



**Suplemento Vol.76 (5) Set./Out. 2010**

RELATO DE CASO (APENAS APRESENTAÇÃO COMO PÔSTER)

P-224

**TÍTULO:** DOENÇA DE MADELUNG: RELATO DE CASO

**AUTOR(ES):** THIAGO BOTELHO AFFONSO , PAULIANA LAMOUNIER E SILVA, DENISE SILVA CALVET, FERNANDO JORGE DOS SANTOS BARROS, FLADWMYR BARROS EMÍLIO, FABIANA ROCHA FERRAZ, LUCIANA NOVELLINO PEREIRA

**INSTITUIÇÃO:** HOSPITAL FEDERAL DO ANDARAÍ

**INTRODUÇÃO**

A Doença de Madelung é um quadro caracterizado pela formação de depósitos de tecido adiposo localizados no pescoço, tórax e, mais raramente, membros superiores, mediastino, laringe e língua (1).

Além de causar deformidades, as lesões tendem a crescer progressivamente, chegando a comprometer a motilidade cervical. Alguns quadros avançados podem causar compressão extrínseca dos tratos aéreo e digestivo. (2).

Existe a predominância em indivíduos do sexo masculino, entre 20 e 65 anos, brancos, provenientes de regiões do Mediterrâneo e etilistas (3).

A doença de Madelung é extremamente rara, na literatura foram descritos somente cerca de 200 casos, desde a 1ª descrição em 1836 (4).

**RELATO DE CASO**

Mulher, 53 anos, branca, natural do Rio de Janeiro. A paciente foi encaminhada ao ambulatório de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Serviço de Otorrinolaringologia, do Hospital Federal do Andaraí, para avaliação de massa cervical que relatava ter surgido há 8 anos, com crescimento lento, mas assintomática, com exceção do desconforto provocado pelo peso da mesma.

Única comorbidade associada era DM tipo 2, compensada. Negava tabagismo e etilismo.

Ao exame físico, a massa se apresentava móvel, lobulada, indolor, levemente endurecida, localizada nas regiões cervical lateral e supra-clavicular (figuras 1, 2 e 3). O resto do exame físico não apresentava qualquer alteração.

A paciente foi submetida a ressecção sob anestesia geral, com incisão em colar da massa. Devido ao grande tamanho da mesma, decidimos realizar a cirurgia em dois tempos. Primeiro foi removida a porção direita da lesão, sendo programado um segundo procedimento para remoção do resto da massa.

**DISCUSSÃO**

A Doença de Madelung, também conhecida como Lipomatose Simétrica Múltipla (LSM), Lipomatose Simétrica Benigna ou Adenolipomatose de Lanouis-Bernard constitui uma entidade benigna rara, que se

caracteriza clinicamente pela deposição de múltiplas massas de tecido adiposo não-encapsulado, na região cervical e tronco superior, com distribuição simétrica (5).

Noventa por cento dos casos ocorrem em homens (15H:1M), por volta da quinta década de vida, com hábitos etilistas e origem mediterrânea, sendo que 1:25.000 italianos desenvolve a doença (5).

Segundo Enzi, as lesões se distribuem com a seguinte freqüência: região cervical anterior e posterior (100%), retro auricular (95%), deltóide (84%), tronco (60%), abdome (58%), inguinal (42%) e membros inferiores (42%) (5).

A etiologia e a patogênese ainda não foram definidas. Alguns autores sugerem que haveria bloqueio da lipólise induzida pela falta de catecolamina, com desnervação simpática do tecido adiposo, parcial ou totalmente. Outros acreditam que a causa está em anormalidades do sistema nervoso autônomo (3). Parece estar associada a alterações genéticas, sendo a disfunção mitocondrial o defeito bioquímico essencial e compatível com transmissão maternal (6).

Em pacientes etilistas as alterações bioquímicas encontradas estão associadas a alterações hepáticas decorrentes da ingestão alcoólica, do efeito direto do álcool no metabolismo mitocondrial acarretando alterações metabólicas gordurosas, com depósito anormal de gordura em determinadas regiões (6).

## **CONCLUSÃO**

A doença de Madelung é um quadro extremamente raro, mais associado a homens de meia idade, etilistas e com origem mediterrânea. Apesar disso, recebemos em nosso ambulatório um paciente atípico, do sexo feminino e sem história de etilismo.

Na maioria dos casos o principal inconveniente desta patologia é estético, porém com o crescimento progressivo das lesões, pode ocorrer compressão dos tratos aéreo e digestivo, aumentando consideravelmente a morbidade do quadro.