

LIPOMATOSE SIMÉTRICA MÚLTIPLA: RELATO DE UM CASO*

Multiple symmetric lipomatosis: a case report

ALEXANDRE CRUZ HENRIQUES¹ WALENIA DAROS SANTOS² ADELINA FÁTIMA
NASCIMENTO³ ARTHUR APARECIDO SCARANCI⁴ SERGIO PEZZOLO⁵
JAQUES WAISBERG⁶

Os autores relatam o caso de um paciente portador de lipomatose simétrica múltipla, operado no Hospital de Ensino da Fundação do ABC, e apresentam uma revisão da literatura sobre o assunto.

Unitermos: Lipomatose. Lipomatose simétrica múltipla.

Keywords: Lipomatosis. Multiple symmetric lipomatosis.

* Trabalho realizado no Departamento de Clínica Cirúrgica da Faculdade de Medicina do ABC.

1 - Auxiliar de ensino.

2 - Acadêmico do sexto ano.

3 - Ex-residente de cirurgia geral.

4 - Cirurgião do Serviço de Clínica Cirúrgica.

5 - Acadêmico do sexto ano.

6 - Assistente doutor.

Introdução

A lipomatose simétrica múltipla (LSM), é uma condição rara, caracterizada pela deposição simétrica de tecido adiposo nas regiões cervicais e escapulo-umerais. Seu tratamento de escolha tem sido a remoção cirúrgica (3, 12, 23, 24). Entretanto, o caráter de infiltração difusa destes lipomas faz com que a sua exérese total seja difícil (28).

Recentemente diagnosticamos um caso de LSM e apresentamos juntamente com uma breve revisão da literatura.

Relato do caso

A. G., 61 anos, masculino, branco, procedente de São Bernardo do Campo, internado no Hospital de Ensino da Faculdade de Medicina do ABC, em 1989, com história de ter notado há 16 anos uma pequena tumoração pré-auricular esquerda com aproximadamente 1cm de diâmetro, bem delimitada, móvel e indolor. Logo notou outros pequenos nódulos com as mesmas características, em região cervical an-

Endereço para correspondência: Alexandre Cruz Henriques - Rua Bering, 52 - Jardim do Mar - CEP 09750-510 - São Bernardo do Campo - SP.

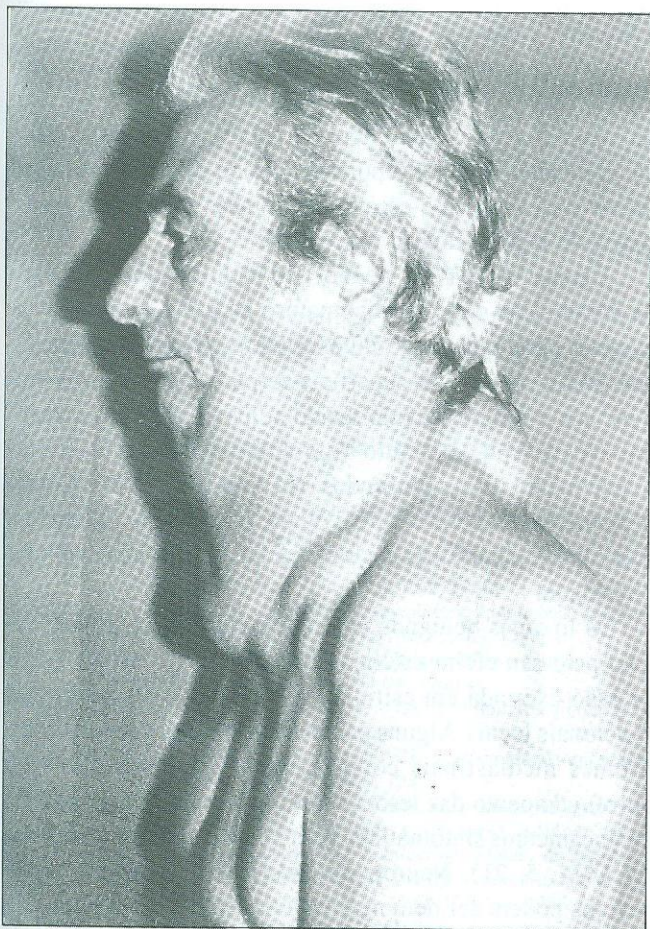


Figura 1 - Perfil do paciente no pré-operatório.

