

Lipomatose simétrica benigna: revisão teórica e reflexões a propósito de um caso clínico

Benign symmetric lipomatosis: a theoretical review and some considerations burst by a case report

Sofia Gouveia¹, Dírcea Rodrigues², Cristina Ribeiro³, Manuela Carvalheiro⁴

¹ Interna do Internato Complementar de Endocrinologia do Serviço de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo dos Hospitais da Universidade de Coimbra, E.P.E.

² Assistente Graduada do Serviço de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo dos Hospitais da Universidade de Coimbra, E.P.E.

³ Assistente Graduada do Serviço de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo dos Hospitais da Universidade de Coimbra, E.P.E.

⁴ Directora do Serviço de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo dos Hospitais da Universidade de Coimbra, E.P.E. e Professora da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

Correspondência: Sofia Gouveia › Serviço de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo › Hospitais da Universidade de Coimbra, E.P.E. › Praceta Prof. Mota Pinto › 3000-075 COIMBRA › sofiamgouveia@gmail.com

RESUMO

A Lipomatose simétrica benigna (LSB) é uma doença rara que afecta primordialmente homens de meia-idade, com hábitos etílicos conhecidos e ascendência mediterrânica.

Os doentes apresentam múltiplos lipomas não encapsulados indolores, distribuídos proximal e simetricamente. As manifestações clínicas podem englobar complicações inerentes aos hábitos etílicos, polineuropatia sensitivo-motora-autonómica e alterações do foro endocrinológico.

A LSB pode associar-se a tumores síncronos das vias aerodigestivas, mas a degenerescência maligna dos lipomas é rara.

Na medida em que estes indivíduos apresentam alto risco cirúrgico e uma elevada taxa de recidiva pós-operatória, esta abordagem terapêutica está indicada apenas na presença de compressão mediastínica ou deformidade estética que condicione queixas psicológicas.

A morbimortalidade associada a esta patologia é significativa, e decorre da presença de neuropatia autonómica, compressão mediastínica e/ou tumores das vias aerodigestivas.

PALAVRAS-CHAVE

Lipomatose simétrica benigna; Alcoolismo; Cancro das vias aerodigestivas; Polineuropatia; Endocrinopatia; Insulino-sensibilidade.

ABSTRACT

Benign symmetric lipomatosis (BSL) is a rare disease that mainly affects middle-aged Mediterranean men, with a known background of alcohol consumption.

Patients exhibit multiple painless non-encapsulated lipomas, with a proximal and symmetrical distribution. Clinical presentation might include complications related to chronic alcoholism, endocrine disorders and sensory, motor and autonomic polyneuropathy.

Although lipoma's malignant degeneration is rare, synchronous aerodigestive tract tumours may occur.

Taking into account that these patients present a high risk for post-surgical complications and recurrence, surgical approach is only advisable if mediastinal compression or psychological complaints due to aesthetic deformities are reported.
Its considerable morbidity and mortality is an outcome from autonomic neuropathy, mediastinal compression and aerodigestive tract tumours.

KEY-WORDS

Benign symmetric lipomatosis; Alcoholism; Aerodigestive tract tumours; Polyneuropathy; Endocrine disorders; Insulin sensitivity.

INTRODUÇÃO

As patologias que envolvem o tecido adiposo subdividem-se em lipodistrofias e lipomatoses consoante o doente presente, respectivamente, áreas com atrofia ou hiperplasia dos adipócitos.^{1,2,3}

A lipomatose pode ser classificada em cinco categorias distintas: lipomatose simétrica benigna (LSB), lipomatose mediastino-abdominal, lipomatose pélvica, lipomatose epidural e doença de Dercum.^{1,4}

A LSB é uma patologia rara caracterizada pela presença de múltiplos lipomas não encapsulados indolores, distribuídos simetricamente e preferencialmente localizados à região cervical, dorsal superior e proximal dos membros.^{1,5,6,7,8}

