



Lipectomia e lipoaspiração seriadas para manejo de síndrome de Madelung: A respeito de um caso

Serial lipectomy and liposuction for management of Madelung syndrome: About a case

PEDRO HENRIQUE DE ARAÚJO SILVA^{1*}

JAIRO ZACCHÊ DE SÁ¹

FLÁVIO JOSÉ TEIXEIRA

ROCHA ATAÍDE DA MOTTA¹

HELENA GABRIELE ALVES

CASTRO¹

VINICYUS EDUARDO MELO

AMORIM²

ANDRESA DOS SANTOS

VIANA³

LARISSA CARARETO BRAVIN³

PEDRO HENRIQUE PONTUAL²

RESUMO

A doença de Madelung é caracterizada pelo acúmulo simétrico e difuso de tecido adiposo com crescimento tumoral lento e progressivo. Neste relato de caso, um paciente portador dessa síndrome foi atendido no Hospital das Clínicas, em Recife, PE, com o objetivo de realizar uma redução do conteúdo lipomatoso através de lipectomia. O paciente apresentava volumosas massas de tecido adiposo elástico ao redor do pescoço e região supraclavicular e a proposta terapêutica consistiu em uma cirurgia em dois tempos, com lipoaspiração e lipectomia cervical anterior, seguida de lipoaspiração e lipectomia cervical posterior. Antes da cirurgia, foi solicitado um parecer cardiológico, que indicou um risco intermediário, mas não contraindicou o procedimento. Após 4 dias da cirurgia, o paciente apresentou equimoses e edema periférico na ferida operatória cervical, porém estava assintomático. As técnicas de lipectomia e lipoaspiração são consideradas os métodos de tratamento mais eficazes para a doença de Madelung. No entanto, a escolha da cirurgia deve ser baseada em uma avaliação abrangente da gravidade da doença, localização da massa e expectativas do paciente, uma vez que ambas as técnicas possuem vantagens e desvantagens.

Descritores: Lipectomia; Lipoma; Pescoço; Procedimentos de cirurgia plástica; Lipomatose simétrica múltipla.

ABSTRACT

Madelung's disease is characterized by the symmetric and diffuse accumulation of adipose tissue with slow and progressive tumor growth. In this case report, a patient with this syndrome was treated at Hospital das Clínicas, in Recife, PE, to reduce the lipomatous content through a lipectomy. The patient presented large masses of elastic adipose tissue around the neck and supraclavicular region and the therapeutic proposal consisted of a two-stage surgery, with liposuction and anterior cervical lipectomy, followed by liposuction and posterior cervical lipectomy. Before surgery, a cardiological opinion was requested, which indicated an intermediate risk but did not contraindicate the procedure. Four days after surgery, the patient presented bruises and peripheral edema in the cervical surgical wound but was asymptomatic. Lipectomy and liposuction techniques are considered the most effective treatment methods for Madelung disease. However, the choice of surgery should be based on a comprehensive assessment of the severity of the disease, location of the mass, and patient expectations, as both techniques have advantages and disadvantages.

Keywords: Lipectomy; Lipoma; Neck; Plastic surgery procedures; Lipomatosis, multiple symmetrical.

Instituição: Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco, Recife, PE, Brasil.

Artigo submetido: 08/9/2023.
Artigo aceito: 30/4/2024.

Conflitos de interesse: não há.

DOI: 10.5935/2177-1235.2024RBCP0870-PT

¹ Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco, Recife, PE, Brasil.

² Faculdade Pernambucana de Saúde, Recife, PE, Brasil.

³ Universidade Federal de Pernambuco, Recife, PE, Brasil.

INTRODUÇÃO

A doença de Madelung, conhecida como lipomatose simétrica múltipla ou síndrome de Launois Bensaude, foi descrita pelo inglês Sir Benjamin Brodie pela primeira vez em 1846 como um difuso concentrado de gordura em região cervical. Em 1888, Otto Madelung publicou a primeira série de casos com 33 pacientes; a partir daí, a doença começou a ser mais abordada. Ela é caracterizada pelo acúmulo simétrico difuso de tecido adiposo, com crescimento tumoral lento e aumento progressivo¹.