terior e posterior. Todos apresentaram crescimento lento e progressivo. Finalmente o paciente passou a apresentar restrições dos movimentos do pescoço. Não há referência a outros casos semelhantes na família. Refere ter sido etilista por aproximadamente 50 anos. Ao exame físico apresentava grande tumoração preenchendo a região cervical, causando uma protusão cervical anterior desde o mento até a fúrcula esternal, projetando-se pela face lateral do pescoço, bilateralmente, atingindo até a região cervical posterior. Toda a lesão media aproximadamente 15x15cm, de limites imprecisos, bocelada, de consistência fibro-elástica, imóvel e indolor (figura 1). Havia também outros nódulos menores com as mesmas características, um deles centrado em região cervical posterior media aproximadamente 6x4cm, outros localizados nas regiões parotídeas com 4x3cm. Observamos ainda múltiplos nódulos menores espalhados pelo dorso.

Foi indicado exérese cirúrgica da massa principal, em virtude do desconforto, da restrição à movimentação cervical e por razões estéticas. Optou-se por uma incisão cervical horizontal, ampla, aproximadamente no ponto médio entre a fúrcula e o mento. Após levantamento dos retalhos, obser-

vou-se grande massa tumoral com aspecto macroscópico de gordura, agrupados a outros menores que foram em sua maior parte, mas não totalmente ressecados devido à infiltração difusa pelos planos musculares. A peça cirúrgica apresentava nos seus maiores eixos 15x10cm. Os nódulos parotídeos, assim como os situados próximos do ângulo da mandíbula, não foram abordados neste tempo, uma vez que para ressecá-los aumentaríamos o já extenso descolamento de retalhos, assim como o tempo cirúrgico.

Não houveram complicações pós-operatória (figura 2). Alguns meses após foram ressecadas duas tumorações menores. Os exames anatomopatológicos das peças operatórias mostraram tratar-se de lipomas.

No acompanhamento do paciente por um ano, não observou-se recorrências locais ou evolução dos nódulos remanescentes.

Comentários

A lipomatose simétrica múltipla (LSM) é uma afecção rara, descrita pela primeira vez por *Madelung* em 1888 (18)

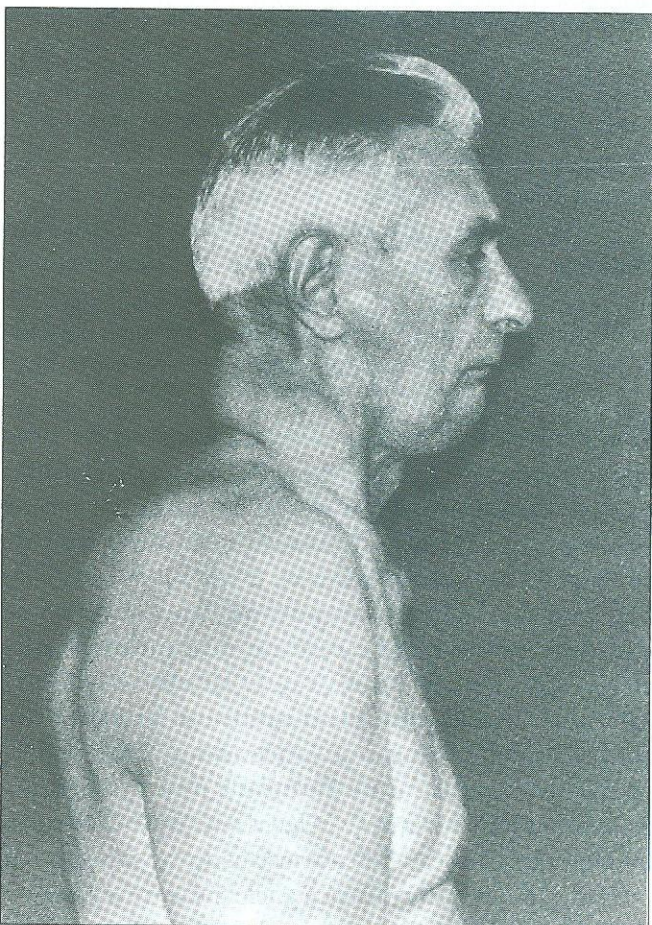


Figura 2 - Aspecto em perfil três meses após a exérese cirúrgica.

