

GIOVANNA SANTOS MIRANDA MENDES E JULIANE RODRIGUES FAUSTINO DE LIMA

**SINDROME DE MADELUNG: REVISÃO DA LITERATURA SOBRE A
PATOLOGIA. UM RELATO DE CASO**

Trabalho para obtenção de título de graduação no
curso de Medicina apresentado a Universidade
Unigranrio Afya.

Orientador: Dr. Orido Luiz Rocha Pinheiro

RIO DE JANEIRO

2024

UNIVERSIDADE UNIGRANRIO AYFA | ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
Hospital Federal do Andaraí

**SÍNDROME DE MADELUNG: REVISÃO LITERÁRIA SOBRE A
PATOLOGIA. UM RELATO DE CASO.**

Pesquisadoras: Giovanna Santos Miranda Mendes ¹,
Juliane Rodrigues Faustino de Lima ¹.

Orientador externo: Dr. Orido Luiz R. Pinheiro ².

Orientador institucional: Paulo C. Apratto Júnior ³.

(1) Graduandas no Curso de Medicina da Universidade do Grande Rio - UNIGRANRIO
AFYA. (2) Médico do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital Federal do Andaraí. (3)
Professor da disciplina de Trabalho de Conclusão de Curso I e II.

RIO DE JANEIRO
2024

AGRADECIMENTO

Gostaríamos de agradecer a todos os nossos familiares, amigos, orientadores, professores de TCC e todos os colaboradores do Hospital Federal do Andaraí que nos ajudam diariamente a enfrentar essa árdua caminhada que detinha de um único propósito que é a nossa aprovação na faculdade.

Obrigada, também, a todo o corpo docente pelos ensinamentos ao longo desses 6 anos de graduação, todos vocês foram essenciais em nossa formação. Ademais, devemos exaltar a nossa perseverança e nossa fé que não nos deixou abalar ou desistir nos momentos difíceis e enfim hoje podemos dizer que nos tornamos médicas.

Todas as pessoas que cruzaram nossos caminhos foram essenciais, desde secretárias, seguranças, auxiliares de limpeza, mestres, coordenadores, cada um contribuiu para um fluir no ensino e na capacitação, primeiramente, como cidadãs melhores e hoje, como médicas. Começamos a faculdade com medo, receios, expectativas e sonhos.

Sempre preocupadas por nos sentir tão perto e tão longe do objetivo, nos achando incapazes mas também com sede por crescer. Pensando também desde já neste dia, o final da faculdade, tão próximo ao fim, o coração transborda de gratidão e um grande alívio por concluir essa missão.

Certamente a missão da nossa vida será consolar, encorajar, ajudar a trazer cura na alma, no espírito e claro, no corpo físico, tendo um firme e profundo compromisso com aqueles que estiverem em nossas mãos, debaixo dos nossos cuidados. Por fim, desejamos que vocês também sintam o amor, carinho e nossa gratidão pelo auxílio tão importante nesses anos de formação.

Com todo nosso apreço e gratidão,

Giovanna Santos Miranda Mendes e Juliane Rodrigues Faustino de Lima.

Sumário

1. INTRODUÇÃO	6
2. OBJETIVO	9
2.1 OBJETIVO GERAL	9
2.2 OBJETIVO ESPECÍFICO	9
3. METODOLOGIA	10
4. DESCRIÇÃO DO CASO	12
5.1 EXAMES COMPLEMENTARES	13
5.1.2 Radiografia.....	13
5.1.3 Eletrocardiograma	13
5.1.4 Ressonância Magnética.....	13
5.1.5 Videobroncofibroscopia.....	14
5.1.6 Exames Laboratoriais	14
6. DESCRIÇÃO DA PRIMEIRA ABORDAGEM CIRÚRGICA	15
7. DESCRIÇÃO DA SEGUNDA ABORDAGEM CIRÚRGICA	16
8. REVISÃO DE LITERATURA - SD. DE MADELUNG.....	17
8.1 INTRODUÇÃO.....	17
8.2 CLASSIFICAÇÃO	18
8.3 EPIDEMIOLOGIA	21
8.4 ETIOLOGIA E PATOGÊNESE.....	21
8.5 CLÍNICA	22
8.6 DIAGNÓSTICO	23
8.7 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	23
8.8 TRATAMENTO.....	24
8.9 PROGNÓSTICO	25
9. CONSIDERAÇÕES FINAIS	26
10. CRONOGRAMA E PLANO DE TRABALHO	27
11. REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA	28
12. TERMOS E ANEXO DA AVALIAÇÃO DA BANCA EXAMINADORA	30

RESUMO

Introdução: A Síndrome de Madelung ou Lipomatose Simétrica é caracterizada como o acúmulo de tecido adiposo na camada subcutânea do organismo humano que formam abaulamentos de prejuízo estético e funcional, além de possuir crescimento lento e progressivo.

Métodos: Esse estudo irá abordar o caso de um paciente diagnosticado com Síndrome de Madelung que sofre intervenção cirúrgica. Ademais, a patologia tem poucos casos descritos na literatura, por isso, é considerada rara, sendo relatado apenas 200 casos até o ano de 2003.

Objetivo: Este trabalho tem como principal objetivo, agregar conhecimento e suscitar novos achados sobre esta patologia ainda pouco descrita sobre o referido tema. **Resultado:** O paciente deste estudo evoluiu com bom prognóstico, pode-se concluir que os pacientes que fazem um diagnóstico precoce em associação a um tratamento adequado tem uma boa evolução da doença.

Conclusão: Ao longo desse descrito científico, iremos descrever um caso clínico e abordar os principais achados e as novas descobertas, acerca do melhor tratamento e o prognóstico dos pacientes acometidos com esta síndrome baseado em outros relatos de caso e artigos científicos já existentes, com a finalidade de atualizar e agregar na pesquisa dos quadros mais atuais desta doença.

Palavra-chave: Madelung, Etilismo Crônico, Horse Collar, Lipomatose Simétrica Múltipla.

ABSTRACT

Introduction: Madelung Syndrome or Symmetric Lipomatosis is characterized as the accumulation of adipose tissue in the subcutaneous layer of the human body that form bulges of aesthetic and functional impairment, in addition to having slow and progressive growth.

Methods: This study will address the case of a patient diagnosed with Madelung Syndrome who undergoes surgical intervention. Furthermore, the pathology has few cases described in the literature, so it is considered rare, with only 200 cases being reported by 2003.

Objective: This work has as main objective, to add knowledge and raise new findings about this pathology that is still little described on the subject matter.

Result: The patient in this study had a good prognosis. It can be concluded that patients who make an early diagnosis in association with adequate treatment have a good evolution of the disease.

Conclusion: Throughout this scientific description, we will describe a clinical case and address the main findings and new findings, about the best treatment and prognosis of patients affected with this syndrome based on other case reports and existing scientific articles, in order to update and aggregate in the research the most current conditions of this disease.

Keywords: Madelung, Chronic Alcoholism, Horse Collar, Multiple Symmetrical Lipomatosis.

1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Madelung ou Lipomatose Simétrica Múltipla é uma doença pouco descrita na literatura ainda hoje, sendo assim classificada como rara e sem muitos artigos e relatos de caso publicados em jornais científicos. No decorrer deste estudo, iremos abordar detalhadamente sobre essa patologia, com o intuito de aprimorar a pesquisa sobre a temática.

Esta doença foi relatada inicialmente por Benjamin Brodie em 1846 e posteriormente estudada, descrita e classificada por Otto Madelung em 1888, o qual definiu que a característica principal desta síndrome é oriunda da aglomeração de células adiposas em camada subcutânea. Neste contexto, originaram-se duas classificações: tipo I e tipo II. Quando a síndrome acomete principalmente a região cervical, cria-se o “Horse Collar”, sendo assim classificada em 1984 por Enzi G. como o tipo I.

