



Caso original de lipo-hipertrofia simétrica: relato de caso e revisão de literatura

An original case of symmetric lipohypertrophy: case report and review of the literature

NAZARETH PAPAIZIAN ^{1*}
JOE BAROUD ¹
SAAD DIBO ¹
ELIAS ZGHEIB ¹
GHASSAN ABU-SITTA ¹

■ RESUMO

Paciente do sexo feminino, saudável, meia-idade e com história prolongada de massas com crescimento lento localizadas bilateralmente e simetricamente nos membros superiores e inferiores, próximas às principais articulações. Exames de imagem e patológicos após excisão das massas revelaram massas constituídas por gordura subcutânea normal. Não houve evidências de lipomas bem-circunscritos. Na revisão de literatura, destacaram-se diversos distúrbios lipo-hipertróficos, com possível apresentação simétrica. As características das afecções encontradas não eram, porém, totalmente concordantes com as características de nossa paciente. Embora não de modo absoluto, a doença que mais estreitamente se assemelhou ao caso foi lipodistrofia simétrica rara, conhecida como doença de Madelung. Dos 150 casos relatados, em apenas 3 foi descrito comprometimento dos membros inferiores, como ocorreu em nosso caso. Este relato apresenta descrição detalhada do caso, seu manejo e seguimento no pós-operatório. Os tipos distintos de lipodistrofias simétricas também são discutidos.

Descritores: Lipodistrofia; Lipoma; Gordura subcutânea; Lipomatose; Simétrica múltipla; Membro inferior.

■ ABSTRACT

A middle-aged healthy woman who presented with longstanding history of slow growing masses located bilaterally and symmetrically on the upper and lower extremities closed to major joints. Imaging and pathology tests following excision of masses revealed normal subcutaneous fat. There was no evidence of well-circumscribed lipomas. A review of the literature identified a number of lipohypertrophic disorders, which may be present in a symmetrical fashion. The characteristics of the disorders, however, did not fully agree with characteristics observed in our patient. Although not absolute, the closest disease found to fit our case is a rare symmetrical lipodystrophy known as Madelung's disease. Of 150 reported cases, only 3 described involvement of lower extremities as seen in our case. We report a detailed description of a case, its management and post-operative follow-up. Different types of symmetrical lipodystrophies are also discussed.

Keywords: Lipodystrophy; Lipoma; Subcutaneous fat; Lipomatosis, multiple symmetrical; Lower extremity.

Instituição: American University of Beirut
Medical Center, Beirut, Lebanon.

Artigo submetido: 19/7/2015.
Artigo aceito: 8/10/2015.

Conflitos de interesse: não há.

DOI: 10.5935/2177-1235.2016RBCP0069

¹ American University of Beirut Medical Center, Beirut, Lebanon.

INTRODUÇÃO

A lipodistrofia é um distúrbio do metabolismo de gordura¹. A lipodistrofia progressiva é uma doença rara caracterizada pela perda de gordura subcutânea dos membros superiores, podendo estar associada à hipertrofia de gordura abaixo da cintura. O quadro clínico de alguns tipos de lipodistrofia compreende em acúmulo considerável de gordura em regiões simétricas do corpo¹. Este relato apresenta e descreve o manejo de um caso original de lipo-hipertrofias simétricas múltiplas não consistente com nenhum distúrbio lipodistrófico simétrico previamente descrito na literatura.

RELATO DE CASO

Histórico do paciente

Paciente do sexo feminino, 42 anos, saudável, caucasiana e de ascendência iraquiana que apresentava massas subcutâneas grandes, localizadas simetricamente nos membros superiores e inferiores, de crescimento lento e constante ao longo de 14 anos. A paciente relatou que as massas apareceram simultaneamente, ao contrário das massas maiores, cujo aparecimento se deu previamente. As massas se tornaram um incômodo em termos de aparência física e passaram a interferir nas atividades diárias. Entre os sintomas associados, estava histórico prolongado de fadiga e fraqueza.

No histórico médico pregresso da paciente, encontra-se apenas uma doença de refluxo gastroesofágica significativa, controlada com dose diária de inibidor de bomba de prótons. A paciente negou ser tabagista e consumir bebidas alcoólicas. No histórico de sua família há prevalência de diabetes mellitus tipo II, doença arterial coronariana e obesidade. A investigação laboratorial alguns meses antes compreendeu testes de função tireoidiana, perfil lipídico, glicemia de jejum e níveis de cortisol. Todos os resultados estavam dentro dos limites do normal.