que relatava uma lipomatose multilobular difusa envolvendo o pescoço e regiões supraclaviculares. Em 1988 *Launois e Bensaude* relataram 65 casos similares. Desde então, aproximadamente 200 casos foram descritos na literatura (9, 28). É caracterizada pela deposição simétrica de tecido adiposo nas regiões cervicais e escápulo-umerais.

A sinonímia para a doença inclui: doença de Madelung-Launois-Bensaude, adenolipomatose e lipomatose simétrica benigna. Em 1978, *Calsen e Thomsen* (2) classificaram a lipomatose benigna em três tipos clínicos. O primeiro é a lipomatose congênita difusa, localizada predominantemente em tronco, não bem delimitada, estendendo-se entre as fibras musculares, dos tecidos ao redor, e sem caráter hereditário. O segundo é a lipomatose simétrica múltipla, localizada preferencialmente nas regiões cervical e escápulo-umeral, ocasionalmente acompanhada de lipomatose simétrica em outras partes do corpo, com caráter hereditário. O terceiro tipo é a lipomatose múltipla, que consiste habitualmente de numerosos, pequenos e bem definidos lipomas subcutâneos, localizados mais freqüentemente em membros, especialmente em antebraços. Possuem cápsula fibrosa, são facilmente enucleados, e ao contrário dos dois primeiros tipos, nunca recidivam na mesma localização, embora possam aparecer novos nódulos em outros locais. Este tipo também é considerado hereditário. Segundo *Economides e Liddell* (8), dos três tipos conhecidos de lipomatose, a lipomatose simétrica múltipla constitui-se na forma menos comum, porém é a de sintomatologia mais exuberante.

A LSM acomete principalmente indivíduos adultos com idade entre 30 e 80 anos, predominando no sexo masculino (15:1) (23). A doença é predominantemente encontrada na raça branca (8). Não há herança genética firmada, mas em mais de uma ocasião, vários membros da mesma família foram afetados (11, 17, 20).

A causa da LSM persiste obscura. Alguns autores sugerem uma ausente ou fraca resposta à estimulação adrenérgica para a mobilização lipídica efetiva do tecido lipomatoso anômalo (10), parecendo a LSM estar, desta forma, associada com uma desordem primária do tecido lipomatoso (7, 9, 22). Entretanto, outros autores constataram a presença de um número normal de alfa e beta receptores adrenérgicos no tecido lipomatoso anômalo (15). O tamanho médio dos adipócitos do tecido lipomatoso mostrou-se levemente menor que os dos adipócitos do tecido normal. Desta forma, postula-se o mecanismo de hiperplasia para a formação e crescimento da tumoração (9). Alguns relatos publicados têm relacionado a LSM com defeitos metabólicos sistêmicos, tais como a gota, a hiperlipidemia e a tolerância reduzida à glicose (11, 12, 13, 19, 25), mas nenhuma relação causal foi demonstrada. Relação significativa tem sido postulada com

o utilismo crônico (1, 8, 26, 28).

Ao exame microscópico, a lesão é indistinguível da gordura normal (2, 10). A massa lipomatosa ainda que macroscopicamente tenha a aparência de estar circunscrita, não é encapsulada e o tecido lipomatoso pode penetrar profundamente para espaços e estruturas vizinhas, mantendo a aparência de tecido adiposo típico (10).

Segundo *Enzi* (10), podem ser identificados dois tipos de distribuição de tecido lipomatoso na LSM. O tipo I relaciona-se com tumores gordurosos com aspecto de massa circunscritas, protusas na superfície corporal e com atrofia pronunciada e progressiva do tecido adiposo não comprometido. Neste tipo, o tecido lipomatoso pode atingir freqüentemente locais profundos. No tipo II o tecido lipomatoso é difuso, extenso, envolvendo as camadas de gordura subcutânea, dando aos pacientes uma aparência de simples obesidade.

