



Lipomatose simétrica múltipla: relato de dois casos

Multiple symmetric lipomatosis: report of two cases

José Luiz De Oliveira Neto¹
Lúcio Marques Da Silva²
Thiago Pires Leite³

RESUMO

A lipomatose simétrica múltipla é uma doença incomum, de etiologia desconhecida, caracterizada pelo acúmulo simétrico de depósitos de tecido adiposo em face, pescoço, tronco e região proximal dos membros. É mais frequente em indivíduos adultos do sexo masculino, geralmente com história de etilismo. O tratamento é cirúrgico, com ressecção paliativa por via aberta ou por lipoaspiração. A recidiva é comum. O presente artigo tem por objetivo relatar dois casos de lipomatose simétrica múltipla, tratados por lipoaspiração no Hospital Regional da Asa Norte, em Brasília-DF.

Descritores: Lipomatose Simétrica Múltipla. Doença de Madelung, Lipoaspiração.

ABSTRACT

Multiple symmetric lipomatosis is an unusual disease of unknown etiology. It is characterized by symmetrical accumulation of fat tissue deposits in neck, face, trunk and proximal limbs. It is more common in male adult subjects with a history of alcohol intake. Paliative surgery is the main treatment and it can be performed by conventional open excision or liposuction. Recurrence is common. The objective of this article is to report two cases of multiple symmetric lipomatosis treated by liposuction in Regional Hospital of Asa Norte, in Brasilia - Federal District.

Keywords: Multiple Symmetric Lipomatosis. Madelung Disease. Liposuction.

Trabalho realizado no Hospital Regional da Asa Norte

Artigo recebido: 10/01/2011
Artigo aceito: 15/02/2011

DOI: 10.5935/2177-1235.2013RBCP0697

INTRODUÇÃO

A lipomatose simétrica múltipla, também denominada lipomatose simétrica benigna, Doença de Madelung ou Síndrome de Launois-Bensaude, foi relatada pela primeira vez por Brodie em 1846, porém, as primeiras séries de casos foram descritas em 1888 por Madelung e em 1898 por Launois & Bensaude¹. É uma doença rara e que atinge, geralmente, homens adultos com história de uso crônico de álcool¹⁻⁶. Caracteriza-se pelo aparecimen-

to simétrico de massas lipomatosas não encapsuladas em face, pescoço, tronco e região proximal dos membros, caracteristicamente poupando as porções distais⁴. A doença é de grande importância para o cirurgião plástico, por afetar diretamente o contorno corporal e por ter na lipoaspiração uma grande arma para o seu tratamento.

RELATO DOS CASOS

1. Cirurgião Plástico do Hospital Regional da Asa Norte. Membro Especialista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica.
2. Regente da Residência Médica em Cirurgia Plástica do Hospital Regional da Asa Norte. Membro Titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica.
3. Residente de Cirurgia Plástica do Hospital Regional da Asa Norte. Membro Aspirante da Sociedade Brasileira de Cirurgia

Caso 1

Sexo masculino, 61 anos, casado, aposentado, etilista de 350 mL de destilado/dia desde os 17 anos e ex-tabagista, referia início de depósitos adiposos, há cerca de 17 anos, em tórax, abdome e braços, com crescimento progressivo (Figura 1). De antecedentes pessoais, apresentava duas operações, uma para úlcera péptica, há 17 anos, e outra colecistectomia, há 2 anos. Submetido à lipoaspiração em duas sessões. Na primeira sessão, foram lipoaspiradas as regiões posteriores do tronco e, na segunda, nove meses depois, foram lipoaspirados o tronco anterior e os braços. A primeira cirurgia transcorreu sem intercorrências, porém, o segundo procedimento foi complicado por seroma e infecção secundária, evoluindo com necrose cutânea em parede abdominal (Figura 2).



Figura 1 - Caso 1: Pré-operatório.



Figura 2 - Caso 1: Necrose cutânea em parede abdominal após lipoaspiração.

Drenos não foram usados em nenhum dos procedimentos. A complicação foi tratada com sucesso por drenagem das coleções, antibioticoterapia sistêmica, desbridamentos seriados e fechamento primário retardado após controle de infecção e necrose.

Caso 2

Sexo masculino, 35 anos, casado, pedreiro,

etilista de 500 mL/dia de destilado e tabagista cinco cigarros/dia havia 20 anos, referia início dos depósitos adiposos há 3 anos, inicialmente em tórax e posteriormente em abdome e porção proximal de membros inferiores, também com aumento progressivo de volume (Figura 3). Submetido à lipoaspiração em tempo cirúrgico único, sem intercorrências. Foram deixados drenos tubulares, a vácuo, nas áreas lipoaspiradas.



Figura 3 - Caso 2: Pré-operatório.

DISCUSSÃO

A lipomatose simétrica múltipla é uma doença rara, que atinge geralmente indivíduos do sexo masculino (na proporção aproximada de 15:1), entre a 3ª e a 6ª décadas de vida, é associada ao uso crônico de álcool em até 90% dos casos^{1,3}. Ambos os pacientes do presente relato apresentavam perfil epidemiológico compatível com os achados da literatura, inclusive com consumo intenso de álcool de longa data.

A etiologia é desconhecida¹⁻⁶, porém, foram aventadas as hipóteses de defeitos do tecido adiposo marrom embrionário, disfunções mitocondriais e defeitos na via lipolítica induzida por catecolaminas, com o álcool, aparentemente, agindo como um cofator⁵.

