

Lipedema associado a obesidade, linfedema e insuficiência venosa: relato de um caso

Alexandre Campos Moraes Amato^I, David Vofchuk Markus^{II}, Ricardo Virgínio dos Santos^{III}

Universidade de Santo Amaro (UNISA)

RESUMO

Contexto: O lipedema, apesar de prevalente, é uma condição mórbida subdiagnosticada. **Descrição do caso:** O presente artigo apresenta o caso de uma paciente de 80 anos com diversas comorbidades que possui episódios álgicos e pruriginosos constantes em membros inferiores, além de alterações dérmicas, associadas a dificuldade de deambulação e flexão de pernas, bem como presença constante de hematomas, equimoses e sensação de peso constante em membros inferiores. **Discussão:** O lipedema é geralmente confundido com seus principais diagnósticos diferenciais, como, por exemplo, o linfedema e a obesidade. **Conclusões:** Torna-se, portanto, essencial o conhecimento fisiopatológico e clínico da doença, a fim de que seja feito um diagnóstico preciso e, deste modo, instalada uma terapêutica adequada.

PALAVRAS-CHAVE: Lipedema, diagnóstico diferencial, doenças vasculares, Linfedema, Obesidade, Insuficiência Venosa, epidemiologia

INTRODUÇÃO

O lipedema é uma condição hereditária, crônica e progressiva que se caracteriza pelo acúmulo anormal de gordura em região subcutânea, principalmente em membros inferiores, possuindo, segundo Fife e colaboradores, taxa de prevalência de 11% na população feminina.^{1,2} Trata-se de patologia frequentemente subdiagnosticada em detrimento de outros estados mórbidos, tal como o linfedema e a obesidade.^{1,3} O linfedema se caracteriza pelo acúmulo intersticial de líquido rico em proteínas, podendo possuir etiologia primária

ou secundária.⁴ Já a obesidade é definida, em adultos, pela Organização Mundial de Saúde (OMS), como um índice de massa corpórea (IMC) maior do que 30 kg/m.^{2,5} A associação de tais comorbidades dificulta o diagnóstico clínico, devido aos quadros se apresentarem muitas vezes semelhantes.^{6,7} O diagnóstico do lipedema pode ser desafiador, principalmente em fases muito precoces ou mais avançadas, como é o caso do estágio IV da doença, em que ocorre o denominado estado de lipolinfedema.^{7,8} Desse modo, esclarecemos dúvidas em relação ao quadro clínico do lipedema e como distingui-lo de seus principais diagnósticos diferenciais.⁹

^IProfessor, Disciplina de Cirurgia Vascular, Universidade de Santo Amaro (UNISA), São Paulo. Cirurgião vascular, endovascular e ecografista, Departamento de Cirurgia Vascular, Amato - Instituto de Medicina Avançada, São Paulo.

^{II}Aluno de graduação, Disciplina de Cirurgia Vascular, Universidade de Santo Amaro (UNISA), São Paulo.

^{III}Professor, Disciplina de Cirurgia Vascular, Universidade de Santo Amaro (UNISA), São Paulo.

Endereço para correspondência:

Alexandre Amato

Amato – Instituto de Medicina Avançada

Av. Brasil, 2.283 — Jardim América — São Paulo (SP) — CEP 01431-001

Tel. (11) 5053-2222 — E-mail: alexandre@amato.com.br

Fonte de fomento: nenhuma. Conflito de interesse: nenhum.

Entrada: 18 de setembro de 2019. Última modificação: 21 de novembro de 2019. Aceite: 25 de novembro de 2019.

DESCRIÇÃO DO CASO

Este relato foi avaliado e aprovado pelo Comitê de Ética Institucional em julho de 2019, sob o parecer de protocolo 20190701.

Paciente do sexo feminino, de 80 anos de idade, com queixa constante de dor em membros inferiores, edema, intensa dificuldade de deambulação e de flexão da perna, assim como sensação de peso em membros inferiores (**Figura 1**). Relatou possuir pernas inquietas e referia extrema sensibilidade ao toque e à pressão nas áreas afetadas, assim como aparecimento muito frequente de hematomas e equimoses em membros inferiores. Referiu episódios esporádicos de câibras nas pernas, além de intensa sensação de peso, cansaço e inchaço. Relatou, também, forte sensação de prurido, bem como moderada sensação de pressão e calor nos membros inferiores. Alegou ter sido diagnosticada com linfedema, hipertensão e varizes no passado.