Quando há um acometimento difuso pelo corpo do doente, pôde-se classificar como tipo II. Esta síndrome possui uma característica de progressão benigna e arrastada ao longo do tempo, acometendo principalmente pacientes do sexo masculino, com faixa etária bem estabelecida e de etiologia e patogênese ainda em estudo.

Segundo os últimos casos descritos na literatura, o principal fator desencadeante seria a relação entre o etilismo crônico associado às anormalidades do metabolismo do paciente acometido. Sabe-se que existem outros fatores como genético e ambiental, entretanto, notou-se que o álcool é o mais prevalente. Como dito acima, esta síndrome foi descrita cientificamente pela primeira vez no ano de 1888, pelo médico Otto Madelung, desde então, podemos encontrar na literatura em média 200 casos relatados desta doença até o ano de 2003. Por esse motivo, ainda não há evidências suficientes sobre como ocorre a evolução de maneira concreta de todo o quadro clínico e quais os fatores desencadeantes para o mesmo.

Em 1978, Carlsen e Thomsen reclassificaram essa lipomatose em 3 grupos, levando em consideração a região em que prevalece o acúmulo de gordura de cada caso. Porém, sabe-se que a classificação mais aceita é a de Enzi, que será abordada posteriormente neste estudo e relato de caso.

A Lipomatose simétrica múltipla é uma síndrome mais comum no sexo masculino e geralmente associada com a dyschondrosteosis de Leri-Weil e Síndrome de Turner. De forma geral os pacientes têm baixa estatura, dor na região do punho - principalmente na articulação rádio-ulnar distal. Manifesta-se de maneira acentuada com crescimento acelerado pré-puberal, tornando assim, a deformidade evidente. Neste estudo, obtivemos os dados do paciente através de uma minuciosa revisão em seu prontuário, sendo autorizada pelo mesmo por meio da assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido, assim como pelo médico que estava supervisionando o caso, o cirurgião Orido Pinheiro.

Ao longo deste trabalho, relataremos a história de um paciente o qual deu entrada no ambulatório do Hospital Federal do Andaraí, na cidade do Rio de Janeiro, para realização de exames pré-operatórios, com o objetivo de realizar a lipectomia, sendo descrito de forma minuciosa o relato de seus exames pré-operatórios e a descrição cirúrgica para realização da retirada do seu lipoma, que em uma primeira intervenção cirúrgica realizada pelo cirurgião geral do hospital junto ao cirurgião plástico. Ao todo, estima-se a retirada de, em média, 3 kg de tecido lipomatoso do doente.

Ademais, foi apresentado uma revisão literária relacionada a esta temática, dando ênfase nas particularidades do paciente e os principais achados clínicos para conclusão diagnóstica. No mais, também será abordado sobre a melhor forma de manejar um paciente que possui esta enfermidade levando em consideração que nem sempre, como sabe-se até o presente momento, que a melhor maneira é através de remoção cirúrgica, podendo a mesma ser desconsiderada. Ao longo do trabalho também será questionado se é válido submeter o paciente a um procedimento cirúrgico invasivo, levando em conta a comum recidiva dos lipomas.

Por conta do número reduzido de casos publicados na literatura, julgamos importante esta publicação científica, visto que, esta enfermidade acomete muitos pacientes provenientes da região mediterrânea podendo evoluir para quadros graves de compressão laringotraqueal ou até mesmo se correlacionar com o desenvolvimento de neuropatias periféricas. Além disso, esta lipomatose gera uma baixa autoestima no paciente, deixando-o impossibilitado de realizar movimentos básicos no dia-a-dia na maioria dos casos e até mesmo ao âmbito de sua estética, necessitando de acompanhamento psicológico para melhor lidar com a comorbidade.

Por fim, acreditamos que este relato é de extrema relevância para o mundo científico, podendo agregar estudos e instigar ainda mais médicos a buscarem novas técnicas cirúrgicas e procedimentos não invasivos, para oferecer uma melhor qualidade de vida aos pacientes diagnosticados com Lipomatose Simétrica Múltipla, conhecida como Síndrome de Madelung.



(Figura 1 e 2: paciente portador da Síndrome de Madelung tipo I, evidenciando horse collar, visto em região dorsal e lateral).

JUSTIFICATIVA: segundo os relatos de casos que já vimos, há dificuldade na elucidação da patogênese e os mecanismos da doença. Por ser uma doença que ocorre de forma progressiva e arrastada, fica claro a necessidade de um maior aprofundamento na temática com intuito de facilitar novos estudos e métodos curativos da doença.

RESULTADOS ESPERADOS: Desta maneira, este relato de caso poderá até mesmo nos facilitar a dar o início a novas formas de prevenção e rastreio da patologia, que até hoje é pouco conhecido. Por fim, com a inovação tecnológica e com o passar dos anos, saber se já existem novos métodos curativos.

2. OBJETIVO

2.1 OBJETIVO GERAL

Este trabalho tem como finalidade apresentar o relato de caso de um paciente com Síndrome de Madelung tipo I, também chamada de Lipomatose Simétrica Múltipla. Tendo em vista que é uma síndrome rara e com pouca incidência além de patogênese desconhecida, discorreremos sobre o paciente portador de LSM (lipomatose sistêmica múltipla) que foi abordado cirurgicamente pela cirurgia geral e cirurgia plástica no Hospital Federal do Andaraí. Deste modo, faremos uma correlação dentro da temática, com os fatores predisponentes mais evidentes vistos na literatura, como, por exemplo, o etilismo crônico, a fim de relatar também a evolução da doença num todo, abrangendo desde o diagnóstico até o pós-operatório da cirurgia para remoção do lipoma, analisando assim, sua eficácia e resolutividade. Vamos avaliar por quais vias é preferível a abordagem cirúrgica, se há novas formas de tratamento, se existe uma evolução nos estudos sobre a doença, se foram vistos novos casos e novos relatos. Tudo visando atualizações sobre a temática.

2.2 OBJETIVO ESPECÍFICO

Dentro desta doença, sabe-se que sua patogênese é desconhecida, entretanto, é sabido que dentre as hipóteses, defeitos mitocondriais e na via lipolítica, principalmente induzidas pelo consumo do álcool, há a maior chance de ocorrer o processo da doença. O paciente deste relato apresentava um volumoso lipoma cervical com aumento progressivo, com períodos de estabilidade quanto ao volume e sempre sem remissão do tamanho em um período de 10 anos e, como fator de risco mais vultoso, é etilista social e foi tabagista por 20 anos com grande quantidade de maços x ano. Iremos:

- a) Catalogar os artigos selecionados e adicionados na bibliografia de acordo com os padrões da doença já vistos.
- b) Descrever sobre a veracidade entre o etilismo crônico e a síndrome de Madelung.
- c) Relatar os principais achados no exame físico, laboratorial e neurológico visto dentro da síndrome.
- d) Revisar as literaturas e quadros dos últimos 20 anos até o presente momento. Principalmente quanto ao tratamento e abordagem cirúrgica.

3. METODOLOGIA

- *Local do estudo:* Ambulatório de cirurgia geral em parceria com a cirurgia plástica do Hospital Federal do Andaraí. Rio de Janeiro, RJ.

- *Desenho do estudo:* relato de caso observacional sobre um caso de Síndrome de Madelung, também chamada de Lipomatose Sistêmica Múltipla, do sexo masculino, etilista crônico, residente da cidade do Rio de Janeiro.