Exame físico

A paciente apresentou índice de massa corporal de 41,6 e altura de 151 cm. A função cognitiva observada era normal na avaliação do instrumento Minixame do Estado Mental. Observou-se massas simétricas tanto em localização quanto em tamanho, bem-circunscritas, firmes e móveis, sem alterações da pele sobrejacente. O par de massas mais proeminente localizavam-se em direção lateral sobre a região proximal da coxa, estando a projeção máxima no nível das articulações do quadril (Figuras 1 e 2).

Os abaulamentos proeminentes conferiam deformidade física, e estimou-se medirem 26 cm x 12 cm x 14 cm. Um segundo par, localizando-se simetricamente



Figura 1. Visão anterior: pré-operatório com massas simétricas no aspecto lateral das articulações do quadril e aspecto medial das articulações do joelho.



Figura 2. Visão lateral: pré-operatório com par de massas sobrepostas no aspecto lateral da articulação do quadril.

em direção cefálica às massas supramencionadas, era menor e apresentava tamanho assimétrico, medindo 8 cm x 7 cm x 7 cm e 5 cm x 5 cm x 3 cm dos lados direito e esquerdo, respectivamente. O terceiro par localizava-se no aspecto medial de cada joelho, medindo 10 cm x 6 cm x 4 cm e 12 cm x 8 cm x 5 cm dos lados direito e esquerdo, respectivamente (Figura 1). O último par localizava-se no nível dos epicôndilos laterais, aparentava ter tamanho ligeiramente menos assimétrico, medindo 5 cm x 4 cm x 3 cm e 4 cm x 3 cm x 3 cm. A massa do cotovelo direito foi a única moderadamente sensível à palpação.

A pele sobrejacente de todas as massas apresentava coloração e consistência normais, em comparação ao restante da pele da paciente, sem áreas de reabsorção de gordura ou edema circundante. A força e a percepção sensorial estavam normais em todos os membros. Não se observou massas intra-abdominais à palpação profunda e o comprimento hepático estava normal.

Diagnóstico por imagem

Foi realizada ressonância magnética do quadril e do membro inferior para determinar a localização e extensão do comprometimento. Observou-se massas com bordas maldefinidas, localizadas na gordura subcutânea e não acometendo as estruturas musculares. Observou-se edema nos planos de gordura profunda, no aspecto anterior da região proximal das coxas. Os outros achados não foram significativos, exceto por um sinal com elevação alterada no tendão do glúteo máximo, consistente com tendinopatia leve; medula óssea e articulações de aparência normal (Figura 3).

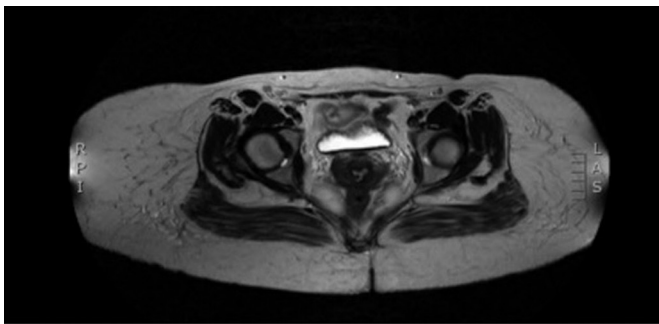


Figura 3. Ressonância magnética de quadril e membro inferior demonstrando massas com bordas maldefinidas localizadas na gordura subcutânea.

Intervenção cirúrgica

Após discutir os riscos e benefícios da cirurgia com a paciente, decidiu-se pelo prosseguimento da excisão cirúrgica, a fim de restaurar suas atividades de rotina. Após infiltração com xilocaína e adrenalina, foram feitas incisões elípticas na pele acima das massas como via de acesso aos tecidos subcutâneos até identificação das bordas das massas. A coloração mais escura e a consistência distinta dos tecidos das massas eram claramente discerníveis dos tecidos adiposos circundantes.

Contudo, a excisão das massas foi lenta e prolongada em decorrência da ausência de planos de dissecção que as separassem do tecido adiposo saudável circundante. As massas eram multilobuladas, aderentes aos tecidos moles circundantes e apresentavam ausência de cápsula circundante. Apesar do boa irrigação sanguínea, não se observou pedículo dominante discernível em nenhuma das massas. A maior parte do sangramento foi oriunda dos planos profundos ligados à fáscia. As massas foram totalmente removidas dos planos da fáscia sem

comprometer qualquer estrutura profunda. Um dreno de Blake foi inserido em cada defeito resultante nos tecidos moles. Foi aplicada cinta compressiva ao fim da cirurgia.

