

Lipomatose simétrica múltipla: relato de caso

Multiple symmetrical lipomatosis: case report

Marcelo Militão Abrantes¹, Cynthia Diniz Ladeira Senna², Daniela Moreno Fagundes³, Isabela Maria dos Reis Aguiar⁴

RESUMO

Justificativa e objetivos: a lipomatose simétrica múltipla (LSM) foi descrita inicialmente por Madelung, como uma síndrome rara e de etiologia indefinida. É caracterizada por depósitos de gordura, não encapsulados, simetricamente localizados, preferencialmente na região cervical e tronco superior. O tratamento mais efetivo é cirúrgico, por dermolipectomia. O objetivo deste relato foi apresentar um caso de exuberância clínica, assintomático e sem alterações significativas laboratoriais. **Relato de caso:** homem de 51 anos, ex-etilista, relato de 26 anos de crescimento bilateral de massas em região de coxas, ombros e membros superiores, de tamanho acentuado, produzindo deformidades notórias e bilaterais, ao exame físico. A tomografia computadorizada de pelve foi eleita para a confirmação do diagnóstico, juntamente com biópsia, de que as massas referidas eram lipomas. O paciente foi submetido a três dermolipectomias, que apresentaram resultado satisfatório. **Conclusão:** O paciente descrito apresentava aspecto de simples obesidade, com acometimento da porção superior do corpo, regiões inguinal e abdominal, o que caracteriza, diante dos achados clínicos, imaginológicos e anátomo-patológicos, lipomatose simétrica múltipla tipo II.

Palavras-chave: Lipoma; Lipomatose Simétrica Múltipla; Alcoolismo.

¹Médico. Doutor em Pediatria. Professor da Universidade de Barbacena. Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais - FHEMIG. Belo Horizonte, MG – Brasil

²Médica. Itaúna, MG – Brasil.

³Médica. Belo Horizonte, MG – Brasil.

⁴Médica. Itaúna, MG – Brasil.

ABSTRACT

Objectives: the Multiple Symmetric Lipomatosis (MSL) was initially described by Madelung as a rare syndrome, with unknown etiology, characterized by deposition of non-capsulated masses of adipose tissue on face, neck and upper chest. Surgery by dermolipectomy is the most effective treatment. The objective of this report is to present case clinically relevant, asymptomatic and with no significant laboratory abnormalities. **Case report:** 51 year-old man, former alcoholic, reports 26 years of bilateral masses growth in his thighs, shoulders and arms, which were big enough to produce noticeable deformities. Computer tomography showed lipoma-like masses, so 3 dermolipectomies were performed and biopsy confirmed the diagnosis. The aesthetic outcomes were satisfactory. **Conclusion:** the described patient showed simply obesity aspect, with lipomas on his upper chest, thighs and abdomen. Considering clinical, tomography and biopsy aspects, the diagnosis was confirmed as multiple symmetrical lipomatosis type II.

Key words: Lipoma; Lipomatosis, Multiple Symmetrical; Alcoholism.

INTRODUÇÃO

Lipomas são o tipo mais comum de tumor de tecido mole. Normalmente, localizam-se no tecido subcutâneo, mas também podem apresentar-se mais profundamente, sob a musculatura ou mesmo entre as fâscias musculares. Na grande maioria

Instituição:

Unidade de Pronto Atendimento Miguel Henrique Maia
São Joaquim de Bicas, MG – Brasil

Autor correspondente:

Cynthia Diniz Ladeira Senna
E-mail: cdsenna@gmail.com.br

das vezes, são assintomáticos, mas podem comprimir estruturas circunjacentes. Sua localização mais frequente é parte superior das costas, pescoço, ombros ou abdômen, embora possam ocorrer em qualquer parte do corpo.¹ Quando a lipomatose é simétrica, é frequentemente referida como Lipomatose Simétrica Múltipla (LSM), Lipomatose Simétrica Benigna, Doença de Madelung, Adenolipomatose de Launois-Bensaude, Síndrome de Brodie e Doença de Buschke.

A LSM é caracterizada pela presença de grandes massas adiposas, raramente encapsuladas, macias, indolores e de crescimento lento. É mais prevalente em homens entre 30 e 60 anos.² Apesar de sua etiologia, fatores de risco e fisiopatologia serem desconhecidos, tem sido discutida uma possível herança autossômica dominante. O consumo excessivo de álcool parece ter relação com o surgimento de LSM, bem como presença de comorbidades associadas, tais como neuropatia periférica, anemia macrocítica, esteatose hepática, cirrose, hipoproteïnemia, hipertensão arterial, doença pulmonar obstrutiva crônica, obesidade, hiperuricemia e diabetes *mellitus*. O diagnóstico diferencial é feito com doença de Cushing, obesidade, cistos no pescoço, doença da tireoide e glândulas salivares, leucemia e sarcoma de tecidos moles.³