- *Metodologia de pesquisa bibliográfica:* Foi realizado uma busca bibliográfica, a fim de encontrar estudos científicos que pudessem propor embasamento para a dissertação do tema, através de três pesquisadores independentes nas bases de dados do PubMed, Scielo e Google Acadêmico, por meio de descritores com Síndrome de Madelung, Relato de caso sobre síndrome de Madelung, Lipoma cervical volumoso, entre outros. Para este relato fizemos leitura ativa não sistemática de artigos sobre a síndrome de madelung, o qual notamos semelhanças na conduta diagnóstica, no tratamento e no perfil padrão majoritariamente encontrado nos pacientes portadores de síndrome. Dentre os artigos lidos, não houveram significativas mudanças nas condutas ou no padrão de abordagem terapêutico, ainda que nos casos mais antigos. Dentre os artigos, apenas 1 foi excluído, sendo o publicado em 2002 pela sociedade brasileira de otorrinolaringologia por levantar a hipótese de transmissão maternal, o que não foi confirmado em pesquisas posteriores.

- *Crítérios de inclusão no caso:* Concernir para a pesquisa artigos nos idiomas português, espanhol e inglês, como também, relatos de caso dos últimos 10 anos que apresentassem descritores sobre a temática da síndrome. Ademais, tentamos buscar estudos científicos que detivessem conhecimentos atualizados sobre o melhor tratamento e prognóstico do doente.

- *Crítérios de exclusão no caso:* Como critério de exclusão para esse estudo, consideramos publicações inferiores há 10 anos como sendo ultrapassados sobre a temática, fator esse, que fez com que não as incluíssemos em nosso acervo de revisão científica. Visto que, estes já não são tão inovadores e poderiam prejudicar a nossa pesquisa que tem como fundamento principal relatar sobre as modificações cirúrgicas referentes à Síndrome de Madelung.

O trabalho em questão irá discutir sobre um caso clínico descrito por estudantes de medicina e sob supervisão de um professor orientador. Ao longo desse estudo científico, irá ser retratado o caso de um adulto do sexo masculino, aposentado e natural da cidade do Rio de Janeiro, que foi internado no Hospital Federal do Andaraí, com todos os exames e consultas pré-operatórias para a retirada de um lipoma cervical volumoso que apresentou um peso médio de 3kg. Será que em todos os casos é necessário a abordagem cirúrgica? Será que a recidiva dos lipomas é algo inevitável? Existe comprovação de que todos os casos relacionados à Síndrome de Madelung são oriundos do etilismo?

Ao longo deste estudo, iremos discutir de maneira mais aprofundada sobre o diagnóstico apontado para o paciente em questão, realizando uma revisão bibliográfica aprofundada e comparativa sobre as temáticas e conduta realizada até o momento. A nível de critério de inclusão e exclusão, já que há uma gama de casos e alguns em décadas passadas, para afunilar e conseguirmos ser precisos nos resultados, buscamos por palavras-chave como lipomatose simétrica múltipla, alcoolismo, sexo masculino, idade superior a 30 anos e deformidade estética.

Foi realizado uma busca bibliográfica, a fim de encontrar estudos científicos que pudessem propor embasamento para a dissertação do tema, através de três pesquisadores independentes nas bases de dados do PubMed, Scielo e Google Acadêmico, por meio de descritores com Síndrome de Madelung, Relato de caso sobre síndrome de Madelung, Lipoma cervical volumoso, entre outros.

Desta forma, um dos nossos objetivos também é evidenciar se o alcoolismo é o principal fator dentro da Síndrome de Madelung e também esclarecer quanto a necessidade dos exames complementares de imagem para um correto diagnóstico, sendo a tomografia computadorizada o principal método de escolha. No mais, analisamos como podemos tratar esses pacientes primeiramente de maneira paliativa no que tange ao âmbito estético e verificar alguns riscos em que a relação custo x benefício da correção cirúrgica é questionada.

4. DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente A.C.A.S, sexo masculino, 68 anos foi admitido no Hospital Federal do Andaraí no dia 02 de outubro de 2023, com o diagnóstico primário de Lipoma. Histórico de tabagismo com cessação a cerca de 20 anos e relata ser etilista crônico com alta ingestão de bebidas alcoólicas. Atualmente, faz uso de 1 comprimido de Clonazepam 2,5 mg durante a noite.

História patológica pregressa: o paciente nega alergias e nega qualquer tipo de cirurgias prévias.

História da doença atual: o paciente relata crescimento progressivo da lesão tumoral, há aproximadamente 10 anos. Ao ser questionado, nega sintomas associados a lesão e nega perda ponderal durante o período em questão. Procurou o serviço após ter um prejuízo estético e funcional devido a patologia.

História Social: o paciente reside em Nova Iguaçu com a mãe de 90 anos, não possui filhos e atualmente está aposentado e não exerce nenhum tipo de atividade laborativa.

Ao exame físico, o paciente apresentou em regular estado geral, permaneceu lúcido, orientado no tempo e no espaço, eupneico em ar ambiente sem esforço respiratório, hidratado, normocorado, sem déficits focais e sem fácies de dor. Ademais, apresentava um extenso e volumoso tumor em região cervical, com consciência, lipomatose, indolor à palpação.



(Figuras 3 e 4: paciente deitado em centro cirúrgico para intervenção de retirada de massa lipomatosa.)

5.1 EXAMES COMPLEMENTARES

5.1.2 Radiografia

Radiografia (13.07.23): Sinais de hiperinsuflação pulmonar, obliteração do seio costofrênico esquerdo, aumento da área cardíaca e aorta alongada com ateromas calcificados.

5.1.3 Eletrocardiograma

Eletrocardiograma (20.07.23): Batimentos com ritmo sinusal e eixo QRS normal, apresentando uma sobrecarga em ventrículo esquerdo.

5.1.4 Ressonância Magnética

Ressonância Magnética da Coluna Cervical (11.07.23): A imagem demonstrou lesões lobulares com sinal de gordura em topografia do pescoço e região cérvico-dorsal, podendo destacar as seguintes regiões: de permeio aos músculos trapézio encapsuladas, com septações que impregnam pelo meio de contraste, algumas espessas à direita medindo 7,9cm e à esquerda 11 x 6,2 x 7,1cm (L X AP X I).

Na região nuchal, parcialmente delimitada, semi circunferencial, margem com cerca de 21 X 4,6 x 7,3cm (T x AP x L), com finos septos que se impregnam pelo meio de contraste. Na região cervico-dorsal mediana, parcialmente delimitada, medindo cerca de 22 X 20 X 8,7 cm (L X T X AP).

Na região dorsal superior lateral à lesão mediana anteriormente bilateralmente, parcialmente visualizada no presente estudo, com espessura máxima à direita de cerca de 5,7 cm e à esquerda do 5,9 cm, que se permeia aos músculos trapézios. No subcutâneo da região submentoniana e submandibular, bem delimitada, com espessura máxima à esquerda de 4,0cm e à esquerda se estendendo anteriormente ao pescoço e se insinuando na fúrcula esternal.

Corpos vertebrais de altura preservada com alinhamento posterior, alguns com osteófitos marginais incipientes. Pedúnculos íntegros. Forames neurais de boa amplitude. Desidratação dos discos intervertebrais estudados. Complexos disco- osteofitários posteriores em CA-C5 e C5-C6 levemente o saco dural. Transição crânio-vertebral de aspecto anatômico.

Medula cervical de espessura e sinal preservados.

5.1.5 Videobroncofibroscopia

Faringe sem alterações. Laringe normal e centralizada, mas levemente "anteriorizada" devido ao rechaço causado por compressão pelo lipoma. Traqueia normal. Carina principal fina e móvel. BPE, BPD, aberturas lobares e segmentares livres. Ao exame físico apresentou pressão arterial de 167x94 mmHg, saturação de 95% e frequência cardíaca de 96 batimentos por minuto.

5.1.6 Exames Laboratoriais

DATA DO EXAME (02.10.23)

Foi solicitado hemograma, leucograma, quantidade de plaquetas e bioquímica visando acompanhamento do paciente pré e pós operatório, além de rastreio de qualquer comorbidade que possa estar associada a síndrome de madelung.