A etiologia da síndrome permanece incerta, mas parece estar relacionada ao uso crônico de bebidas alcoólicas e alterações dos genes MFN2, o qual interfere no metabolismo da leptina e adipocinas, e o gene LIPE, que atua em hormônios chaves para o metabolismo dos triglicerídeos^{2,3}. A tomografia computadorizada é o principal método para diagnóstico, estadiamento pré-operatório e acompanhamento pós-operatório dos pacientes. A característica tomográfica da doença é a distribuição de tecido lipomatoso não encapsulado e homogêneo, com limites imprecisos e sem plano de clivagem com o tecido subcutâneo adjacente⁴.

Assim como a etiologia é desconhecida, medidas terapêuticas definitivas ainda não foram estabelecidas, apenas formas paliativas, como dermolipectomia e lipoaspiração, empregadas com a finalidade de melhorar a qualidade de vida do paciente, visto que é uma doença que na maioria dos casos é assintomática, mas com alterações estéticas importantes¹.

Os tratamentos realizados buscam estabilizar as comorbidades e melhorar o aspecto estético, o qual impacta negativamente na qualidade de vida dos pacientes, sobretudo, pela recorrência das tumorações⁵. Dessa forma, o objetivo desse estudo é descrever o caso de um paciente com síndrome de Madelung, relatando a conduta e manejo terapêutico utilizado no tratamento das alterações da doença de base.

RELATO DE CASO

V.S.G., 42 anos, sexo masculino, atendido no ambulatório de cirurgia plástica do Hospital das Clínicas, em Recife, PE, em fevereiro de 2022, com diagnóstico da doença de Madelung. Relata interrupção de ingestão alcoólica há 2 anos, sem comorbidades e uso de medicamentos. Ademais, realizou biópsia em maio do ano anterior compatível com lipoma. Ao exame físico, foram verificadas volumosas massas de consistência elástica ao redor do pescoço e supraclavicular (Figura 1).

A proposta terapêutica foi de uma lipoaspiração com exérese do tumor em três tempos cirúrgicos. O parecer cardiológico solicitado indicou risco intermediário, porém sem contraindicação às cirurgias. O 1º tempo consistiu em uma lipoaspiração associada à lipectomia cervical anterior



Figura 1. Pré-operatório da lipectomia e lipoaspiração.

esquerda (Figura 2). No 4º dia pós-operatório (DPO) do 1º tempo cirúrgico, o paciente evoluiu assintomático e com presença de equimoses e edema periférico em ferida operatória (FO) cervical e débito de dreno inferior a 30ml. No 26º DPO o paciente referiu endurecimento da área operada, sem demais queixas.



Figura 2. Pós-operatório imediato do 1º tempo cirúrgico de lipectomia e lipoaspiração anterior esquerda.

Após seis meses da realização do primeiro tempo cirúrgico, foi realizado o 2º tempo cirúrgico, o qual constou em uma lipectomia em face lateral esquerda do pescoço e face e região dorsal (Figura 3). No 5º DPO o paciente evoluiu assintomático, porém com grande quantidade de seroma no dreno, sendo resolvido espontaneamente até o 15º DPO. Após três meses do 2º tempo cirúrgico, o paciente apresentava cicatrizes discretamente hipertróficas e hipercrômicas.

O 3º tempo cirúrgico foi programado 5 meses após o 2º tempo, tendo como objetivo a realização de uma lipoaspiração com lipectomia cervical direita (Figura 4). No 1º DPO o paciente negou dor, febre e



Figura 3. Pós-operatório imediato do 2º tempo cirúrgico de lipectomia e lipoaspiração posterior esquerda.

alterações sensoriais e motoras em região ipsilateral ao procedimento. Apresentou ainda presença de edema e equimose lateralmente à cicatriz e conteúdo do dreno sero-hemático <20ml, mas evoluindo com FO cicatrizada e de bom aspecto. No 12º DPO, paciente comparece com FO de bordas bem cooptadas e sem dor à mobilização, porém apresentando ainda equimose lateralmente à cicatriz e discreto edema à palpação, porém sem evidência de infecção. O aspecto final do pós-operatório tardio de 4 meses após o 3º tempo cirúrgico pode ser visto na Figura 4.



Figura 4. Aspecto do pós-operatório tardio após 4 meses do 3º tempo cirúrgico.