Após a última gestação, relatou ganho de peso, além de ter realizado tratamento para mais de 20 eventos de erisipela, tendo o último episódio ocorrido há mais de dois anos. Ao exame físico, observou-se distribuição preferencial de



Figura 1. Paciente de 80 anos com lipolinfedema em membros inferiores, com lesões tróficas de ambas pernas. Podem ser observados sinais clínicos como a lipodermatoesclerose, ulcerações, hiperpigmentação cutânea, pernas em aspecto de "garrafa de champagne invertida", tornozelos em manguito, além de eczema e acometimento simétrico.¹⁰

gordura em membros inferiores, dolorosa à palpação, linfedema, úlceras na perna, dermatite ocre e lipodermatoesclerose. A paciente relatou que tais condições afetam de modo profundo a sua qualidade de vida, demonstrando insatisfação não somente com as limitações físicas que o quadro lhe impõe, mas também com a aparência de suas pernas.

Atualmente, faz uso de ácido acetilsalicílico, atenolol, clortalidona, levotiroxina, anlodipino, cloridrato de duloxetine e diosmina para o tratamento de varizes em membros inferiores. A paciente realizou exames de densitometria óssea de coluna lombar, fêmur direito e antebraço esquerdo que se apresentaram normais. A paciente realizou exame de linfocintilografia de membros inferiores (**Figura 2**) que demonstrou vias linfáticas pérvias em lado esquerdo e vias linfáticas superficiais parcialmente obstruídas em lado direito, com acentuado refluxo dérmico, sem detrimento do tempo de drenagem. Ao exame de ecodoppler colorido venoso de membros inferiores (**Figura 3**), o lado esquerdo apresentou veia safena magna com insuficiência proximal e com junção safenofemoral incompetente, além da presença de veias varicosas e ausência de veias perforantes. O lado direito apresentou veias varicosas e refluxo segmentar em safena magna. Demais estruturas estavam preservadas.

DISCUSSÃO

O lipedema não possui etiologia esclarecida. Entretanto, assume-se que fatores genéticos sejam soberanos na manifestação da doença, devido a sua grande ocorrência em diferentes gerações

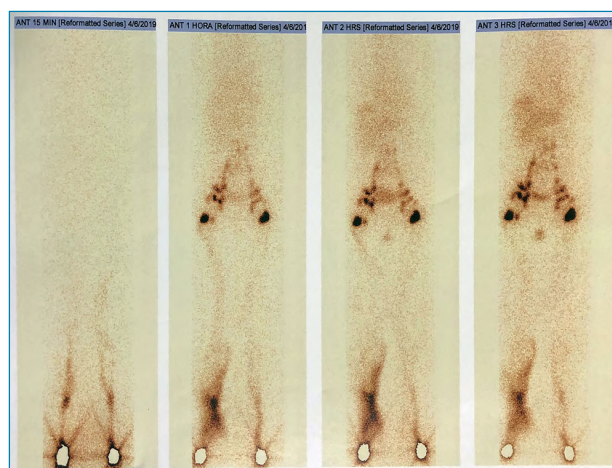


Figura 2. Linfocintilografia evidenciando vias linfáticas superficiais parcialmente obstruídas no membro inferior direito, entretanto sem detrimento do tempo de drenagem. As vias linfáticas de membro inferior esquerdo demonstraram-se pérvias. A linfocintilografia é o exame padrão ouro para a avaliação do sistema linfático, sendo o único teste que pode, de maneira clara, indicar a sua função.¹¹

de uma mesma família.⁸ A filha da paciente em questão apresenta a mesma distribuição de gordura preferencial em membros inferiores e sintomas dolorosos, porém em intensidade menor.