HEMÁCIAS: 4.24 milhões	LEUCÓCITOS: 7.290
HEMOGLOBINA: 12,7 g/dL	BASÓFILO: 0 METAMIELÓCITO: 0
HEMATÓCRITO: 37,1%	EOSINÓFILO: 1% BASTONETE: 0
VCM:87,5 HCM:30,0 CHCM:34.2	SEGMENTADO:71% LINFÓCITO: 20%
RDW CV:13,0 RDW SD:41.1	LINFÓCITO ATÍPICO:0
ERITROBLASTOS: 0,0	MONÓCITO: 9% BLASTOS:0
PLAQUETAS: 292.000	PROMIELÓCITO:0 PROLINFÓCITO:0
GLICOSE: 76mg/dL	GRANULÓCITO: 0
URÉIA: 17 mg/dL	TAP/INR: 0.93 PTT: 36.2s
CREATININA: 0.6mg/dL	PROTEÍNAS TOTAIS: 6.8g
SÓDIO: 142 mmol/L	ALBUMINA: 3.5g GLOBULINA:3.3
POTÁSSIO: 3.7mmol/L	RELAÇÃO ALB/GLOBULINA:1.06
LIPASE: 130	TGO:36U/L TGP:24U/L
BT: 0.6mg/dL	AMILASE: 33 U/L
BD:0.2mg/dL: BI:0.4mg/dL	FOSFATASE ALCALINA:120 UI

(Tabela 1: Resultado dos exames laboratoriais do paciente)

6. DESCRIÇÃO DA PRIMEIRA ABORDAGEM CIRÚRGICA

Data da cirurgia: 04/10/2023: “Paciente estava em decúbito ventral, posicionamento de flexão de dorso, foi realizado assepsia e antissepsia do local onde seria realizado o procedimento, posteriormente houve a colocação dos campos cirúrgicos estéreis. A cirurgia foi realizada pelo serviço de Cirurgia Geral em conjunto com equipe de plástica, realizada incisão em elipse de aproximadamente 15cm e posteriormente a dissecação por planos e ressecção fusiforme, onde foi identificado uma volumosa formação expansiva de aspecto lipomatoso, infiltrando até fáscia de musculatura dorsal, que se estendia até região cervical e até região lombar.

Os cirurgiões fizeram a ressecção da lesão em peça única que pesava 3kg, optado por não ressecção de lipomas subescapulares e cervicais neste tempo. Por fim, os profissionais realizaram a revisão e hemostasia da cavidade e fizeram o fechamento com pontos de baroud e curativo oclusivo.”



(Figura 5: Paciente apresentando o achado clínico do Horse Collar - acúmulo do tecido adiposo em região cervical. Figura 6: Imagem da lesão pré segunda abordagem cirúrgica.)

7. DESCRIÇÃO DA SEGUNDA ABORDAGEM CIRÚRGICA

No segundo tempo o paciente foi colocado em decúbito ventral, sob anestesia geral, para abordagem de tumoração em região de nuca, feita demarcação prévia de pele a ser retirada, incisão com descolamento superior e inferior, abertura de porção proximal do trapézio bilateral sendo retirado aproximadamente 700 gramas de lipoma residual. Após a exérese foi realizada intensa e rigorosa hemostasia com drenagem no local.

Seguimento no pós operatório sem nenhuma intercorrência, evoluindo com remoção da sutura cirúrgica após 3 semanas. Os drenos que foram utilizados durante a cirurgia foram retirados após baixos débitos (menos de 50ml). Foram prescritos sintomáticos e antibioticoterapia profilática com cefazolina.



(Figura 7: Incisão transversa em região cervical, com deslocamento superior e inferior dos tecidos.

Figura 8: Imagem intra-operatória após retirada de 700g de lipoma residual.)

8. REVISÃO DE LITERATURA - SD. DE MADELUNG

8.1 INTRODUÇÃO

Lipomatose simétrica múltipla (LSM) ou síndrome de madelung ou adenolipomatose de Lanouis-Bernard, é uma doença rara, em que até o ano de 2003 foram vistos apenas 200 casos descritos na literatura. Atualmente, verifica-se a predominância majoritariamente em homens entre sua terceira e sétima década de vida, segundo artigos mais atuais como o publicado em 2021 pela Med Int Mex no México, diferente dos artigos mais antigos como de 2011 publicado pela Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica - Multiple symmetric lipomatosis: report of two cases, volume 28, nº 4, em que achava-se que a faixa etária iria a 6ª década de vida. Essa patologia tem seu fator de risco aumentado principalmente quando há histórico de etilismo crônico, com consumo excessivo de álcool.

A lipomatose sistêmica tem por definição a proliferação de tecido adiposo, o qual tem sua deposição no tecido subcutâneo dando origem a massas - semelhantes a tumorações -, que podem ser únicas ou múltiplas, estando situada geralmente na região parotídea, assumindo aparência de “*horse collar*” ou “*colar de madelung*”. É visto também em região supra escapular, tronco superior e fácie interna dos braços e pernas, sendo lipomas difusos e simétricos, podendo atingir grandes tamanhos.

Não obstante, podem ocorrer casos como já descritos na literatura, em que notam-se as massas em região pélvica, mediastínica, retroperitoneal e glútea, visto no relato de caso publicado pela Sociedade Brasileira de Radiologia no mês de abril de 2021 no 45º volume, nº2 escrito por Ligia Persici e Ernesto Lima. A evolução da síndrome de Madelung tem um período de meses a anos, como no caso do paciente alvo deste relato em que houve a progressão durante 10 anos.

Com relação a sua etiologia, é sabido que não possui causa definida, entretanto, estuda-se a forte ligação com etilismo crônico abusivo sem excluir possíveis correlações com predisposição genética pela disfunção mitocondrial e defeito bioquímico essencial além de alterações do sistema metabólico.

No entanto, o relato de caso da Revista brasileira de otorrinolaringologia publicado em agosto de 2002 pela universidade federal do Paraná, também vincula ao aparecimento da polineuropatia, sempre associada ao alcoolismo.

Essa doença foi descrita em 1846 por Benjamin Brodie, que relatou o caso de um paciente que apresentava depósito de tecido adiposo em região submentoniana, retroauricular e nugal, no entanto, anos depois Otto Madelung e Launois descreveram novos 33 casos em 1888 e em 1898 após estudo de 65 casos de maneira sistemática, tornaram-se expressivos no meio científico pela caracterização precisa da doença e fez com que a patologia levasse seus respectivos nomes.

8.2 CLASSIFICAÇÃO

Para classificação da síndrome de madelung foram considerados alguns sistemas como por exemplo o proposto por Enzi e o proposto por Donhauser, este segundo, variando em três tipos de subdivisões que são: 1. colar de madelung, 2. tipo pseudoatlético e 3. tipo ginecopóide (figura ilustrativa*: retirada a título de exemplificação, da escala de Donhauser da revisão de literatura e análise de uma casualística de doentes operados, do autor João André Branquinho, mestrando integrado em medicina da faculdade de Coimbra). Dentre eles, o sistema de Enzi é o mais aceito atualmente e faz uma divisão de duas maneiras, classificando assim em tipo I e tipo II.

Na classificação do tipo I, observamos que há predomínio dos lipomas circunscritos, formando massas não encapsuladas na região cervical - gerando o colar de Madelung, região parotireóidea, supraescapular, deltóide - correspondente a aparência pseudoatlética descrita por Donhauser, e dorsal o qual faz com que a clínica do paciente seja semelhante à de um paciente com cifose. No mais, podem ser vistos em pacientes com acometimento mais profundo, sinais e sintomas como dispneia, estridor e disfagia. Em muitos casos o paciente é levado a procurar auxílio médico por conta da mudança estética.

Segundo relato de caso publicado pela Revista de otorrinolaringologia em janeiro de 2002 pelo núcleo de otorrino de São Paulo, em casos avançados podemos observar os depósitos lipomatosos infiltrando o mediastino e comprimindo traqueia, veia cava, pregas vocais e nervo laríngeo.