Esta síndrome, um distúrbio de mobilização dos lípidos armazenados nos adipócitos, é comumente referida por outras designações, nomeadamente: doença de Madelung, doença de Launois-Bensaude, adenolipomatose simétrica, lipomatose simétrica difusa, lipomatose simétrica múltipla ou lipomatose simples indolor.^{5,8,9}

EPIDEMIOLOGIA

A lipomatose simétrica benigna atinge mais frequentemente indivíduos do sexo masculino entre os 20 e os 60 anos (numa proporção de 15 a 30 homens por cada mulher afectada).^{2,5,7,8,10,11,12}

A doença é mais prevalente na raça

caucasiana, com a maioria dos casos relatados provenientes de países mediterrânicos, como a Itália, Espanha e França.^{2,5,8,9,11,12}

Cerca de 60 a 90% dos doentes com LSB apresentam antecedentes de etilismo crónico.^{1,5,7,10,11,12}

Sendo uma doença rara, a prevalência e incidência global são ainda desconhecidas; sabe-se contudo que a incidência em Itália é de 1 caso por cada 25000 indivíduos do sexo masculino.^{1,2,5,7,10}

Estão descritos casos familiares com transmissão autossómica dominante e penetrância variável. Cerca de 10% dos doentes com neoplasia endócrina múltipla tipo 1 apresentam LSB.^{1,3,6,9,11}

ETIOPATOGENIA

Os processos etiopatogénicos implicados na LSB ainda não estão bem esclarecidos. Contudo, existem várias hipóteses relativamente bem fundamentadas.^{4,5}

Estão descritos alguns casos familiares. As mutações e deleções do DNA mitocondrial (ex: transição A> G no nucleótido 8344, identificada em casos familiares e esporádicos da LSB) associam-se a redução da actividade das enzimas da cadeia respiratória mitocondrial (citocromo C oxidase, succinato desidrogenase, citrato sintetase), comprometendo a via lipolítica.^{4,5,6,7,8,9}

Constatou-se que o alcoolismo contribui para a diminuição da expressão dos receptores β -adrenérgicos da membrana adipoci-

tária de doentes com LSB, inibindo assim a lipólise mediada por catecolaminas e promovendo a neolipogénese.^{4,5,7,8}

Os lipomas da LSB apresentam-se localizados preferencialmente à região cervical e interescapular, o que coincide com as áreas de deposição fetal de tecido adiposo castanho. A histopatologia é característica e similar à dos pré-adipócitos castanhos: à microscopia electrónica visualizam-se pré-adipócitos contendo grandes mitocôndrias e depósitos lipídicos multivacuolares. A elevada taxa de proliferação dos adipócitos na LSB é estimulada pelo factor de crescimento de fibroblastos, mediador que também contribui para a proliferação dos adipócitos castanhos em situação de adaptação ao frio. Estes dados sustentam a hipótese que esta patologia resulta da hipertrofia do tecido adiposo castanho embrionário funcionalmente inactivo. Na LSB estas células apresentam um defeito na adenilatociclase e redução da síntese da AMPc intracelular, o que promove o crescimento das massas de tecido adiposo.^{4,5,6,8,11,12}

CLASSIFICAÇÃO

A distribuição anatómica dos lipomas permite diferenciar a LSB em três categorias, de acordo com a classificação de Donhauser:⁵

COLAR DE MADELUNG

Os doentes com esta forma de apresentação clínica (limitada à região cervical) podem referir restrição da mobilidade cervical e queixas atribuíveis à infiltração e compressão de estruturas mediastínicas por tecido adiposo, nomeadamente dispneia, disfonía, disfagia, dor, síndrome de apneia obstructiva do sono (SAOS) e síndrome da veia cava.^{1,5,6,8,9,13}

TIPO PSEUDO-ATLÉTICO

Atingimento dos ombros e região proximal dos membros superiores e inferiores.^{5,9,12}