Frequentemente ocorre confusão no diagnóstico do lipedema, mesmo quando isolado. Quando associado a outras comorbidades, essa confusão se acentua. Em parte, isso ocorre devido à falta de familiaridade dos médicos com a doença e, em parte, à ausência de um método diagnóstico específico, sendo que os principais diagnósticos diferenciais são o linfedema, a obesidade e a doença de Dercum.⁷⁻⁹ Entretanto, quando estudadas separadamente, existem diferenças significativas entre elas.

O linfedema se caracteriza pelo edema relacionado a condições que reduzem o retorno linfático. Podem ser primárias, tal como a doença de Milroy, ou secundárias como em decorrência da incidência de radiação em nódulos linfáticos ou infecções superficiais/profundas da pele.⁹ A paciente relata múltiplos episódios de erisipela com acometimento linfático evidenciado pela linfocintilografia. Além disso, o linfedema pode acometer mãos e regiões abaixo do tornozelo, diferentemente do lipedema que nos estágios I a III as poupa. O linfedema possui normalmente apresentação unilateral, contrastando com o lipedema que é geralmente simétrico. Além disso, o linfedema não possui predileção por sexo, diferentemente do lipedema que acomete majoritariamente mulheres, principalmente após grandes mudanças hormonais, tais como a puberdade e a menopausa.⁷ Concomitantemente, o edema linfático é depressível e acarreta alterações dermatológicas a longo prazo, possuindo Sinal de Stemmer positivo. Já o lipedema, em seus estágios iniciais, não acarreta edemas depressíveis e nem alterações dermatológicas (excetuando-se o estágio IV da doença), além de possuir Sinal de Stemmer negativo. Um exame

útil para diferenciar essas duas condições é a linfocintilografia, que em pacientes com linfedema tende a ser anormal, diferentemente dos pacientes com lipedema.^{1,7} A diferenciação de linfedema e lipedema torna-se em especial difícil quando, a essas condições, associa-se quadro de obesidade.^{7,11}

É também muito comum a confusão diagnóstica entre lipedema e obesidade. Embora a obesidade possa ter certa influência na formação do lipedema, ambas as doenças devem ser consideradas como entidades separadas e que requerem um diagnóstico individualizado.⁶ Algumas diferenças são marcantes entre essas doenças. A obesidade provoca um acúmulo generalizado e não doloroso de gordura no organismo. Já o lipedema possui predileção por membros inferiores e apresenta-se como um quadro de hipersensibilidade dolorosa, possuindo também alterações vasculares, tal como a fragilidade capilar, que culmina em petéquias e equimoses de fácil formação. Embora existam alguns subtipos atípicos de lipedema que podem causar acúmulo não característico de gordura em extremidades inferiores, a doença geralmente poupa essas regiões, diferentemente da obesidade.⁷ Além disso, o lipedema é resistente a modificações na dieta e estilo de vida. Isso pode ser melhor evidenciado ao observarmos pacientes que realizaram cirurgia bariátrica e que, se possuídores do lipedema, apresentam maior dificuldade na perda de peso em membros inferiores quando em comparação ao restante do corpo.^{2,6} Junto a isso, pacientes com lipedema podem ser erroneamente classificados como obesos (IMC > 30) devido a aumentos regionais provocados pelo lipedema.⁸ Segundo Buck e Herbst, foi documentada a piora do quadro do lipedema em pacientes expostos a estressores de emagrecimento. Outros parâmetros podem também ser avaliados, como, por exemplo, a diabetes

