomatosis: un update clinical report. *Int Med* 1984; 63: 56-64
9. Feldman DR; Schabel SI. Multiple symmetrical lipomatosis: computed tomographic appearance. *South Med J* 1995; 88 (6):681-682
10. Grolleau JL, Rouge D, Collin JF, Micheau P, Chavoin JP, Costagliola M. Maladie de Launois Bensaude. Mise au point à propos de 16 cas. *Ann Chir Plast Esthét* 1993; 38 (3): 302-306
11. Parmar C, Blackburn C. Madelung's disease: an uncommon disorder of unknown aetiology? *Br J Oral Maxillofac Surg* 1996; 34 (5): 467-470
12. Requena L, Hasson A, Arias D, Martin L, Barat A. Acquired symmetric lipomatosis of the soles. A plantar form of the Madelung-Launois-Bensaude syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26: 860-862
13. Ruzicka T, Vieluf D, Landthaler M, Braun-Falco O. Benign symmetric lipomatosis Launois-Bensaude. Report of ten cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1987; 17: 663-674
14. 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): 187-189
15. Vaillant JM, Couly G. Le traitement chirurgical de l'adénolipomatose de Launois-Bensaude. *Act Odonto-Stomatol* 1976; 113: 464-465
16. Watt AJ, McMillan N. Multiple Symmetric Lipomatosis - MR appearances *Clin Radiol* 1999; 54 (11): 778-780
17. Williams DW 3d; Ginsberg LE; Moody DM; McCain BL. Madelung disease: MR findings. *Am J Neuroradiol* 1993; 14 (5): 1070-1073