TIPO GINÓIDE

A região abdominal, pélvica e ancas são as áreas mais afectadas.^{5,9,12}

A classificação de Enzi distingue dois tipos de LSB:

O **tipo 1** assemelha-se ao colar de Madelung e/ou à forma pseudo-atlética de Donhauser. Ocorre geralmente em indivíduos do sexo masculino, normoponderais. Caracteriza-se pela distribuição profunda dos lipomas, condicionando eventualmente sintomas compressivos. Os lipomas estão localizados à região cervical, supraclavicular e deltoideia; têm aspecto de massas bem delimitadas proeminentes e associam-se a atrofia da restante gordura subcutânea (não afectada), o que confere um aspecto pseudo-atlético ao doente.^{1,2,3,4,7,8,14}

No **tipo 2**, que afecta ambos os sexos, os lipomas apresentam uma distribuição mais superficial e difusa. O tórax, abdómen e raiz dos membros são as áreas mais atingidas, não se verificando compressão mediastínica associada. O excesso de peso concomitante contribui para mimetizar uma situação de obesidade simples.^{1,2,3,8,14}

Há casos descritos de atingimento da língua, pés e mãos, mas estas áreas são geralmente poupadas.^{1,9,10,14}

APRESENTAÇÃO CLÍNICA E COMPLICAÇÕES

Na maioria dos casos os doentes referem um período inicial, que pode durar anos, de crescimento acelerado dos lipomas, seguido por uma longa fase de quiescência ou progressão lenta. A fase de crescimento rápido pode ser subsequente a traumatismo ou excisão cirúrgica prévia. Não há regressão espontânea dos lipomas.^{1,2,5,9,11,13}

Os doentes permanecem geralmente assintomáticos, referindo apenas preocupações estéticas. Quando há envolvimento cervical, os indivíduos poderão apresentar limitação funcional ou queixas compressivas.^{1,4,5,8,11}

Podem surgir complicações justificadas pelos antecedentes de etilismo crónico: síndrome de abstinência, hepatopatia, pancreatite, hemorragia digestiva alta, miocardiopatia, HTA, hipertrigliceridemia, hiperuricemia, trombocitopenia, anemia megaloblástica, ferripriva ou sideroblástica.^{1,2,3,5,6}

Verificou-se um aumento da prevalência de carcinoma oral, faríngeo, laríngeo, esofágico, para-cecal e de células pequenas do pulmão em doentes com LSB, comparativamente à prevalência na população geral. Não foi ainda determinado se o aumento de risco para cancro das vias aerodigestivas constatado nestes doentes é intrínseco à LSB ou se deriva dos hábitos etílicos (e eventualmente tabágicos) frequentemente presentes.^{1,2,5}

A polineuropatia sensitivo-motora-autonómica intrínseca da LSB atinge cerca de 85% dos doentes, independentemente dos hábitos etílicos prévios. Pode surgir anos antes ou depois do aparecimento dos lipomas.^{1,2,5,8,9,10,11}

Os doentes podem manifestar polineuropatia motora e/ou sensitiva simétrica distal (afectando preferencialmente os membros inferiores) e/ou atingimento autonómico. A apresentação clínica pode incluir alterações motoras, nomeadamente fraqueza muscular, tremor, arreflexia ou diminuição da velocidade de condução motora na electromiografia (EMG). Alguns doentes podem referir queixas sensitivas, designadamente hiperestesia, perda de sensibilidade algica, térmica ou vibratória. Manifestações tróficas como a acrocianose, contractura de Dupuytren, atrofia muscular interóssea, neuroartropatia ou úlceras plantares crónicas são também englobadas na polineuropatia da LSB. O comprometimento autonómico pode traduzir-se por sialorreia, alterações gustativas, hiperidrose, taquicardia em repouso, variação da frequência cardíaca com a inspiração profunda, hipotensão postural, elevação da pressão diastólica após exercício de preensão prolongada e disfunção eréctil.^{2,3,6,7,11,14}