DISCUSSÃO

Neste estudo, o paciente relatado se enquadra no perfil clássico da síndrome: um homem de 45 anos com passado etílico. A doença de Madelung é caracterizada por acometer majoritariamente pacientes do sexo masculino de meia idade com antecedentes de alcoolismo. No entanto, casos em mulheres não alcoólatras podem ocorrer. Ademais, as principais comorbidades associadas à doença são: nefropatia,

hepatopatia e anormalidades metabólicas⁶. A única comorbidade relatada pelo paciente foi um passado de esteatose hepática.

A doença geralmente não se apresenta com sintomas dolorosos. Nesse caso, a principal queixa do paciente era estética por acometer regiões de grande exposição. Inicialmente, Hugo e Conway classificaram a lipomatose difusa simétrica em predominantemente em tronco e coxas; e predominantemente cervical, como descrita por Madelung. Uma década depois, as lipomatoses benignas foram classificadas em 3 grupos clínicos por Carlsen e Thomnsen: lipomatose difusa congênita (Tipo 1), lipomatose difusa simétrica (Tipo 2), na qual se enquadra o paciente relatado, e lipomatose múltipla (Tipo 3).

No entanto, essa classificação não é bem exata. Estudos mais recentes já classificaram a síndrome em dois tipos distintos: o tipo I, mais comum em homens e que geralmente se manifesta através de uma distribuição simétrica de depósitos de gordura superficiais, dando uma aparência “pseudoatlética” e possivelmente causando sintomas de compressão; e o tipo II, que afeta tanto homens quanto mulheres, apresentando-se de forma similar à obesidade generalizada⁷.

O uso de bebidas alcoólicas pode influenciar ou agravar a condição. Nesse caso, o paciente já havia cessado o etilismo há 2 anos e não retornou após a realização da cirurgia, sendo algo benéfico na recuperação pós-operatória. Sob o ponto de vista histológico, na doença de Madelung os adipócitos encontrados nas massas gordurosas são menores, e há maior presença de tecidos fibrosos e vasculares do que o normal⁷. Também é observada a perda de células mielinizadas de grande porte, embora não ocorra desmielinização ou degeneração axonal associada ao consumo crônico de álcool. Após a cirurgia, o risco de recorrência é reduzido com a abstinência de álcool. Algumas mudanças no estilo de vida que melhoram os níveis de açúcar no sangue e o controle dos lipídios podem prevenir o crescimento das massas adiposas, mas não reduzem seu tamanho.

Alguns estudos demonstraram bons resultados a longo prazo em técnicas não invasivas como na intralipoterapia, na qual a massa é injetada com fosfatidilcolina/desoxicolato. A intralipoterapia limita o crescimento das massas adiposas, mas não é altamente eficaz na redução do seu volume⁸. Por isso, nesse paciente, a cirurgia foi a técnica terapêutica de escolha.

A associação da lipectomia cervical associada à lipoaspiração demonstrou resultados satisfatórios no manejo de nosso paciente. Dentre as técnicas de escolha, a lipectomia é a opção terapêutica mais realizada, pois permite uma exposição satisfatória e a remoção completa, com bom controle de lesões iatrogênicas de estruturas próximas, sobretudo, de vasos e nervos⁸.

Apesar disso, a lipectomia não é tecnicamente fácil, porque os lipomas não são encapsulados e infiltram facilmente o tecido circundante⁹.

Uma desvantagem da lipectomia é a taxa aumentada de complicações cirúrgicas, como infecções, hemorragias, hematomas, fistulas linfáticas e cicatrização patológica^{9,10}. Nosso paciente evoluiu com hematoma e um seroma pós-operatório, mas se resolveu pouco tempo depois, não deixando sequelas. Apesar de possuir discretas cicatrizes inestéticas, o paciente referiu grande melhora na qualidade de vida após remoção do lipoma.