Os lipomas benignos não tem significação clínica, exceto pelo seu efeito estético, por sintomas conseqüentes à pressão exercida em estruturas contíguas e por alterações funcionais locais. Alguns pacientes podem desenvolver síndromes mediastinais compressivas, em decorrência do aprofundamento das lesões, desencadeando compressões e deslocamentos sintomáticos para outros órgãos, como a traquéia (4, 5, 21). Neuropatias periféricas mais ou menos severas podem ser demonstradas no exame neurológico da maioria dos pacientes. Os membros inferiores representam o território mais freqüentemente afetado. Estes distúrbios se manifestam desde leve diminuição da sensibilidade ou sensações de dificuldade para se levantar, até úlceras plantares crônicas ou neuropatias incapacitantes. Tais neuropatias parecem não ter relação com a ingestão de álcool e a fisiopatologia envolvida não é bem conhecida (9). Em resumo, as principais manifestações da LSM são: tumores subcutâneos simétricos, síndrome mediastinal e neuropatias periféricas.

O diagnóstico da LSM é eminentemente clínico e anatomopatológico. Alterações metabólicas e endocrinológicas nem sempre são encontradas, como no presente caso. Os distúrbios metabólicos ocasionalmente encontrados na LSM estão diretamente relacionados à ingestão alcoólica (28). A avaliação cuidadosa do tumor por tomografia computadorizada pode revelar a ocupação espacial, o comprometimento mediastinal e a possível suspeita de lipossarcoma (6, 16).

O tratamento de escolha da LSM fundamentalmente tem sido a ressecção cirúrgica (3, 8, 14, 23, 24, 28). Entretanto, o caráter de infiltração difusa dos lipomas faz com que esta exérese seja difícil. *Argenta et al.* (1) observaram pacientes com múltiplas recorrências, as quais eram provavelmente devido à inadequada remoção do tecido doente. Segundo

Economides e Liddell (8), a meta da completa eliminação destes tumores foi alcançada lançando mão de incisões amplas que possibilitam adequada exposição do tumor, permitindo a sua total remoção e mínimos riscos peri-operatórios e morbidade. Seus pacientes não apresentaram hematomas

ou recorrências. A possibilidade de transformação maligna desta doença é muito rara. *Tizian et al* (27) relataram um lipossarcoma mixóide de pescoço, que desenvolveu-se em um paciente do sexo feminino com LSM após um intervalo de seis anos.

Summary

The authors report a case of a patient with multiple symmetric lipomatosis, who was operated at the Hospital de Ensino da Fundação do ABC. They also review the literature about the subject emphasizing the surgical approach.