RESULTADOS

Não houve intercorrências no pós-operatória, com volta à deambulação no primeiro dia pós-cirúrgico. No terceiro dia o paciente recebeu alta com todos os drenos, sendo removidos os drenos nos cotovelos e joelhos no sétimo dia e suspensão do uso de antibióticos no décimo segundo dia.

Após o primeiro mês de seguimento, foram observados seromas nas coxas que desapareceram em quatro semanas após drenagens.

A paciente não apresentou recidiva de massas ou seromas durante os seis meses de acompanhamento.

Achados patológicos à macroscopia revelaram tecido adiposo de aparência normal distribuído em lóbulos. A avaliação microscópica apresentou células adiposas normais, com tamanho celular normal por meio de avaliação subjetiva.

DISCUSSÃO

A lipo-hipertrofia e a lipoatrofia constituem as duas categorias de lipodistrofia². Embora sejam diferentes em termos de etiologias e associações, ambas podem coexistir em alguns distúrbios lipo-hipertrofos².

Há uma aparente baixa quantidade de diagnósticos de síndromes lipo-hipertrofos devido sua associação a diversas comorbidades^{2, 3}. Um exemplo relevante é a síndrome de Berardinelli-Seip que trata-se de síndrome de lipodistrofia generalizada e associada a características acromegaloides, pseudo-hipertrofia muscular, acantose nigricans e hepatomegalia, entre outros³. Em geral, as síndromes são reconhecidas no nascimento, embora o diagnóstico possa ser feito posteriormente durante a infância ou puberdade³.

A lipo-hipertrofia localizada é identificada como uma complicação em decorrência de injeções múltiplas de insulina no mesmo local⁴. Esse fenômeno é mais prevalente entre portadores de diabetes tipo I e pode ocorrer já no segundo ano após o início do tratamento com insulina⁴.

A lipo-hipertrofia é uma complicação amplamente conhecida em pacientes com síndrome da imunodeficiência adquirida (AIDS) que fazem uso de terapia antirretroviral altamente ativa (HAART, acrônimo em língua inglesa)^{5,6}. Em geral, a lipo-hipertrofia associada a AIDS compromete a gordura na região dorsocervical formando uma corcova de búfalo na região cervical anterior e tecidos mamários de ambos os sexos⁶. Essas afecções também são associadas à resistência a insulina e hiperlipidemia⁵.

O lipedema é um distúrbio crônico do metabolismo de gordura presente exclusivamente em mulheres⁷. Esse distúrbio é caracterizado por edema simétrico dos membros inferiores⁷, sendo causado pelo comprometimento simétrico do armazenamento e metabolismo de tecido adiposo, resultando em nódulos de tecido subcutâneo com distribuição regular⁸.

A progressão do lipedema é dividida em três estágios. No início, pode se identificar à palpação pequenos nódulos subcutâneos⁸. O segundo estágio é caracterizado pelo aumento desses nódulos que assumem uma distribuição irregular e pele sobrejacente com granulação e covas (aspecto de casca de laranja)⁸. No estágio mais avançado, o tecido adiposo subcutâneo forma uma projeção na pele dos joelhos e coxas, interferindo na mobilidade⁸. Nessa doença, o edema é tipicamente sensível à palpação e não acomete os tornozelos e pés, o que a diferencia do linfedema^{7,8}.

Em nossa paciente, a projeção da gordura subcutânea nos joelhos e coxas é concordante com lipedema, porém, a ausência das principais características diagnósticas do lipedema, como alterações da pele sobrejacente aos nódulos de gordura e edema sensível nos membros inferiores, tornando o diagnóstico menos provável.

Entre os diferentes casos de lipodistrofia e suas associações relatadas na literatura, o mais semelhante ao quadro clínico de nosso paciente é o de lipomatose simétrica múltipla (LSM), também conhecida como lipomatose de Launois-Bensaude ou doença de Madelung. Trata-se de uma doença progressiva rara caracterizada por grandes acúmulos de tecido adiposo⁹. As lesões típicas são lipomas não encapsulados que, em geral, penetram a fáscia muscular⁹. Essas lesões ficam situadas simetricamente nas regiões do pescoço, ombros, supraclavicular, deltoide, abdome, virilha e nádegas¹⁰.