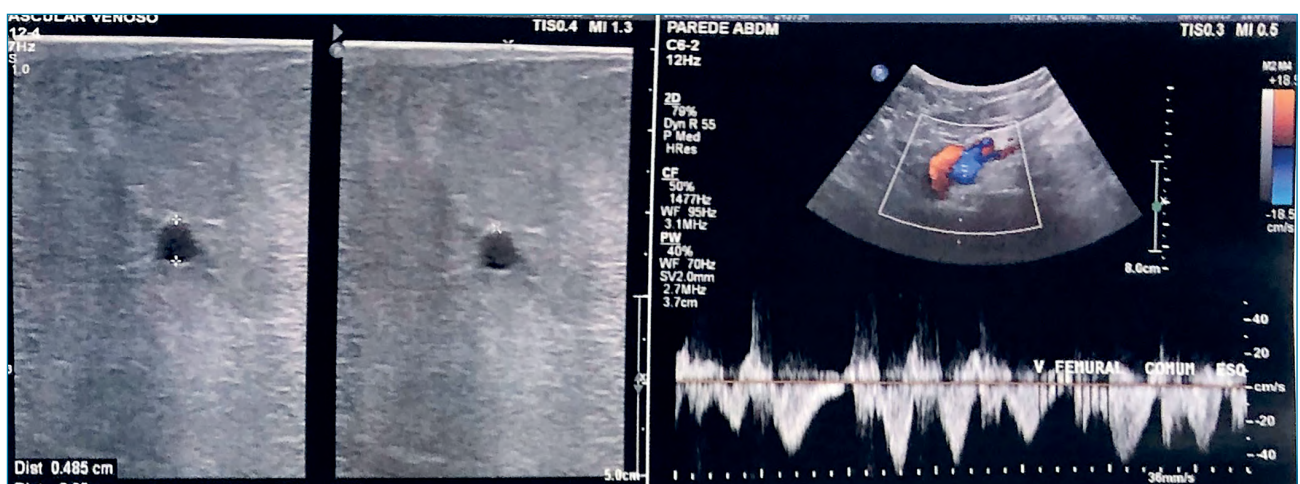


Figura 3. Ecodoppler colorido venoso de membros inferiores evidencia sistema venoso profundo pérvio e competente; sistema venoso superficial pérvio, veia perforante insuficiente à esquerda a 16 cm da região plantar e refluxo segmentar em safenas magnas sem dilatação. Nota-se tecido adiposo exuberante.

tipo 2 que é frequentemente comum em pacientes obesos, mas não apresenta correlação clínica em pacientes com lipedema.⁶

A doença de Dercum, ou *adipositis dolorosa*, caracteriza-se pelo acúmulo subcutâneo de gordura em forma de nódulos, de maneira crônica e simétrica, juntamente com um quadro importante de dor. É, desse modo, um importante diagnóstico diferencial para o lipedema.^{7,10,12} Entretanto, existem diferenças marcantes entre tais patologias. A prevalência de diabetes tipo 2 é significativamente menor em pacientes com lipedema em comparação aos com doença de Dercum. Apesar de o cansaço e edema serem comuns a ambas as doenças, as contusões de pele se mostraram muito mais prevalentes no lipedema, devido à fragilidade capilar; além disso, a doença de Dercum cursa com quadros típicos de dores intensas, principalmente em região abdominal, juntamente com falta de ar, o que não é habitualmente observado no quadro de lipedema. É notável que a distribuição de gordura em pacientes com doença de Dercum e lipedema possui certa semelhança, apesar de o lipedema possuir um padrão de acúmulo mais baixo que a doença de Dercum. Entretanto, a doença de Dercum acarreta manifestações sistêmicas mais amplas.¹³

Embora os mecanismos moleculares que levam ao desenvolvimento do lipedema não estarem muito bem esclarecidos, existem sinais e sintomas clínicos evidentes que tornam o diagnóstico dessa doença possível, não sendo, inclusive, necessária a realização de exames de imagem.¹⁶ Em 1951, alguns autores pioneiramente propuseram seis critérios diagnósticos. Estes se referiam a alguns aspectos importantes da doença, tais como características epidemiológicas e peculiares ao exame físico do paciente.⁷ Ao longo dos anos, os critérios sofreram modificações, propostas por Bilancini e

colaboradores e Herbst.^{7,14} Atualmente, as principais características para o correto diagnóstico da doença são: no quadro de lipedema, há deposição simétrica, bilateral e progressiva de gordura em membros inferiores, poupando normalmente a região dos pés, assim como o caso relatado. Dessa forma, pode-se observar o sinal do Cuff (manguito), que se define pela aparência morfológica tipo “calça” dos membros inferiores, menos evidente no caso devido à intensa lipodermatoesclerose. Além disso, quando o lipedema não está associado a outras condições que reduzem o fluxo linfático, o sinal de Stemmer é negativo, podendo, no entanto, tornar-se positivo ao decorrer da progressão patológica, culminando no denominado estado de lipolinfoedema, estágio demonstrado clinicamente pela paciente.⁷ Ademais, o tecido adiposo pode se apresentar granular à palpação, similar a “grãos de areia”, ou nodular, similar a “feijões num saco” como relatado em anamnese e evidenciado ao exame físico. Conjuntamente, as áreas afetadas são significativamente sensíveis ao toque e à pressão, sendo que os pacientes se machucam facilmente devido à fragilidade capilar subdérmica, podendo frequentemente também ocorrer telangiectasias nas áreas afetadas.⁶