Referências bibliográficas

- 1 - ARGENTA, L. S. et al. - Benign symmetrical lipomatosis (Madelung disease). *Head Neck Surg.*, 3:240-3, 1981.
- 2 - CALSEN, A.; THOMSEN M. - Different clinical types of lipomatosis. *Scand J. Plast. Reconstr. Surg.*, 12: 75-9, 1978.
- 3 - CARLIN, M. C. & RATZ, J. L. - Multiple symmetric lipomatosis: treatment with liposuction. *J. Am. Dermatol.*, 18:359-63, 1988.
- 4 - CHAIROKHI, K. - La lipomatose symétrique diffusé à prédominance cervicale. *Rev. Laryngol.*, 81:551,04, 1960.
- 5 - COMINGS, D. E.; GLENCHUR, H. - Benig symmetric lipomatosis. *J.A.M.A.*, 203:305-7, 1968.
- 6 - DE SANTOS, L. A.; GINALD, S.; WALLACE, S. - Computed tomography in lipossarcoma. *Cancer*, 47:46-9, 1981.
- 7 - DESAI, K. S.; ZINMAN, B.; STEINER, G. - Multiple symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome): adipose tissue insensitivity to cyclicAMP. *J. Clin. Endocrinol. Metab.*, 49:307, 1979.
- 8 - ECONOMIDES, N. G.; Liddell, H. T. - Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease). *South Med. J.*, 79:1023-27, 1986.
- 9 - ENZI, G. et al. - Multiple symmetric lipomatosis. A defect in adrenergic stimulated lipolysis. *J. Clin. Invest.*, 60:1221, 26, 1977.
- 10 - ENZI, G. - Multiple symmetric lipomatosis: an update clinical report. *Medicine*, 63:56, 9, 1984.
- 11 - Greene, M. L. et al. - Benign symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude Adenolipomatosis) with gout and hyperlipoproteinemia. *Am. J. Med.*, 48:239-46, 1970.
- 12 - GRIVAUX, M. et al. - Adénolipomatose symétrique de Launois-Bensaude et trouble du métabolisme lipidique. *Sem. Hop. Paris*, 45:1958-61, 1969.
- 13 - HEULLY, F.; et al. - Anomalies du métabolisme lipidique et glucidique au cours d'une lipomatose de launois-Bensaude. *Presse Med.*, 77:2001-5, 1969.
- 14 - HUGO, N. E.; CONWAY, H. - Benign symmetric lipomatosis: a case report. *Plast. Reconstr. Surg.*, 37:69-72, 1966.
- 15 - KATHER, H.; SCHRODER, F. - Adrenergic regulation of fat-cell lipolysis in multiple symmetric lipomatosis. *Eur. J. Invest.*, 12:471-5, 1982.
- 16 - KELLER, S. M.; WAXMAN, J. S.; KIM, U. - Benign symmetrical lipomatosis. *South Med. J.*, 79:1428-31, 1986.
- 17 - KODISH, M. E.; ALSEUER, R. N.; Block, M. B. - Benign symmetric lipomatosis: functional sympathetic denervation of adipose tissue and possible hypertrophy of brown fat. *Metabolismo*, 23:937-45, 1974.
- 18 - CALS'EN, A.; THOMSEN, M. - Different clinical types of lipomatosis. *Scand. J. Plast. Reconstr. Sug.*, 12:75-9, 1978.
- 19 - MICHON, P. - Adénolipomatose symétrique familiale. *Presse Med.*, 44:663, 1936.
- 20 - MINCHON, P.; ROSE, F. - Adénolipomatose sympetrique familiale. *Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syphiligr.*, 42:1005-10, 1935.
- 21 - MORNIER-KUHN, P.; HAGENAUER, J. P. - Localisation laringée d'une maladie de Launois-Bensaude. *J. Franc. Otorhinolaryngol.*, 16:603-5, 1967.
- 22 - PECQUERY, R.; MALAGRIDA, L.; GIUDICELLI, Y. - Adipocyte adenylatecyclase and alpha and beta adrenergic receptors in one case of multiple symmetric lipomatosis. *Biomedicine*, 33:64-8, 1980.
- 23 - RUZICKA, T. et al. - Benign symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude): report of ten cases and review of the literature. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 17:663-9, 1987.
- 24 - SCHULER, E. A.; GAHAM, J. X.; HORTON, C. E. - Benign symmetrical lipomatosis (Madelung's disease). *Plast. Reconstr. Surg.*, 57:662 - 8, 1976.
- 25 - STRANGE, D. A.; FESSEL, W. J. - Benign symmetric lipomatosis. *J.A.M.A.*, 204:339- 42, 1968.
- 26 - TAYLOR, L. M.; BEUHRS, O. H.; FONTANA, R. S. - Benign symmetric lipomatosis. *Proc. Staff. Meet Mayo Clin.* 36:96 -100, 1961.
- 27 - TIZIAN, C.; BERGER, A.; VYKOYLPIL, K. F. - Malignat degeneration in Madelung's disease: case report. *Br. J. Plast. Surg.*, 36:187- 91, 1983.
- 28 - YOSHIOKA, N.; SUZUKI, S. A. - A case of multiple symmetric lipomatosis (Madelung's disease). *Ann. Plast. Surg.*, 23:456-8, 1989.