O diagnóstico da LSM é clínico, baseando-se na distribuição simétrica das massas gordurosas. Exames de imagem como radiografias torácicas, tomografia computadorizada (TC) e ultra-som podem contribuir para se avaliar a extensão da doença. A ressonância nuclear magnética, contudo, é o exame de maior precisão para avaliar a distribuição da gordura, bem como eventual compressão traqueal e topografia vascular nas massas adiposas.^{2,4}

As deformidades físicas expressivas são o que leva o paciente a buscar orientação médica. Ademais, longo prazo, eventual redução da mobilidade do pescoço ou aparecimento de dificuldades respiratórias tornam necessária a intervenção.⁵

As possibilidades terapêuticas são limitadas. Os lipomas não respondem à intervenção dietética ou à eliminação do consumo de álcool, e não mostram tendência à regressão. O tratamento padrão é a excisão cirúrgica ou lipoaspiração, especialmente indicados em casos de disfagia, restrição de movimentos da cabeça e deformidades estéticas. Os resultados são transitórios, em virtude das recidivas e do número de lipomas. As possíveis complicações incluem hematomas, seromas e neuropaxia.⁶⁻⁹

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente A. L. M.; sexo masculino, 51 anos de idade, pardo, natural de Guanhães, interior de Minas Gerais (MG), residente há seis anos em São Joaquim de Bicas, MG. Histórico de 15 anos de trabalho em agricultura familiar e etilismo crônico pregresso, embora abstêmio há 26 anos, segundo relato. Sem história de LSM na família. É hipertenso controlado com propranolol e hidroclorotiazida e nega ser portador de diabetes *mellitus*.

Refere que aos 25 anos de idade notou o surgimento de massas com aumento progressivo de tamanho nas coxas esquerda e direita, bem como região dorsal próxima à coluna lombar. Ao exame clínico, foram percebidos depósitos adiposos de tamanho acentuado, produzindo deformidades notórias e bilaterais. (Figuras 1, 2).



Figura 1 - Vista anterior do paciente.



Figura 2 - Vista posterior do paciente.

O paciente foi submetido a uma tomografia computadorizada (TC) para melhor esclarecimento dos

lipomas. Ao corte coronal da coxa direita foi evidenciada uma região hipodensa lateralmente, de contornos bem definidos e de densidade compatível com tecido adiposo (Figura 3).



Figura 3 - TC coxa direita corte coronal.

Segundo o relato do paciente, confirmado pelo sumário de alta emitido em 05/08/2013, ele foi sub-

metido a uma dermolipectomia de coxa bilateral, no Hospital da Baleia, em Belo Horizonte, MG. A segunda cirurgia foi na região glútea e lombar, com sumário de alta no dia 7/7/2014. A terceira e mais recente intervenção ocorreu na região dorsal superior direita em 7/8/2015. Todos os procedimentos foram realizados sem intercorrências.

O exame anatomopatológico da última intervenção cirúrgica confirmou tratar-se de um lipoma benigno constituído de adipócitos bem diferenciados, sem atipias e encapsulado. (Figura 4). Atualmente, o paciente encontra-se em acompanhamento no ambulatório do hospital da Baleia de Belo Horizonte e no posto de saúde de São Joaquim de Bicas.

Todas as normas de ética no que diz respeito a estudos envolvendo seres humanos foram respeitadas, de acordo com as determinações da Declaração de Helsinque revisada. O paciente foi convidado como voluntário a participar do relato de caso, ao assinar o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, com garantia do sigilo de seus dados pessoais e autorização para uso de sua imagem.

NOME: [REDACTED] IDADE: 49 ANOS

SOLICITANTE Dr(*) [REDACTED]

MATERIAL: LIPOMATOSE REGIÃO DORSAL

LAUDO ANATOMOPATOLÓGICO

NATUREZA E SEDE DO MATERIAL (PROCEDIMENTO):

Lipoma (peça cirúrgica simples).

INFORMES CLÍNICOS:

Lipomatose região dorsal.

MACROSCOPIA:

Lesão irregular de tecido adiposo e macio medindo 12,0 x 10,0 x 4,0 cm e pesando 181,0 gramas. Aos cortes, é homogêneo.

01F01C.

MICROSCOPIA:

Cortes histológicos de lesão benigna, encapsulada, constituída pela proliferação de lóbulos de adipócitos bem diferenciados, sem atipias.

DIAGNÓSTICO:

LIPOMA.

Figura 4 - Resultado da biópsia e análise anatomopatológica.