Um estudo analisou 95 pacientes com síndrome de Madelung tratados com lipectomia e/ou lipoaspiração. Dos que realizaram lipectomia de forma isolada (n=74), a taxa de recaída foi de 5%. Já entre os que fizeram ambas as técnicas (n=16), a taxa foi de 12,5%. No entanto, a população amostral é diferente entre os grupos e não há estudos randomizados comparando as técnicas combinadas e isoladas. A lipoaspiração é menos traumática e tem melhores resultados estéticos do que a cirurgia. No entanto, há pouca experiência clínica com a lipoaspiração neste grupo de pacientes, sendo uma terapia adjuvante em muitos casos⁶. Neste estudo, a combinação de técnicas mostrou-se favorável na terapêutica do paciente, não implicando em recidivas até o presente momento.

CONCLUSÃO

A combinação de lipoaspiração cautelosa seguida de lipectomia seriada mostra-se benéfica, aumentando a segurança do manejo das estruturas cervicais e preservando a vascularização dos retalhos. Ademais, a união de técnicas permite um resultado estético de maior qualidade, garantindo ao paciente melhor qualidade de vida.

COLABORAÇÕES

- PHAS** Análise e/ou interpretação dos dados, Aprovação final do manuscrito, Coleta de Dados, Conceitualização, Concepção e desenho do estudo, Gerenciamento do Projeto, Investigação, Metodologia, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição, Supervisão, Visualização.
- JZS** Análise e/ou interpretação dos dados, Aprovação final do manuscrito, Coleta de Dados, Concepção e desenho do estudo, Gerenciamento de Recursos, Gerenciamento do Projeto, Investigação, Metodologia, Realização das operações e/ou experimentos, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição, Supervisão, Visualização.

FJTRAM Análise e/ou interpretação dos dados, Aprovação final do manuscrito, Aquisição de financiamento, Coleta de Dados, Conceitualização, Concepção e desenho do estudo, Gerenciamento de Recursos, Gerenciamento do Projeto, Investigação, Metodologia, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição, Supervisão, Validação, Visualização.

HGAC Análise e/ou interpretação dos dados, Aprovação final do manuscrito, Coleta de Dados, Conceitualização, Concepção e desenho do estudo, Gerenciamento de Recursos, Investigação, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição, Supervisão.

VEMA Análise e/ou interpretação dos dados, Aprovação final do manuscrito, Coleta de Dados, Conceitualização, Concepção e desenho do estudo, Gerenciamento do Projeto, Investigação, Metodologia, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição, Supervisão, Validação, Visualização.

ASV Análise e/ou interpretação dos dados, Aprovação final do manuscrito, Coleta de Dados, Gerenciamento do Projeto, Investigação, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição.

LCB Análise e/ou interpretação dos dados, Investigação, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição.

PHP Redação - Preparação do original.

REFERÊNCIAS

- Liu Q, Lyu H, Xu B, Lee JH. Madelung Disease Epidemiology and Clinical Characteristics: a Systemic Review. *Aesthetic Plast Surg.* 2021;45(3):977-86.
- Capel E, Vatiez C, Cervera P, Stojkovic T, Disse E, Cottureau AS, et al. MFN2-associated lipomatosis: Clinical spectrum and impact on adipose tissue. *J Clin Lipidol.* 2018;12(6):1420-35.
- Rocha N, Bulger DA, Frontini A, Titheradge H, Gribsholt SB, Knox R, et al. Human biallelic MFN2 mutations induce mitochondrial dysfunction, upper body adipose hyperplasia, and suppression of leptin expression. *Elife.* 2017;6:e23813.
- Persegui AB, Aquino JLB, Pereira DAR, Rodrigues-Silva AMGM, De-Faria JCM. Madelung's disease: combined surgical approach of lipectomy and liposuction. *Rev Bras Cir Plást.* 2022;37(1):105-10.
- 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.
- 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.

7. 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.
8. Orasmo CR, Ocanha JP, Barraviera SR, Miot HA. Syndrome in question. *An Bras Dermatol.* 2014;89(3):525-6.
9. Bassetto F, Scarpa C, De Stefano F, Busetto L. Surgical treatment of multiple symmetric lipomatosis with ultrasound-assisted liposuction. *Ann Plast Surg.* 2014;73(5):559-62.
10. 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.

***Autor correspondente:** **Pedro Henrique de Araújo Silva**
Avenida Prof. Moraes Rego, 1235, Recife, PE, Brasil.
CEP: 50670-901
E-mail: henrique2_araujo@hotmail.com