A polineuropatia é inexoravelmente progressiva e não existe tratamento específico. Histologicamente caracteriza-se por atrofia axonal, diferenciando-se portanto da degenerescência e desmielinização axonal típica da neuropatia alcoólica. Esta complicação pode manifestar-se anos após uma terapêutica cirúrgica esteticamente bem-sucedida, pelo que o seguimento destes doentes a longo prazo é imprescindível.^{2,5,8,10,11,14}

Do ponto de vista endocrinológico, os doentes podem apresentar hiperglicemia intermédia, *diabetes mellitus*, alterações da função tiroideia, supra-renal, hipofisária e testicular.^{2,7,8,10,12}

O perfil lipídico na LSB caracteriza-se por níveis elevados de CT-HDL e reduzidos de CT-LDL, sendo a trigliceridemia extraordinariamente variável (provavelmente por estar na dependência do consumo etílico individual). A actividade da lipoproteína lipase está aumentada no tecido lipomatoso, motivando um aumento da produção do CT-HDL e maior rapidez na *clearance* pós-prandial das lipoproteínas contendo triglicéridos.^{3,6,11,14}

Por oposição à obesidade simples, na LSB verifica-se um aumento de insulino-sensibilidade, dos níveis de adiponectina e de colesterol HDL, bem como redução do colesterol LDL e da quantidade de lípidos acumulada a nível hepático e muscular. A deposição de gordura a nível subcutâneo (e não a nível visceral) assemelha-se à acção das glitazonas, condicionando menor lipotoxicidade e podendo melhorar o perfil lipídico e a insulino-sensibilidade.^{8,15}

Alguns autores defendem a associação entre LSB e acidose tubular renal, síndrome nefrótica e púrpura trombocitopénica idiopática.^{2,3,6,7,9,10}

Lipomas de grande dimensão podem necrosar espontaneamente, exigindo intervenção cirúrgica urgente.¹

Nos doentes com LSB, a degenerescência maligna dos lipomas (em lipossarcoma mixóide) é rara, estando descrito apenas um caso comprovado histologicamente. A

paciente em questão apresentava lipomas simétricos a nível cervical, móveis e moles à palpação, tendo a biopsia confirmado o diagnóstico de lipomatose benigna. Contudo, posteriormente a massa passou a apresentar-se assimétrica (devido a retracção unilateral), com consistência dura e difícil mobilização. A doente referia dispneia, disartria e redução da mobilidade cervical. Durante a cirurgia verificou-se que o tumor infiltrava gânglios linfáticos, músculos adjacentes, glândula submandibular e parótida, traqueia, veias jugulares e coluna cervical. A anatomia patológica demonstrou tratar-se de um lipossarcoma mixóide.¹⁶

Foram relatados alguns casos de desenvolvimento de lipossarcoma a partir de um lipoma, pelo que esta transformação é teoricamente possível num doente com LSB, que apresenta uma predisposição intrínseca para o desenvolvimento de tumores do tecido adiposo. À excepção do caso supracitado, os lipossarcomas detectados na LSB são primários, originando-se “de novo” numa localização distinta dos lipomas pré-existentes.^{17,18}

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico desta patologia é clínico, sendo estabelecido com base no exame objectivo. O facto de um doente com antecedentes de etilismo apresentar lipomas de distribuição simétrica difusa de predomínio cervical deve sugerir esta hipótese.^{1,2,4,5,12}

O recurso a exames imagiológicos e a biopsia dos lipomas permite confirmar o diagnóstico.²

O diagnóstico é geralmente efectuado numa fase avançada da doença, quando surgem as complicações compressivas ou estéticas inerentes.⁴

ESTUDO COMPLEMENTAR

No sentido de averiguar a presença de complicações decorrentes da doença, é reco-

mendável a avaliação da glicemia em jejum, uricemia, perfil lipídico, função hepática, função renal, ionograma, hemograma e provas de coagulação. A função hipofisária, tiroideia, supra-renal e gonadal devem ser estudadas.^{1,3,5,6,14}