A manifestação clínica principal da doença é o aparecimento de depósitos lipomatosos não encapsulados com distribuição simétrica em face, pescoço, tronco e região proximal dos membros, caracteristicamente poupando as porções distais⁴. As localizações típicas incluem as regiões: cervical ("horse collar"), cervical posterior ("giba de búfa-

lo"), parotídeas, submentonianas e retroauriculares ("bochecha de hamster"), além de regiões do tronco, deltoides, supraclaviculares e parte proximal de membros superiores ("forma pseudoatlética")². Os lipomas, na maioria dos casos, são assintomáticos, porém, podem causar dificuldade na movimentação cefálica, bem como acometer estruturas mediastinais como: vasos, nervos, traqueia, brônquios, faringe e esôfago. Acarretando, além disso, sintomas como dispneia, disfagia, disfonía e apneia obstrutiva do sono^{1,2,4,5,6}.

Há relatos, também, de associação com distúrbios metabólicos (hiperuricemia, diabetes mellitus, dislipidemias), hipertensão arterial, hepatopatia, hipotireoidismo e acidose tubular renal^{1,2,4,5,6}.

Um aspecto peculiar da lipomatose simétrica múltipla é uma forma particular de neuropatia periférica, que pode ser motora, sensitiva ou autonômica, não relacionada à ingestão alcoólica^{1,2,4,5,6}. Essa neuropatia atinge até 90% dos pacientes ao longo da evolução da doença, podendo manifestar-se como parestesias, câimbras, taquicardia de repouso, hipotensão postural, hiperidrose segmentar, disfunção erétil e acrocianose, entre outras⁴.

A evolução clínica é tradicionalmente relatada como benigna. A literatura médica registra apenas um caso de degeneração maligna, para sarcoma^{1,4-6}. A lipomatose simétrica múltipla apresenta, entretanto, uma morbimortalidade específica e significativa, independentemente da natureza benigna dos depósitos⁴. Em um estudo longitudinal de longo prazo com 31 pacientes, e média de 14,5 anos de seguimento, constatou-se mortalidade significativamente maior que a da população geral. Casos de morte súbita atribuídos presumivelmente a uma manifestação cardiovascular da neuropatia autonômica foram os responsáveis por inflar a taxa de mortalidade. Além disso, registrou-se considerável morbidade na evolução da doença, pela alta frequência de extensão mediastinal e neuropatia periférica no seguimento de longo prazo⁴.

Contrastando com os dados da literatura, não se observou, em nenhum dos pacientes do estudo, sintomas associados, presença de distúrbios metabólicos ou sinais de neuropatia periférica.

O diagnóstico é eminentemente clínico,^{1,2,4} e dado pela presença de múltiplos depósitos adiposos em distribuição simétrica e que poupam a porção distal dos membros⁴, conforme observado em ambos os pacientes. A tomografia computadorizada e a ressonância nuclear magnética, entretanto, podem ser úteis na determinação da extensão dos lipomas e da sua relação com as estruturas vizinhas, especialmente mediastinais^{1,2}.

A excisão cirúrgica paliativa, por via aberta ou

por lipoaspiração, é o tratamento de escolha¹⁻⁶. Os lipomas não são encapsulados, têm um caráter infiltrativo, apresentam um componente fibroso e são intensamente vascularizados, geralmente impossibilitando a ressecção completa². Além disso, o distúrbio de base, responsável pelos depósitos adiposos, persiste, tornando as recidivas frequentes². A lipoaspiração apresenta algumas vantagens como ser menos invasiva, evitar cicatrizes extensas, ter um período de recuperação mais curto e poder ser feita várias vezes^{2,5}, porém, pode apresentar dificuldades técnicas, como resistência à penetração da cânula (devido ao componente fibroso das lesões) e sangramento profuso (devido à natureza hipervascular da doença)². Pode ser feita, como se optou no caso 1, em mais de uma sessão, para minimizar a perda sanguínea³. A remoção de pele redundante pode ser necessária após o término das lipoaspirações³. A exérese cirúrgica convencional dos lipomas apresenta possibilidade de ressecção mais completa, embora dificultada pelo caráter infiltrativo dos lipomas, não se observando facilmente um plano de clivagem com os tecidos normais⁵. Hematomas e seromas são complicações cirúrgicas comuns^{1,2,5}. Hemostasia rigorosa e uso de drenos são preconizados^{1,2,5}.

Nos dois casos em discussão, optou-se pela lipoaspiração, com melhora do contorno corporal e grande satisfação dos pacientes. A não utilização de drenos e uma lipoaspiração mais intensa podem ter contribuído para as complicações observadas no paciente do caso 1. O mesmo paciente apresentou, após a lipoaspiração, grande excedente cutâneo em abdome, dorso e membros superiores, não desejando, porém, procedimentos adicionais para melhora dos resultados. Nenhum paciente apresentou evidência de recidiva até o 6º mês de acompanhamento pós-operatório (Figuras 4 e 5).



Figura 4 - Caso 1: Pós-operatório de 6 meses.

REFERÊNCIAS



Figura 5 - Caso 2: Pós-operatório de 6 meses.

José Luiz de Oliveira Neto

1. Meningaud JP, Pitak-Arnop P, Bertrand JC. Multiple symmetric lipomatosis: case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007;65(7):1365-9.
2. Sonni VF, Pires CEB, Kay MS, Neiva IF, Bier GE. Síndrome de Madelung - Relato de Caso. *Rev Soc Bras Cir Plást.* 1999;14(2):65-74.
3. Meyer TN, Meyer GPN. Caso atípico de lipomatose simétrica múltipla. *Rev Soc Bras Cir Plást.* 2007;22(1):64-6.
4. 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.
5. Ramos S, Pinheiro S, Diogo C, Cabral L, Cruzeiro C. Madelung disease: a not-so-rare disorder. *Ann Plast Surg.* 2010;64(1):122-4.
6. Brackenbury ET, Morgan WE. Surgical management of Launois-Bensaude syndrome. *Thorax.* 1997;52(9):834-5.