Os pacientes portadores da LSM tipo II, tipicamente temos uma lipomatose distribuída de forma difusa e que remete a pacientes obesos ou com sobrepeso, no entanto, isto ocorre devido à localização das massas. Diferente do tipo I, esses pacientes não possuem queixas de dispneia, estridor e disfagia e costumam ser mais complexos de realizar remoção cirúrgica pois as massas não se delimitam aos planos de clivagem.

Para chegar a conclusão de qual é a classificação da LSM do paciente, a avaliação clínica com reconhecimento da localização dos lipomas e a queixa principal são imprescindíveis, contudo, sempre devemos nos atentar a casos atípicos e aprofundar as investigações com exames de imagem como tomografia e ressonância magnética. Aqui, homens e mulheres são igualmente afetados.

Doença de Madelung: Revisão da literatura e análise de uma casuística de doentes operados



Figura 1: Colar de Madelung.

Figura 2: Variante tipo pseudo-atlético.

Fotografias gentilmente cedidas pelo arquivo fotográfico do serviço de Cirurgia Plástica do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC).

(Figura 8 ilustrativa* da antiga classificação de Donhausen.)

Enzi G et al. em 1984, classificou a SM em dois tipos: no tipo I observa-se que a deposição de gordura ocorre de maneira simétrica, de forma circunscrita e com apresentação de massas não encapsuladas na parte superior do corpo, principalmente, região cervical onde esse achado foi denominado pelo mesmo como *Horse Collar (Colar de Cavalo)*, ângulo da musculatura deltóide formando uma aparência pseudo-atlética e em dorso.

Já no tipo II foi descrito que a apresentação ocorre de forma difusa pelo corpo do doente, podendo acometer não só região dorsal superior, como também, antebraços, abdome e região proximal da coxa.

Em 1991, Donhauser surgiu com uma classificação mais atualizada que passou a dividir a doença de madelung em três grupos, por meio da divisão anatômica condizente com a região do corpo acometida.

<u>Subtipo</u>	<u>Localização Anatômica</u>
Tipo I (<i>Horse Collar</i>)	Base do pescoço, cintura escapular, região supra-escapular, região supra-clavicular e deltóide;
Tipo II (Pseudo-atlética)	Região proximal do MMSS, região do tórax, região superior da coxa e ocasionalmente pode acometer o abdome;
Tipo III (Ginóide)	Região das ancas e superior das coxas;

(Tabela 2: Classificação de Donhauser)

Carlsen et al. descreveu mais um tipo de classificação, denominado como tipo III que sugere uma forma congênita da Síndrome de Madelung (SM) e que se localiza-se ao longo do tronco do paciente acometido.

8.3 EPIDEMIOLOGIA

Na Síndrome de Madelung, de acordo com a bibliografia analisada na Revista Brasileira de Cirurgia Plástica (RBCP) de um caso reportado em 2022, volume 37, que endossa nossa pesquisa de dados, é recorrente vermos pacientes do sexo masculino, sempre com proporção 15:1 a 30:1, principalmente na no tipo I. Como mencionamos em outro tópico, a idade prevalente é entre 30 a 70 anos de idade segundo a faixa etária que vimos nos casos clínicos. Alguns estudos entraram em conflito com relação a raça e etnia não sendo bem definido para estipular um padrão.

8.4 ETIOLOGIA E PATOGÊNESE

Sabe-se que a etiologia da Lipomatose simétrica múltipla é desconhecida, no entanto, tem alta correlação com etilismo e dentre os artigos estudados, apenas um apresentou o consumo de vinho tinto como a bebida específica para desencadear a síndrome e com isso, excluímos do estudo por falta de evidência. Sua evolução é sempre no período de meses a anos com aumento gradual do lipoma.

No que tange a patogênese, sabe-se que é majoritariamente identificadas formas esporádicas, tendo maior número. Relações hereditárias possuem baixo nível de acurácia. Não se sabe exatamente qual mecanismo desenvolve o curso da doença, mas é do nosso conhecimento que muitas hipóteses foram aventadas como defeito no DNA mitocondrial, defeitos enzimáticos e disfunções de lipólise. o álcool, como muito destacado nesse relato, foi visto como fator agravante sendo pró-lipogênico e sendo talvez, o maior responsável pela desnervação funcional do tecido adiposo castanho.

Com isso, a junção desses dados nos sugerem que a principal hipótese para patogênese seja multifatorial, já tendo casos relatados de mutações no DNA, fatores genéticos e componentes ambientais, sendo esta última a com menos ligação científica comprovada até o presente momento.

8.5 CLÍNICA

A apresentação clínica que caracteriza essa síndrome, consiste no surgimento de múltiplos lipomas simétricos que possuem característica benigna, são indolores e não capsulados. Segundo os relatos na literatura, esta doença possui uma característica de progressão lenta, podendo demorar anos para atingir uma grande proporção. Ademais, não há relatos na literatura de regressão espontânea, sendo indicado cirurgia para os pacientes que demonstram interesse, visto que, com a progressão da doença haverá uma limitação funcional do doente e muitos pacientes irão procurar auxílio profissional devido a deformidade estética.

Na literatura, há a descrição de outras disfunções orgânicas que vão surgindo ao longo dos anos associada ao diagnóstico de Síndrome de Madelung (SM), sendo assim, o paciente pode cursar com quadros de anemia macrocítica, alterações hepáticas, endócrinas, renais, metabólicas e neurológicas de característica periférico.

Enzi G et al. apontaram a necessidade de realizar a traqueostomia em doentes com complicações, como por exemplo, compressão da região laringotraqueal, nervo laríngeo recorrente e estruturas do mediastino que podem evoluir para uma Síndrome da Veia cava superior. Os pacientes diagnosticados com esta síndrome podem cursar com um quadro de Neuropatia periférica por atrofia axonal, com variação das características clínicas desse doente podendo ter lesar tanto a função motora, sensitiva quanto às funções autonômicas.

Com a realização de exames de imagem, podemos visualizar uma redução significativa da densidade das fibras nervosas do paciente acometido por essa neuropatia. Na literatura há uma forte hipótese de que as neuropatias são desencadeadas pelo abuso de álcool, entretanto acredita-se que o paciente não precisa necessariamente ser etilista para desenvolver a neuropatia associada à síndrome.

Há diversas revisões na literatura, relacionando distúrbios metabólicos com o aparecimento da doença, como por exemplo, hiperlipidemia, diabetes mellitus, hipertensão arterial e hipotireoidismo. Ademais, Chen C et al. afirma que nenhuma relação causal foi estabelecida entre a doença de Madelung e os distúrbios mencionados.

8.6 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico ocorre principalmente através da anamnese clínica e do exame físico do doente, no entanto, pode ser realizado alguns exames de imagem e laboratoriais de forma complementar para afastar a possibilidade de outras patologias. Os exames de imagem de primeira escolha são, tomografias computadorizadas e ressonância nuclear magnética, onde pôde-se encontrar como achados característicos a lipomatose nos locais mais acometidos, calcificação no interior dos lipomas, estreitamento da traqueia, estase venosa em parede torácica e ausência de massa abdominal, pericárdica ou retroperitoneal. Por conseguinte, de forma complementar, pode-se solicitar a biópsia com o objetivo de excluir uma possível malignidade.

Hojaj et al. relatou um caso de Síndrome de Madelung associado a carcinoma epidermólise do seio piriforme, sendo descrito um paciente tabagista e etilista há 35 anos, que evidenciou um achado de massa tumoral cervical há 10 anos e disfonia há 2 meses. Após a realização de biópsia a massa foi classificada como grau I, demonstrando a possível associação entre a Síndrome de Madelung e Tumores do trato aerodigestivo superior.

8.7 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Leffell et al. frisa sobre a importância de diferenciar os quadros de Lipomatose Simétrica Múltipla da Lipomatose Familiar Múltipla, sendo a LFM caracterizada por surgir na terceira década de vida, possuir característica hereditária, sem relação com alcoolismo e etilismo crônico e acometendo principalmente pacientes do sexo masculino em região do antebraço e coxa.