Em doentes com antecedentes de etilismo crónico justifica-se também a realização de ecografia abdominal.⁵

A TC ou a RM dirigida às áreas afectadas permitem delimitar a distribuição e extensão da infiltração do tecido adiposo, orientando a técnica cirúrgica a concretizar. Possibilita ainda a distinção entre um lipoma e lipossarcoma. O recurso a estas técnicas imagiológicas deve ser reservado para avaliação das situações de suspeita de envolvimento mediastínico ou de tumores das vias aerodigestivas superiores.^{1,5,10,13}

A EMG (por intermédio da avaliação da velocidade de condução motora e sensitiva) permite, conjuntamente com o exame neurológico, determinar a presença de neuropatia motora e/ou sensitiva.^{3,6,14}

DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO

A biopsia está indicada se existe suspeita de malignidade do tumor. Caso se confirme tratar-se de um lipossarcoma mixóide, a opção terapêutica indicada é a cirurgia convencional em detrimento da lipoaspiração.¹

NA LSB os adipócitos são de dimensões reduzidas, monovacuolados e com aumento da vascularização e espessura dos septos fibrosos delimitantes.^{1,2,3,5,9}

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Perante um doente com suspeita de LSB, é necessário excluir outras entidades que motivem um morfótipo similar, nomeadamente: obesidade simples, síndrome de Cushing e lipomatose associada à infecção por VIH.^{5,7,11,12}

Patologias que condicionem massas cer-

vicais (bócio, linfoma, patologia das glândulas salivares, higroma quístico, quisto da fenda branquial, angioliipoma, neurofibroma, hibernoma, lipossarcoma mixóide, síndrome de Fröhlich, doença de Dercum) podem mimetizar um colar de Madelung, devendo portanto ser excluídas.^{5,7,10,11,12}

TRATAMENTO

Recomenda-se a instituição de medidas higienodietéticas que visem a perda ponderal e subsequente melhoria dos distúrbios metabólicos associados, ainda que não induzam regressão dos lipomas.^{1,2,5,7,11,12}

A abstinência etílica parece evitar a progressão da doença na maioria dos casos, apesar de não promover a sua regressão. Contudo, há relatos de casos em que a apresentação clínica inicial se verificou após um período de abstinência etílica. O doente deve ser alertado para o risco de complicações inerentes ao etilismo e integrado num programa de desintoxicação. Idealmente a abordagem cirúrgica deverá ocorrer apenas após o paciente manifestar capacidade de se manter abstémio.^{1,2,5,7,10,11}

A cirurgia é um tratamento meramente paliativo, sendo a recidiva muito frequente. A exérese adequada é dificultada pelo facto dos lipomas serem múltiplos, não encapsulados, hipervascularizados, com estroma fibroso significativo e sem plano de clivagem com o tecido adiposo normal adjacente. Esta opção terapêutica impõe-se perante pacientes com queixas sugestivas de compressão mediastínica ou deformidade estética que motive problemas psicológicos.^{1,2,5,7,9,10}

A cirurgia compreende normalmente múltiplos tempos operatórios sendo abordadas prioritariamente as lesões mais graves, com a preocupação de manter a simetria corporal após cada intervenção.^{1,12}

LIPOASPIRAÇÃO

Esta intervenção associa-se a menor risco hemorrágico pós-operatório, recupera-

ção mais rápida e redução dos custos hospitalares. Obtém-se geralmente melhor resultado estético, com cicatrizes residuais.^{1,2,5,7}

Pelo facto de se poder realizar sob anestesia local, é uma hipótese a considerar em doentes cujo estado clínico (pela hepatopatia, neuropatia autonómica ou grau de obesidade) contra-indique a anestesia geral.^{2,5,7,8,10,12}

Em contrapartida, apresenta maior risco de recidiva comparativamente à cirurgia convencional. As complicações mais frequentemente associadas a esta técnica são locais, nomeadamente a ocorrência de hematoma, infecção ou parestesia temporária.^{1,2}