A dor à palpação não é característica do linfedema, da insuficiência venosa e da obesidade. Além disso, a história da doença possui uma progressão lenta e não responsiva a dietas e exercícios físicos^{7,9} (Tabela 1). É também relevante destacar que determinadas dietas possuem a capacidade de aumentar moduladores inflamatórios no organismo, piorando, dessa forma, estados inflamatórios instalados no organismo.^{15,16} A associação das comorbidades não é comumente descrita na literatura (Tabela 2), poucos estudos publicados têm abordado a complexa avaliação e identificação desses casos.

Tabela 1. Comparação entre as características mais marcantes do lipedema e de seus principais diagnósticos diferenciais (destacado em vermelho os sinais e sintomas apresentados pela paciente do caso)

	Lipedema	Obesidade	Insuficiência venosa crônica	Linfedema
Sexo	Exclusivamente feminino	Masculino e feminino	Masculino e feminino	Masculino e feminino
Dor	Sim	Não	Provavelmente sim	Provavelmente não
Edema	Nada ou pouco depressível	Geralmente sem edema	Presente ou ausente	Depressível
Características do exame físico	Sinal de Stemmer (-) nas fases iniciais,			
	Sinal de Stemmer (+) no lipolinfoedema;	Sinal de Stemmer (-)	Pode haver úlceras ativas ou cicatrizadas, bem como hiperpigmentação	Sinal de Stemmer (+)
Início	Sinal do Cuff (+)			
	Relação com grandes mudanças hormonais (exemplo: gestação)	Em qualquer faixa etária	Primária: início entre 2ª e 3ª décadas de vida; Secundária: mais tardiamente	Congênito; após procedimentos cirúrgicos; após irradiação local ou pós infecção cutânea
Localização	Bilateral, simétrico	Bilateral	Uni ou bilateral	Frequentemente unilateral

Tabela 2. Resultado da busca nas bases de dados médicas PubMed e Google Scholar realizadas 23/11/2019

Base de dados	Estratégia de busca	Total de referências obtidas	Total de referências relacionadas	Total de referências de estudos brasileiros
PubMed/NCBI	((“obesity”[MeSH Terms] OR “obesity”[All Fields]) AND (“varicose veins”[MeSH Terms] OR “varicose”[All Fields] OR “veins”[All Fields]) OR “varicose veins”[All Fields]) AND (“lipedema”[MeSH Terms] OR “lipedema”[All Fields]) OR (“lymphoedema”[All Fields] OR “lymphedema”[MeSH Terms] OR “lymphedema”[All Fields])	16	4 (todos do século passado, apenas um ainda acessível para leitura.)	0
Google Scholar	((“obesity”[MeSH Terms] OR “obesity”[All Fields]) AND (“varicose veins”[MeSH Terms] OR “varicose”[All Fields] OR “veins”[All Fields]) OR “varicose veins”[All Fields]) AND (“lipedema”[MeSH Terms] OR “lipedema”[All Fields]) OR (“lymphoedema”[All Fields] OR “lymphedema”[MeSH Terms] OR “lymphedema”[All Fields])	362	0	0

CONCLUSÃO

O lipedema, embora muito prevalente, é uma doença frequentemente subdiagnosticada em comparação a outros estados patológicos. Essa situação é danosa ao paciente, que, muitas vezes, são cuidados apenas parcialmente. Fica, então, evidente a necessidade de uma melhor identificação da doença, bem como o conhecimento de seu caráter fisiopatológico progressivo, a fim de se estabelecer um tratamento adequado e que, conseqüentemente, proporcione um impacto positivo

na vida dos pacientes. A diferenciação dos diagnósticos diferenciais principais se faz necessária, mas, ocasionalmente, esses diagnósticos podem ser identificados em concomitância com o lipedema. A paciente em questão, além do lipedema, apresentava linfedema, insuficiência venosa e obesidade. Inicialmente, devemos sempre buscar uma doença que explique todos os sinais e sintomas apresentados, mas, ocasionalmente, podemos encontrar várias comorbidades associadas, principalmente em pacientes mais idosos e após longos períodos sem diagnóstico adequado.