Além disso, há outras patologias que podem surgir como hipótese para diagnóstico diferencial, como por exemplo, angioliomas, sarcomas, lipoblastomas, neurofibromatose, Síndrome de Dercum, Síndrome de Hanhart, distrofias musculares, adeno-ativa metastática e artrite gotosa.

8.8 TRATAMENTO

O tratamento para a LSM consiste em três pilares, podendo ser realizado através da cirurgia eletiva, intervenção clínico e liposucção. A escolha padrão-ouro para o tratamento da Síndrome de Madelung, consiste no procedimento cirúrgico denominado Dermolipectomia que pode ser associado com lipoaspiração, caso seja necessário.

Existem alguns casos específicos que preconizam indicações absolutas para este procedimento cirúrgico, como a presença de deformidades cosméticas, dores e sinais de compressão do trato aerodigestivo, sendo eles dispneia e disfagia. Por conseguinte, há complicações cirúrgicas que podem ocorrer como infecção, hemorragia, hematoma, fístula linfática e cicatrizes extensas. De acordo com os estudos atuais, a liposucção é o tratamento de escolha para tabagistas e etilistas em grande escala, por ter uma baixa taxa de mortalidade peri-operatória quando comparada com o procedimento cirúrgico habitual.

Em 2003, Constantinidis J et al. relataram resultados satisfatórios na DM usando dermolipectomia e lipoaspiração combinadas em 11 casos com massas na região da cabeça e pescoço. Este tratamento clínico, ainda está em estudo e é realizado com Salbutamol oral que vai atuar no organismo do doente aumentando o processo de lipólise e reduzindo a taxa de acúmulo gorduroso, entretanto esse procedimento ainda é questionável e pouco utilizado. Além disso, também foi encontrado estudos que faziam referência ao tratamento farmacológico com o uso de Fenofibrato 200 mg/dia, o mesmo demonstrou uma boa eficácia e foi observado a interrupção do crescimento dos lipomas, entretanto não deram continuidade aos estudos com este fármaco.

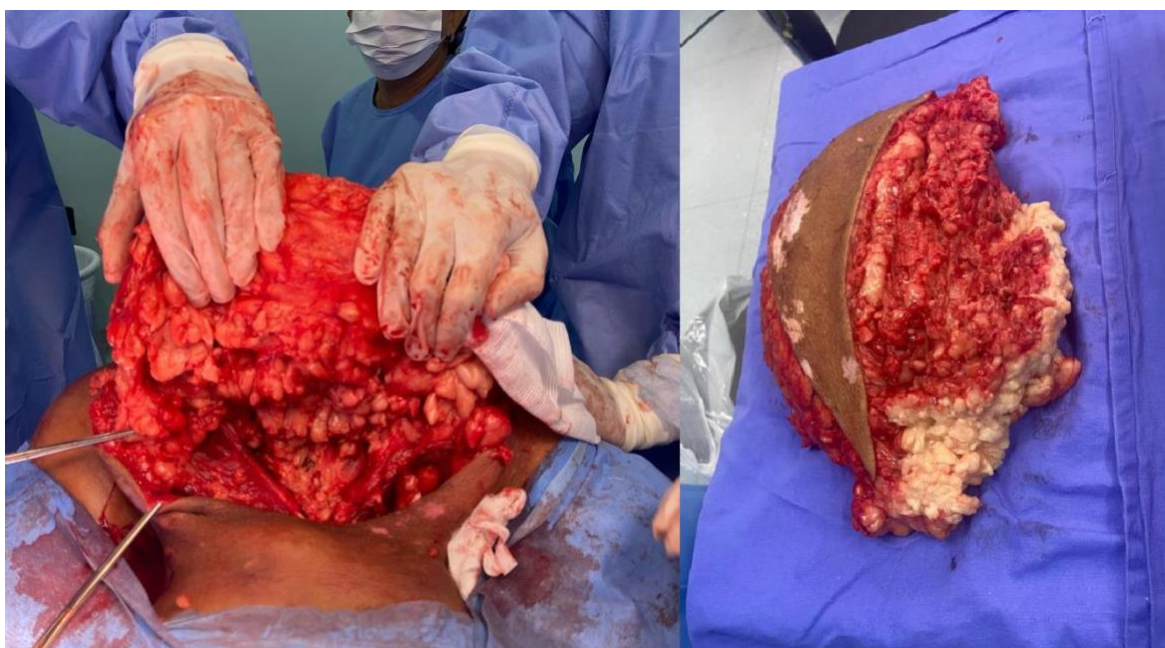
É de suma importância, orientar que o paciente cesse o consumo de bebidas alcoólicas, realize mudança no seu estilo de vida com o intuito de perda ponderal. Entretanto, sabe-se que o tratamento clínico não vai parar a progressão desta doença, por isso a escolha principal para o tratamento desta síndrome é a cirurgia que será melhor descrita posteriormente.

8.9 PROGNÓSTICO

Segundo um estudo publicado em 2022 pela Original Research, com 54 pacientes já diagnosticados com Síndrome de Madelung na China demonstrou que 16 pacientes não passaram por procedimentos cirúrgicos e tratamento medicamentoso, deste grupo total 38 foram submetidos há uma ou mais lipoaspirações locais por conta de complicações da doença, como compressão traqueal.

Dentre estes, foi descrito que 15 pacientes apresentaram celulite pós-operatória e precisaram ser submetidos a outros procedimentos cirúrgicos posteriormente. Ademais, houve relatos de 7 óbitos até o momento da publicação deste estudo, dentre eles, um ocorreu por causa hepática, um por IAM e cinco destes pelo desenvolvimento de tumores malignos.

Podemos concluir, por meio deste estudo supracitado que a Síndrome de Madelung possui um bom prognóstico quando tratada da maneira correta e diagnosticada de forma precoce. Ademais, o paciente que não possui desenvolvimento de carcinoma associado a doença apresenta uma maior chance de sobrevida quando comparado com aqueles doentes que desenvolveram o carcinoma em associação com a síndrome.



(Figuras 9 e 10: imagem referente ao momento em que é retirada massa lipomatosa de cerca de 3kg de região cervical posterior. Ao lado, peça já removida.)

9. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Concluimos que conseguimos cumprir com a principal finalidade deste trabalho científico, que desde o início, tinha como meta agregar conhecimento e suscitar a curiosidade dos pesquisadores acerca da Síndrome de Madelung que é tão importante e pouco estudada na atualidade. Ademais, consideramos que seja um estudo de grande valia por descrever esta patologia rara e benigna, que possui como principal fator de prevalente o etilismo crônico em associação com disfunções metabólicas.

Por conseguinte, o paciente teve uma boa condução de seu caso clínico onde foi escolhido e realizado a melhor conduta diante do seu quadro. Reiteramos que o mesmo, obteve um ótimo prognóstico após as suas abordagens cirúrgicas e até o momento da conclusão deste estudo não houve recidiva da doença.

Acreditamos na importância em aumentar o número de estudos científicos e descritores do caso, ao passo que, apesar de ser uma síndrome benigna a mesma pode evoluir para casos graves e possui grande recorrência. Consideramos significativo, novas pesquisas que tenham como objetivo buscar formas de tratamento para reduzir ou até mesmo cessar a recidiva da Síndrome de Madelung, após abordagens cirúrgicas.

Portanto, cumprimos com o nosso objetivo de partilhar as informações a respeito da síndrome, descrever as principais manifestações clínicas e fatores que predisõem, assim como, as características principais dos pacientes acometidos. Defendemos que esta discussão científica, servirá como embasamento para a conduta clínica, auxiliando em um diagnóstico assertivo e uma conduta adequada e precoce para os pacientes que necessitam, com objetivo de reduzir os casos graves e se possível a recidiva desta doença.