É normalmente a opção seleccionada se os lipomas estão localizados a nível abdominal, cervical posterior, supraclavicular e dos membros.¹

CIRURGIA CONVENCIONAL

A cirurgia convencional permite uma identificação “segura” dos grandes vasos e nervos, sendo portanto a cirurgia de eleição na abordagem da região cervical anterior e face, bem como em situações de reintervenção cirúrgica. Adicionalmente, permite uma ressecção mais completa dos lipomas existentes.^{5,7}

Esta técnica associa-se a maior risco de infecção, formação de hematomas, fístulas linfáticas ou cicatrizes patológicas.⁷

O colar de Madelung, ao provocar desvio traqueal, pode dificultar a entubação oro-traqueal, sendo por vezes necessário recorrer a broncofibroscópio pediátrico para assegurar a ventilação.^{1,5,14}

SEGUIMENTO

Mesmo após uma abordagem cirúrgica bem-sucedida, o paciente deve ser regularmente avaliado no sentido de identificar o aparecimento ou progressão de distúrbios metabólicos, neuropatia e tumores das vias aerodigestivas superiores.⁵

O tecido adiposo patológico não removi-

do pode manter-se estável por um longo período de tempo ou condicionar uma nova recidiva.⁷

PROGNÓSTICO

A doença associa-se a taxa de morbimortalidade significativa, decorrente de complicações do foro neurológico ou atribuíveis à compressão mediastínica.^{3,6}

A maioria dos doentes com LSB que sofreram morte súbita de causa indeterminada apresentava previamente neuropatia autonómica sem patologia cardíaca concomitante.⁶

Não parece existir um aumento da incidência de coronariopatia nestes doentes, o que pode ser justificado pela presença de um perfil lipídico protector (colesterol HDL elevado, CT LDL reduzido e rápida eliminação pós-prandial dos triglicéridos).⁶

CASO CLÍNICO

Mulher de raça caucasiana e 55 anos de idade, referenciada à Consulta de Endocrinologia por obesidade.

Negou hábitos medicamentosos ou tabágicos, mencionando encontrar-se em abstinência etílica há 4 anos. Negou ainda antecedentes familiares de obesidade.

Na 1ª consulta a doente referiu agravamento do aumento de peso no decorrer do ano anterior, sem aparente relação com alteração dos hábitos alimentares ou do grau de actividade física. Durante o exame objectivo determinou-se o perímetro abdominal (129 cm), altura (1,55 m), peso (131,8 Kg), I.M.C. (54,9 Kg/m²), tensão arterial (136/72mmHg) e frequência cardíaca (72 b.p.m.). Apresentava lipomas difusamente distribuídos, maioritariamente localizados à região cervical, braços, coxas e região glútea (Figuras 1-3).

Negou queixas de disfagia, dispneia ou disfonia.

FIGURA 1: Distribuição anómala do tecido adiposo, atingindo predominantemente a região proximal dos membros superiores e, em menor grau a região abdominal, supraclavicular e cervical.



FIGURA 2: Grande plano dos membros superiores, demonstrando que a região distal é poupada



FIGURA 3: Múltiplos lipomas localizados à raiz dos membros inferiores, sem atingimento das pernas e pés



As análises laboratoriais realizadas estão transcritas no quadro I. Foi detectada uma anomalia da glicemia em jejum, dislipidemia, trombocitopenia e elevação das provas hepáticas, tendo sido medicada com metformina 1000 mg id e sinvastatina 20 mg id. O rastreio bioquímico de MEN1 foi negativo.

O cariótipo foi 46, XX. A ecografia abdominal não revelou alterações, nomeadamente esteatose hepática. A ecografia dos tecidos moles demonstrou marcada

lipomatose difusa a nível dos braços e coxas, com uma espessura máxima de 5,6/6,1 cm no braço esquerdo e direito e de 5,2/8,8 cm na coxa esquerda e direita, respectivamente.