Entre os 150 casos relatados, apenas 3 apresentavam comprometimento grave do membro inferior⁹. A patogênese dessa doença é desconhecida, mas é consistentemente associada ao alcoolismo, transtornos hepáticos, tolerância reduzida à glicose, hiperlipoproteïnemia, hiperuricemia, neuropatia, acidose tubular renal e hipotireoidismo^{9,10}.

A pesquisa na literatura não identificou um relato de caso de doença de Madelung que não estivesse associada a nenhum sintoma metabólico, endocrinológico e neurológico. Além disso, a maioria das lipo-hipertrofias apresentam com frequência crescimento difuso e não circunscrito de gordura subcutânea¹, diferentemente das lesões em formato de lipoma encontradas em nosso caso. Nos pacientes com LSM, as células adiposas do tecido lipomatoso são menores que os adipócitos. Essa foi uma característica discordante dos achados histológicos

observados em nosso caso. Ademais, o histórico natural da doença de Madelung sugere alta probabilidade de recorrências lipo-hipertróficas. No entanto, esse não foi o caso de nossa paciente após seis meses de seguimento. Uma possível recorrência pós-ressecção pode ocorrer posteriormente ou poderá ser observada.

CONCLUSÃO

Este relato de caso não se assemelha totalmente a um distúrbio lipo-hipertrófico, embora, mesmo não absoluto, a doença concordante que mais se assemelhe ao nosso caso é a lipodistrofia simétrica rara, conhecida como doença de Madelung. A possibilidade de categorizar com segurança o presente caso como uma variação da doença de Madelung permanece aberta a debate.

CONFORMIDADE COM PADRÕES ÉTICOS

Neste artigo não foram violados os padrões éticos, visto que não foram citados nomes de pacientes e as imagens não revelam identidade.

REFERÊNCIAS

1. Clarkson P. Lipodystrophies. *Plast Reconstr Surg*. 1966;37(6):499-503. PMID: 5932410 DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/00006534-196606000-00004>
2. Lacour M. Disorders of Fat tissues. In: Irvine AD, Hoeger PH, Yan AC, eds. *Harper's Textbook of Pediatric Dermatology*. Oxford: Wiley-Blackwell; 2011.
3. Pelosini C, Martinelli S, Bagattini B, Pucci E, Fierabracci P, Scartabelli G, et al. Description of an AGPAT2 pathologic allelic variant in a 54-year-old Caucasian woman with Berardinelli-Seip syndrome. *Acta Diabetol*. 2011;48(3):243-6. DOI: <http://dx.doi.org/10.1007/s00592-011-0308-7>
4. Omar MA, El-Kafoury AA, El-Araby RI. Lipohypertrophy in children and adolescents with type 1 diabetes and the associated factors. *BMC Res Notes*. 2011;4:290. DOI: <http://dx.doi.org/10.1186/1756-0500-4-290>
5. Singhanian R, Kotler DP. Lipodystrophy in HIV patients: its challenges and management approaches. *HIV AIDS (Auckl)*. 2011;3:135-43.
6. Caye N, Le Fourn B, Pannier M. Surgical treatment of facial lipomatosis. *Ann Chir Plast Esthet*. 2003;48(1):2-12. DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S0294-1260\(02\)00176-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0294-1260(02)00176-0)
7. Taylor JR, Wilansky D. Symmetrical lipodystrophy with hypothyroidism. *Ann Plast Surg*. 1979;2(6):517-21. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/00006537-197906000-00011>
8. Hoehn RJ, Qazi HM. Benign symmetrical lipomatosis. Case report. *Plast Reconstr Surg*. 1976;58(5):626-30. PMID: 981407 DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/00006534-197611000-00023>
9. Schuler FA 3rd, Graham JK, Horton CE. Benign symmetrical lipomatosis (Madelung's disease). Case report. *Plast Reconstr Surg*. 1976;57(5):662-5. PMID: 1273146
10. Capeau J, Magré J, Caron-Debarle M, Lagathu C, Antoine B, Bérézat V, et al. Human lipodystrophies: genetic and acquired diseases of adipose tissue. *Endocr Dev*. 2010;19:1-20. PMID: 20551664

*Autor correspondente:

Nazareth Papazian

Mazraat Yachouh, Sami Bershan, Hbous, Beirut, Lebanon

CEP 11072020

E-mail: nazareth.j.papazian@gmail.com