10. CRONOGRAMA E PLANO DE TRABALHO

	JAN /24	FEV /24	MAR /24	ABR /24	MAI /24	JUN /24	JUL /23	AGO /23	SET /23	OUT /23	NOV /23	DEZ /23
Revisão Bibliográfica						X					X	
Determinação dos Objetivos									X	X		
Escolha de fontes e formas de coleta de dados								X	X			
Coleta de dados	X	X	X	X	X	X			X	X	X	X
Análise e Interpretação dos dados	X	X	X	X	X	X			X	X	X	X
Redação do TCC ou relatório final		X	X	X	X	X			X	X	X	
Impressão e revisão da redação						X					X	
Entrega do relatório						X					X	

- Revisão bibliográfica: revisão do projeto e da literatura.
- Determinação dos objetivos: alinhamento de metas, tópicos, cronogramas, datas para conclusão de cada item.
- Escolha de fontes e formas de coleta de dados: UpToDate, Pubmed, Google acadêmico. Do paciente: prontuário no Hospital Federal do Andaraí e com a equipe médica responsável.

11. REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA

1. Agudelo-Sanabria MB, Rozo-Ortiz EJ, Vargas-Rodríguez LJ. Enfermedad de Madelung. Med Int Mex. 2022;38(3):718-721; 2022.
2. AMANDA BISHOP I, JOSÉ LUIZ BRAGA DE AQUINO II, DOUGLAS ALEXANDRE RIZASTE III, ANA MARIA GODOY MOREIRA IV, JOSÉ CARLOS MARQUES V. Doença de Madelung: abordagem cirúrgica combinada de lipectomia e lipoaspiração. Publicada na Revistas da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica - CASE REPORT, ano 2022, volume 37.
3. BEAUCHAMP, MATTOX E EVERS. SABISTON TRATADO DE CIRURGIA, a base biológica da prática cirúrgica moderna. Guanabara Koogan; 19ª edição (15 setembro 2014).
4. De dois casos LSMR. Multiple symmetric lipomatosis: report of two cases [Internet].Disponívelem:<https://www.scielo.br/j/rbcp/a/cQm4wT5RcpCHShpYGMsSsKdn/?format=pdf lang=en>; 2013.
5. GYL HENRIQUE I, GUILHERME LUIZ II e EDELI S. PEPE III. RELATO DE CASO DOENÇA DE MADELUNG. Revista Brasileira de Otorrinolaringologia, agosto de 2002.
6. JOÃO ANDRÉ ALVES BRANQUINHO. DOENÇA DE MADELUNG: revisão de literatura e análise de uma casuística de doentes operados. Publicado pela Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 2016.
7. LIGIA PERSICI RODROGUES I, ERNESTO LIMA ARAUJO MELO II. DOENÇA DE MADELUNG: relato de caso e revisão da literatura. Sociedade Brasileira de Radiologia, volume 45, número 2. Março/abril de 2012.
8. Li R, Wang C, Bu Q, Pu W, Zhou B, Che L, et al. Madelung's disease: Analysis of clinical characteristics, fatty mass distribution, comorbidities and treatment of 54 patients in China. Diabetes Metab Syndr Obes [Internet]. 2022;15:2365–75. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.2147/DMSO.S363836>
9. Madelung 's disease: clinical findings and patient management Caroline Cunico. Em: Nicolas Galat Ahumada; 2021

10. MARIA DA GRAÇA CAMINHA I, CARLOS JESUS PEREIRA II, ANDÉ RIVAS ZAGOURY III, SÂMIA BRAGA RAMOS IV, RODRIGO PREVIDELLO V E THIZÁ MASSAIA VI. Doença de madelung: relato de caso e revisão de literatura. Publicado pela Sociedade Brasileira de Radiologia, agosto de 2010.
11. Persegui AB, Aquino JLBDE, Pereira DAR, Rodrigues-Silva AMGM, Defaria JCM. Doença de Madelung: abordagem cirúrgica combinada de lipectomia e lipoaspiração. Rev Bras Cir Plást . 2022;37(1).Disponível:<http://dx.doi.org/10.5935/2177-1235.2022rbcp0018>
12. Pinto JA, Pinto HCF, Ferreira RDP, Silva RH da, Prado EP do, Perfeito DJP. Doença de Madelung: relato de casos e revisão da literatura. Rev Bras Otorrinolaringol [Internet]. 2003;69(1):136–41. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1590/s0034-72992003000100023>
13. Rolim TC, Lins DJAV, De Oliveira JB, Lima ALTF. Lipomatose simétrica múltipla: um relato de caso da doença de Madelung / Multiple symmetric lipomatosis: a case report of Madelung 's disease. Braz J Dev [Internet]. 2021;7(8):7750816. Disponível em: https://web.archive.org/web/20210905012327id_/https://www.brazilianjournals.com/index.php/BRJD/article/download/33961/pdf
14. Silva MC, Trevisan D de S, Neto ENB, Pereira LM, Gasparini LFN, Moniwa M, et al. Lipomatose Simétrica Múltipla (Doença De Madelung) como diagnóstico diferencial de massas cervicais / Multiple Symmetric Lipomatosis (Madelung's Disease) as a differential diagnosis of cervical masses. Braz J Hea Rev [Internet]. 2021;4(6):29459–65. Disponível em: https://web.archive.org/web/20220204183519id_/https://brazilianjournals.com/index.php/BJHR/article/download/42089/pdf
15. Valdir Frederico Sonni I, Carlos Eduardo Busch Pires II, Mari Sugisawa Kay III, Ivana de Faria Neiva IV, Gabriela Elisete Bier V. SÍNDROME DE MADELUNG - RELATO DE CASO. Publicado na Revista Brasileira de Cirurgia Plástica, ano 1999 - volume 14.
16. WOLLINA U, HEINING B. Madelung's Disease - Case Series and Treatment by Tumescant Liposuction or Lipectomy. Open Access Maced J Med Sci. 2017;5(4):427-31.DOI: 10.3889/oamjms.2017.114.

12. TERMOS E ANEXO DA AVALIAÇÃO DA BANCA EXAMINADORA

CARTA DE ANUÊNCIA da INSTITUIÇÃO SEDIADORA	
Declaramos, para os devidos fins, que concordamos em disponibilizar o(s) setor(es) <u>Cirurgia Plástica e Queimados</u> desta Instituição, para o desenvolvimento das atividades referentes ao Projeto de Pesquisa, intitulado: <u>Relato de caso clínico e Revisão literária do paciente com Síndrome de Madelung</u>, dos pesquisadores <u>Giocanna Mendes e Juliana Faustino</u> sob a responsabilidade do Professor <u>Orida Pinheiro</u> do curso de <u>Medicina</u>, da Universidade do Grande Rio, pelo período de execução previsto no referido Projeto.	
Rio de Janeiro, <u>06</u> de <u>10</u> de <u>2023</u>	
<u>Dr. Orida Pinheiro</u>	
Nome, por extenso, do responsável pelo setor	<u>Chefe Serviço Cirurgia Plástica e Queimados</u>
Cargo e/ou função que exerce na instituição	<u>Dr. Orida Pinheiro</u> Cirurgia Plástica CRM 52.36077-1
Assinatura e Carimbo	<u>[Assinatura]</u>
CPF	<u>540.270.047-87</u>
E-mail	<u>oridopinheiro@gmail.com</u>

Escola de Ciências
da Saúde



CURSO DE MEDICINA

À Coordenação da Disciplina de Trabalho de Conclusão de Curso I

CARTA DE ACEITE PARA ORIENTAÇÃO

Por intermédio desta, afirmo aceitar a orientação do (a):

acadêmico (a) Thierrama Santos Miranda Mendes matrícula n.º 4508113

acadêmico (a) Juliane Rodrigues Faustino de Lima matrícula n.º 4508184

do Curso de Graduação em Medicina desta Universidade, no desenvolvimento de seu Trabalho de Conclusão de Curso referente à Disciplina:

(x) EMD254 Trabalho de Conclusão de Curso I () EMD301 Trabalho de Conclusão de Curso II

Desenvolvendo o Trabalho sobre o tema:

Relato de Caso Clínico e Revisão literária do paciente com Síndrome de Madlung ou Disipomatose Simétrica Múltipla.