Foi-lhe instituído um plano alimentar adequado e incentivada a prática de exercício físico e manutenção de abstinência etílica. A doente encontra-se a aguardar a realização de lipoaspiração da face externa dos braços e braquioplastia bilateral.

QUADRO I: Resultados laboratoriais

| | Resultado | Valores de referência |
|------------------------------------|----------------------|-------------------------------|
| Hemoglobina | 13,6 | 11,5-15,5 g/dL |
| Volume corpuscular médio | 94,1 | 76-96 fL |
| Plaquetas | 121 | 150-400 x 10 ³ /μL |
| Tempo protrombina | 16,5/14,0 (controlo) | 12,0-17,4 s |
| Protrombinemia | 74 | 70-120% |
| Glicemia em jejum | 110/120 | 60-109 mg/dL |
| HbA1c | 5,7 | 4-6% |
| Creatinina | 0,54 | 0,55-1,02 mg/dL |
| Ácido úrico | 4,7 | 2,6-6,0 mg/dL |
| TGO/TGP | 46/57 | <31/<34 U/L |
| GGT | 111 | <38 U/L |
| FA | 110 | 30-120 U/L |
| CT total | 198 | <190 mg/dL |
| CT HDL/LDL | 41/137 | >60/<130 mg/dL |
| TG | 100 | <150 mg/dL |
| TSH | 2,6 | 0,4-4,0 μUI/mL |
| T4L | 1,2 | 0,8-1,9ng/dL |
| PRL 0'/30'/60' | 6,2/5,8/4,9 | <20 ng/mL |
| GH 0'/30'/60' | 0,4/0,1/0,05 | <1 μg/L |
| IGF1 | 71 | 81-225 ng/mL |
| FSH | 48 | P.M. >34 mUI/mL |
| LH | 22 | P.M. >25 mUI/mL |
| Estradiol | <10 | P.M. <14 pg/mL |
| Progesterona | <0,2 | P.M. <0,2 ng/mL |
| ACTH | 17 | 9-52 pg/mL |
| Cortisol | 17 | 5-25 μg/dL |
| PTH | 52 | 9-72 pg/mL |
| 25-hidroxi-vitamina D | 30 | 10-68 ng/mL |
| Insulina | <2,0 | <30 μUI/mL |
| Peptídeo C | 1,3 | 1,0-7,6 ng/mL |
| Gastrina | 58 | <90 pg/mL |
| Polipeptídeo Intestinal Vasoactivo | 17 | <170 pg/mL |
| Metanefrinas urinárias | 82 | 25-312 μg/24 h |
| Ácido vanilmandélico urinário | 3,25 | <15 mg/24 h |
| CLU | 44 | 10-80 μg/24 h |
| Leptina | 23 | 2-25 ng/mL |

CONCLUSÃO

Considerando que Portugal tem um património genético e padrão de hábitos etílicos semelhante aos restantes países mediterrânicos (área com maior prevalência da doença), é surpreendente verificar que o número de casos relatados de doentes portugueses com LSB é muito reduzido. Não será com certeza abusivo inferir que esta doença, para além de rara, estará provavelmente subdiagnosticada no nosso país.

Contudo, apesar da designação vigente, esta patologia não pode ser considerada “benigna”, atendendo ao risco de complicações (neurológicas, compressivas) e de tumores síncronos associados, com considerável morbimortalidade inerente.