DISCUSSÃO

A LSM foi classificada em dois tipos.⁷ O tipo I caracteriza-se por deposição simétrica de tecido lipomatoso não encapsulado ao longo do pescoço (“*horsecollar*” ou “colar de Madelung”), das parótidas, região submentoniana, tronco, deltoides, porção proximal dos membros superiores e região cervical posterior (aparência pseudoatlética). As massas lipomatosas são firmes e misturam-se ao tecido celular subcutâneo, estando intimamente relacionadas aos músculos, vasos e nervos. Normalmente os pacientes são assintomáticos, mas em alguns casos pode haver compressão de estruturas mediastinais (veia cava superior e nervo laríngeo recorrente) e do trato aerodigestivo, causando dispneia, apneia do sono e disfagia.^{1,4}

No tipo II, a distribuição dos lipomas é mais difusa, e muitas vezes o paciente apresenta aspecto de simples obesidade, como o caso descrito no presente artigo. Além da porção superior do corpo, as regiões inguinal e abdominal apresentavam-se envolvidas, não havendo acometimento do mediastino ou compressão do trato aerodigestivo. O índice de massa corporal do paciente encontrava-se aumentado.³

O diagnóstico da LSM é clínico, baseando-se na anamnese e exame físico, por meio da observância da distribuição simétrica das massas gordurosas.^{2,4} Exames de imagem são complementares. No presente relato, o diagnóstico foi estabelecido pela anamnese, exame físico, TC e biópsia. Considerou-se também, como hipóteses, processos sarcomatosos, angioliomas, lipoblastomas, neurofibromatose, síndrome de Dercum (*lipomatosis dolorosa*),⁹ síndrome de Hanhart, síndrome da polidisplasia, doença de Cushing, algumas formas de distrofia muscular, doenças linfoproliferativas e da tireoide.

A cirurgia de dermolipectomia foi a modalidade de tratamento escolhida para o paciente apresentado. Contudo, o procedimento foi executado três vezes em três anos consecutivos, evidenciando a característica recorrente da LSM. Tal característica, portanto, faz com que o tratamento seja considerado paliativo.^{7,8}

O exame anatomopatológico do material obtido após o procedimento cirúrgico revelou que o lipoma, além de características habituais de benignidade (adipócitos bem diferenciados, sem atipias) apresentava-se encapsulado, o que não é comum na LSM.³

Apesar da redução de peso e da abstinência alcoólica não parecerem ter efeito na progressão da doença, essas medidas, associadas a cirurgia, podem diminuir a taxa de recorrência.^{5,9} Por essa razão, o paciente encontra-se abstêmio do consumo de álcool e em controle rígido dos níveis glicêmicos.

CONCLUSÃO

A LSM é uma síndrome de evolução lenta e de etiologia obscura. As deformidades estéticas provocadas pelos lipomas constituem o sinal que normalmente leva o paciente a procurar atendimento médico. A anamnese e um bom exame físico, associados a exames de imagem complementares, possibilitam a confirmação diagnóstica e tratamento, o que contribui para um bom prognóstico e diminuição das possíveis complicações.

REFERÊNCIAS

1. McTighe S, Chernev I. Intramuscular lipoma: a review of the literature. *Orthop Rev.* 2014; 6:5618.
2. Ardeleanu V, Chicos S, Georgics C, Tutunaru D. Multiple benign symmetric lipomatosis: a differential diagnosis of obesity. *Chirurgia(Bucur).* 2003; 108:580-3.
3. Tadisina KK, Mlynek KS, Hwang LK, Riaz H, Papay FA, Zins JE. Syndromic lipomatosis of the head and neck: a review of the literature. *Aesthetic Plast Surg.* 2015; 39:440-8.
4. Mimica M, Pravdic D, Nakas-Icindic E, Karin M, Babic E, Tomic M, et al. Multiple symmetric lipomatosis: a diagnostic dilemma. *Case Rep Med.* 2013; 2013:836903.
5. Rabler F, Goetze S, Elsner P. Abdominal variant of benign symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome) imitating obesity. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2016; 30:460-1.
6. Enzi G, Busetto L, Ceschin E, Coin A, Digo M, Pigozzo S. Multiple symmetric lipomatosis: clinical aspects and outcome in a long-term longitudinal study. *Int J Obes Relat Metab Disord.* 2002; 26:253-61.
7. Zielińska-Kazmierska B, Lewicki M, Manowska B. Madelung disease. *Postepy Dermatol Alergol.* 2015; 32:400-3.
8. Sharma N, Hunter-Smith DJ, Rizzitelli A, Rozen WM. A surgical view on the treatment of Madelung's disease. *Clin Obes.* 2015; 5:288-90.
9. Ramos GHA, Trevizan GL, Pepe ES. Doença de Madelung. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2002; 68:587-90.