Dados do Orientador: (x) orientador interno () orientador externo

Nome (sem abreviatura): Oridio Felipe Graziani Pinheiro

E-mail: oridopinheiro@gmail.com

Tel: _____

Assinatura e carimbo do Orientador(a): _____

[Assinatura]
Dr. Oridio Pinheiro
Cirurgia Plástica
CRM 52.36077-1

Rio de Janeiro, 06 / 10 / 2023

Escola de Ciências
da Saúde



CURSO DE MEDICINA

À Coordenação da Disciplina de Trabalho de Conclusão de Curso II

CARTA DE ACEITE PARA ORIENTAÇÃO

Por intermédio desta, afirmo aceitar a orientação do (a):

Acadêmico (a) *Giovanna Santos Miranda Medeiros* matrícula n.º 4508113.

Acadêmico (a) *Juliane Rodrigues Faustino de Lima* matrícula n.º 4508184.

do Curso de Graduação em Medicina desta Universidade, no desenvolvimento de seu Trabalho de Conclusão de Curso referente à Disciplina:

☐ EMD254 Trabalho de Conclusão de Curso I ☒ EMD301 Trabalho de Conclusão de Curso II

Desenvolvendo o Trabalho sobre o tema:

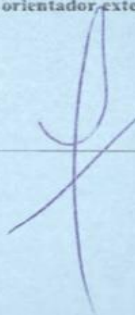
Relato de caso clínico e revisão de literatura sobre paciente com Síndrome de Madelung ou Lipomatose Simétrica Múltipla.

Dados do Orientador: ☐ orientador interno ☒ orientador externo

Nome (sem abreviatura): Orido Felipe Graziani Pinheiro

E-mail: oridopinheiro@gmail.com
Tel: 21 987988784

Assinatura e carimbo do Orientador(a):


Orido Pinheiro
Médico
CRM: 5236077-1

Rio de Janeiro, 17 de maio de 2024



TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)

Resolução CNS nº 466/12

SÍNDROME DE MADELUNG: REVISÃO LITERÁRIA SOBRE A PATOLOGIA. UM RELATO DE CASO

Prezado participante,

Você está sendo convidado a participar do relato do caso “Síndrome de Madelung: revisão literária sobre a patologia. Um relato de caso.” desenvolvida por Orido Pinheiro, médico cirurgião plástico do Hospital Federal do Andaraí, juntamente as acadêmicas de medicina Giovanna Santos Miranda Mendes e Juliane Rodrigues Faustino de Lima, graduadas na UNIVERSIDADE UNIGRANRIO AFYA.

Qual o objetivo do estudo?

O objetivo do estudo é delinear as características clínicas e fatores de risco mais recorrentes relacionados à Síndrome de Madelung atualmente, tendo como motivador o relato de caso clínico.

Por que estou sendo convidado a participar da pesquisa?

O convite a sua participação se deve à relevância do seu quadro clínico para a comunidade acadêmica, tendo em vista que a disseminação de conhecimentos sobre patologias raras auxilia na investigação, no reconhecimento e na abordagem desta condição de saúde para os demais indivíduos da população. Sua participação é voluntária, isto é, ela não é obrigatória e você tem plena autonomia para decidir se quer ou não participar, bem como retirar sua participação a qualquer momento. Você não será penalizado de nenhuma maneira caso decida não consentir sua participação, ou desistir da mesma. Contudo, ela é muito importante para a execução da pesquisa. Serão garantidas a confidencialidade e a privacidade das informações por você prestadas.

Como minha privacidade e sigilo serão protegidos?

Qualquer dado que possa identificá-lo será omitido na divulgação dos resultados da pesquisa e o material será armazenado em local seguro.

A qualquer momento, durante a pesquisa, ou posteriormente, você poderá solicitar ao pesquisador informações sobre sua participação e/ou sobre a pesquisa, o que poderá ser feito através dos meios de contato explicitados neste Termo.

O que terei que fazer?

A sua participação consistirá em permitir que as informações e os exames de imagem que constem em seu prontuário no Hospital Federal do Andaraí possam ser revisados e analisados por acadêmicas da Universidade Unigranrio, juntamente ao médico orientador do Hospital Federal do Andaraí, para o desenvolvimento do trabalho. Não serão realizadas entrevistas e não haverá necessidade de preenchimento de formulários.

Como será a guarda dos dados e do material coletados na pesquisa?

As informações do seu prontuário serão transcritas e armazenadas em arquivos digitais, mas somente terão acesso às mesmas o pesquisador orientador e a equipe participante do projeto. Ao final da pesquisa, todo material será mantido em arquivo, por pelo menos 5 anos, conforme determina a Resolução CNS nº 466/12.

Que benefícios posso obter com a participação neste estudo?

O benefício indireto relacionado com a sua colaboração nesta pesquisa é o de favorecer a disseminação de conhecimento acerca da sua patologia para a comunidade médica, melhorando a abordagem clínica a indivíduos que apresentem Síndrome de Madelung. Consequentemente, o senhor receberá um acompanhamento cirúrgico e clínico baseado em evidências científicas mais sólidas, elevando a qualidade do serviço oferecido.

Rubrica do participante: _____

Rubrica do pesquisador: _____

Que efeitos indesejáveis (ruins) podem acontecer?

Os riscos que este trabalho poderia apresentar dizem respeito à exposição de seus dados pessoais de forma inadvertida, acarretando prejuízo moral, psicológico e/ou material ao

indivíduo. Para evitar essa situação, serão tomados os devidos cuidados a fim de manter o sigilo e a confidencialidade das suas informações privadas. Qualquer divulgação de imagens será permitida através da assinatura deste Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Como será a divulgação dos resultados da pesquisa?

Os resultados serão divulgados em eventos e meios acadêmicos da área de Medicina, tais como congressos e revistas científicas.

Formas de Contato com o Pesquisador Responsável:

Nome do Pesquisador: **Orido Luiz Rocha Pinheiro**

Telefone celular: **(21) 987988785**

E-mail: **oridopinheiro@gmail.com**

Para dúvidas éticas sobre sua participação na pesquisa, você poderá entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP). Os CEP são colegiados interdisciplinares e independentes, de relevância pública, de caráter consultivo, deliberativo e educativo, criados para defender os interesses dos participantes da pesquisa em sua integridade e dignidade e para contribuir no desenvolvimento da pesquisa dentro de padrões éticos.

() Declaro ter ciência que as fotos dos meus exames de imagens poderão ser utilizadas no decorrer do trabalho e em suas futuras publicações, mantido o devido sigilo de informações pessoais, e estou de acordo.

() Declaro estar recebendo uma via deste documento, com todas suas páginas rubricadas por mim e pelo pesquisador e por nós assinada e datada na última página. Tenho conhecimento de que uma segunda via será guardada pelo pesquisador.

Data: 17 / 05 / 2024

Nome em letra de forma do participante da pesquisa

Assinatura do paciente da pesquisa

Nome em letra de forma do pesquisador

Assinatura do pesquisador

**SÍNDROME DE MADELUNG: REVISÃO LITERÁRIA SOBRE A PATOLOGIA. UM
RELATO DE CASO.**

Trabalho de conclusão de curso (TCC) apresentado à escola de ciências da saúde da
UNIVERSIDADE UNIGRANRIO AFYA, como parte dos requisitos necessários à obtenção
do título de Bacharel em Medicina.

Rio de Janeiro, 17 de junho de 2024.

BANCA EXAMINADORA