Neste contexto, os autores pretenderam caracterizar a LSB e rever a abordagem e seguimento mais adequados, tendo como objectivo final a melhoria do prognóstico destes doentes.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pauchot J, Golay A, Gumener R, Montandon D, Pittet B. La maladie de Launois-Bensaude: description, prise en charge. À propos de dix patients opérés. [About 10 cases of Launois-Bensaude disease]. *Ann Chir Plast Esthet*. 2009 Apr;54(2):135-45. French.
2. Parmar SC, Blackburn C. Madelung's disease: an uncommon disorder of unknown aetiology? *Br J Oral Maxillofac Surg*. 1996 Oct;34(5):467-70.
3. Enzi G. Multiple symmetric lipomatosis: an updated clinical report. *Medicine*. 1984 Jan;63(1):56-64.
4. Iglesias L, Pérez-Llantada E, Saro G, Pino M, Hernández JL. Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease). *Eur J Intern Med*. 2000 Jun;11(3):171-3.
5. Meningaud JP, Pitak-Arnop P, Bertrand JC. Multiple symmetric lipomatosis: case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg*. 2007 Jul;65(7):1365-9.
6. Enzi G, Busetto L, Ceschin E, Coin A, Digito M, Pigozzo S. Multiple symmetric lipomatosis: clinical aspects and outcome in a long-term longitudinal study. *Int J Obes Relat Metab Disord*. 2002 Feb;26(2):253-61.
7. Verna G, Kefalas N, Boriani F, Carlucci S, Choc I, Bocchiotti MA. Launois-Bensaude Syndrome: an unusual localization of obesity disease. *Obes Surg*. 2008 Oct;18(10):1313-7.
8. Bulum T, Duvnjak L, Nikica C, Metelko Z. Madelung's disease: case report and review of the literature. *Diabetol Croat*. 2007 Sep;36:25-30.
9. Debén Sánchez M, Veloso Rosendo M, Pérez Álvarez C, Pita Caaveiro L. Lipomatosis simétrica múltiple: presentación de dos formas clínicas diferentes y revisión de la literatura. [Multiple symmetrical lipomatosis: report of two different clinical types and review of the literature]. *An Med Interna*. 2003 May;20(5):243-6. Spanish.
10. González-García R, Rodríguez-Campo FJ, Sastre-Pérez J, Muñoz-Guerra MF. Benign symmetric lipomatosis (Madelung's disease): case reports and current management. *Aesthetic Plast Surg*. 2004 Mar-Apr;28(2):108-12.
11. Ross M, Goodman MM. Multiple symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome). *Int J Dermatol*. 1992 Feb;31(2):80-2.
12. Ujpál M, Németh ZS, Reichwein A, Szabó GY. Long-term results following surgical treatment of benign symmetric lipomatosis (BSL). *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2001 Dec;30(6):479-83.
13. Farias TP, Dias FL, Freitas EQ, Soares JRN, Borba MAM, Oliveira ALF, Neto ASB. Tratamento cirúrgico da doença de Madelung: relato de caso. [Surgical treatment of Madelung's disease: case report]. *Rev Bras Cir Cabeça Pescoço*. 2003 Jul-Sep;32(3):23-6. Portuguese.
14. Busetto L, Sträter D, Enzi G, Coin A, Sergi G, Inelmen EM, Pigozzo S. Differential clinical expression of multiple symmetric lipomatosis in men and women. *Int J Obes Relat Metab Disord*. 2003 Nov;27(11):1419-22.
15. Haap M, Siewecke C, Thamer C, Machann J, Schick F, Häring HU, Szeimies RM, Stumvoll M. Multiple symmetric lipomatosis: a paradigm of metabolically innocent obesity? *Diabetes Care*. 2004 Mar;27(3):794-5.
16. Tizian C, Berger A, Vykoupil KF. Malignant degeneration in Madelung's disease (benign lipomatosis of the neck): case report. *Br J Plast Surg*. 1983 Apr;36(2):187-9.
17. Durand JP, Thomine JM, Tayot J, Foucault J, Deshayes P. Liposarcome au cours d'une maladie de Launois-Bensaude. [Liposarcoma during Launois-Bensaude's disease]. *Rev Rhum Mal Osteoartic*. 1973 Apr;40(4):287-9. French.
18. Sternberg SS. Liposarcoma arising within a subcutaneous lipoma. *Cancer*. 1952 Sep;5(5):975-8.