REFERÊNCIAS

- Fife CE, Maus EA, Carter MJ. Lipedema: a frequently misdiagnosed and misunderstood fatty deposition syndrome. *Adv Skin Wound Care*. 2010;23(2):81-92. PMID: 20087075; doi: 10.1097/01.ASW.0000363503.92360.91.
- Wollina U. Lipedema-An update. *Dermatol Ther*. 2019;32(2):e12805. PMID: 30565362; doi: 10.1111/dth.12805.
- Shavit E, Wollina U, Alavi A. Lipoedema is not lymphoedema: A review of current literature. *Int Wound J*. 2018;15(6):921-8. PMID: 29956468; doi: 10.1111/iwj.12949.
- Pereira NC, Koshima I. Linfedema: actualización en el diagnóstico y tratamiento quirúrgico. *Rev Chil Cir*. 2018;70(6). doi: 10.4067/s0718-40262018000600589.
- World Health Organization. Obesity and overweight-key facts. Disponível em: <http://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/obesity-and-overweight>. Acessado em 2019 (19 set).
- Buck DW 2nd, Herbst KL. Lipedema: A relatively common disease with extremely common misconceptions. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2016;4(9):e1043. PMID: 27757353; doi: 10.1097/GOX.0000000000001043.
- Amato ACM, Benitti DA. Lipedema. In: Erzinger FL, Coelho Neto F, Kikuchi R, Araujo WJB. *Flebologia estética*. Edição 1. Rio de Janeiro: Rubio; 2019.
- Rapprich S, Baum S, Kaak I, Kottmann T, Podda M. Treatment of lipoedema using liposuction: Results of our own surveys. *Phlebologie – Stuttgart*. 2015;44(3). doi: 10.12687/phleb2265-3-2015.
- Warren Peled A, Kappos EA. Lipedema: diagnostic and management challenges. *Int J Womens Health*. 2016;8:389-95. PMID: 27570465; doi: 10.2147/IJWH.S106227.
- Reich-Schupke S, Schmeller W, Brauer WJ, et al. S1-Leitlinie Lipödem [S1 guidelines: Lipedema]. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2017;15(7):758-67. PMID: 28677175; doi: 10.1111/ddg.13036.
- Lee B, Andrade M, Bergan J, et al. Diagnosis and treatment of primary lymphedema. Consensus document of the International Union of Phlebology (IUP)-2009. *Int Angiol*. 2010;29(5):454-70. PMID: 20924350.
- Izar MCO, Fonseca HARD, França CN, et al. Rare Presentation of Dercum's Disease in a Child with Abnormalities in Lipoprotein Metabolism. *Arq Bras Cardiol*. 2018;111(5):755-7. PMID: 30484519; doi: 10.5935/abc.20180191.
- Beltran K, Herbst KL. Differentiating lipedema and Dercum's disease. *Int J Obes (Lond)*. 2017;41(2):240-5. PMID: 27857136; doi: 10.1038/ijo.2016.205.
- Wold LE, Hines EA Jr, Allen EV. Lipedema of the legs; a syndrome characterized by fat legs and edema. *Ann Intern Med*. 1951;34(5):1243-50. PMID: 14830102; doi: 10.7326/0003-4819-34-5-1243.
- Garcia-Arellano A, Ramallal R, Ruiz-Canela M, et al. Dietary Inflammatory Index and Incidence of Cardiovascular Disease in the PREDIMED Study. *Nutrients*. 2015;7(6):4124-38. PMID: 26035241; doi: 10.3390/nu7064124.
- Amato, ACM. Is lipedema a Unique Entity? *EC Clinical and Medical Cases Reports*. 2020; 3(2):01-07