

Lipomatose epidural idiopática familiar: relato de três casos e revisão da literatura

Familiar Idiopathic Spinal Epidural Lipomatosis: Report of Three Cases and Review of the Literature

Cléciton Braga Tavares¹ Emerson Brandão Sousa¹ Igor Brenno Campbell Borges²
Alessandro F. Cardoso² Rodrigo Carvalho Diniz³ Francisca das Chagas Sheyla Almeida Gomes Braga⁴

¹Médico Neurocirurgião e Professor de Neurologia/Neurocirurgia da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual do Piauí, Teresina, PI, Brasil

²Médico Neurocirurgião da Unidade de Neurocirurgia do Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF), Brasília, DF, Brasil

³Médico Neurocirurgião e Preceptor do Programa de Residência Médica em Neurocirurgia do HBDF, Brasília, DF, Brasil

⁴Enfermeira do Hospital Universitário do Piauí, Universidade Federal do Piauí (UFPI), Teresina, PI, Brasil

Address for correspondence Cléciton Braga Tavares, MD, Universidade Estadual do Piauí, Faculdade de Ciências Médicas, Conjunto Iapep, Bloco C, ap. 32, Ilhotas, Teresina, PI, Brasil CEP: 64015-040 (e-mail: bragatavares@yahoo.com.br).

Unidade de Neurocirurgia do Hospital de Base do Distrito Federal, DF, Brasil; Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual do Piauí, Teresina, Piauí, Brasil.

Arq Bras Neurocir 2015;34:220–224.

Resumo

Lipomatose epidural é a doença causada pelo aumento da quantidade de gordura no espaço epidural da coluna vertebral, levando à compressão medular ou radicular. A medula toracolombar é a mais comumente envolvida. É geralmente encontrada em homens. As principais causas são a obesidade, altos níveis de corticoides exógenos ou endógenos e hipotireoidismo. A forma idiopática é rara, correspondendo a 17% dos casos. Manifesta-se como mielopatia compressiva ou das raízes da cauda equina. A ressonância magnética é o exame de escolha; sugere-se o diagnóstico quando a espessura da camada de gordura epidural ultrapassa 6 mm. Nós adotamos neste caso a laminectomia com ressecção da gordura epidural, citada como uma das possíveis formas de tratamento. A maioria dos trabalhos demonstra melhora gradual, acentuada ou completa, do déficit neurológico nos primeiros 2 anos após a cirurgia.

Palavras-Chave

- ▶ lipomatosis
- ▶ espinal
- ▶ epidural
- ▶ idiopática
- ▶ paraparesia

Abstract

Epidural lipomatosis is a disease caused by increased fat content in the epidural space of the spine, leading to root or spinal cord compression. The thoracolumbar spinal cord is the most commonly involved. It is usually found in men. The main causes are obesity, high levels of exogenous or endogenous steroids and hypothyroidism. The idiopathic form is rare, accounting for 17% of cases. It manifests as compressive myelopathy or radiculopathy. MRI is the test of choice, suggests the diagnosis when the thickness of the epidural fat exceeds 6mm. We adopt in this case laminectomy with fat resection, cited as one of the possible forms of treatment. Most studies show a gradual improvement, marked or complete neurological recovery in the first two years after surgery.

Keywords

- ▶ idiopathic
- ▶ spinal
- ▶ epidural
- ▶ lipomatosis
- ▶ paraparesis

received
May 1, 2015
accepted
June 12, 2015

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0035-1559892>.
ISSN 0103-5355.

Copyright © 2015 by Thieme Publicações Ltda, Rio de Janeiro, Brazil

License terms



Introdução

Lipomatose epidural (LE) é a doença causada pelo aumento da quantidade de gordura no espaço epidural da coluna vertebral, levando à compressão medular ou das raízes da cauda equina. A medula torácica e lombar são as mais comumente envolvidas.¹⁻⁵

É geralmente encontrada em homens. As principais causas são a obesidade, altos níveis de corticoides exógenos ou endógenos e hipotireoidismo. A forma idiopática é rara, correspondendo a 17% dos casos.^{1,3,6} Apesar de descrita a relação entre a condição e o excesso de corticoides, até 2002 apenas dois casos de LE associados à síndrome de Cushing haviam sido publicados na literatura.⁷

O objetivo deste artigo é apresentar uma condição rara, mas importante, de déficit neurológico por compressão mielorradicular. Há apenas 16 casos publicados da forma idiopática, e este é o primeiro registro na literatura de LE idiopática familiar.

Relato dos Casos

Caso 1

Paciente R.M.B., 18 anos, masculino, longilíneo. Seis meses antes da admissão iniciou quadro de diminuição da força muscular nos membros inferiores, com dificuldade de deambular e piora progressiva. Chegou ao hospital em paraparesia e com retenção urinária intermitente. Referiu quadro semelhante em seu pai e em seu tio paterno. Negava uso de corticoides e não havia relato de hipotireoidismo ou doença de Cushing.

Ao exame, apresentava-se com hipertonia associada à paraparesia, força de grau III no membro inferior direito

(MID) e grau IV no membro inferior esquerdo, com hiperreflexia simétrica patelar e aquileu bilateralmente. Presença de clônus esgotável e Babinsk bilateralmente. Hipopalestesia simétrica em membros inferiores, mas com cinestesia inalterada. Marcha ceifante bilateral.

A ressonância da coluna vertebral evidenciou estreitamento do canal raquidiano no nível torácico superior e médio, com redução do líquido cefalorraquidiano. Maior nível de compressão medular em T5 (►Fig. 1).

Foi submetido a abordagem da coluna torácica por via posterior, com laminectomia de T5 a T9, e retirada de todo o tecido gorduroso visualizado na região posterior do canal, que comprimia de forma importante a medula espinhal. O exame histopatológico confirmou tratar-se de tecido adiposo (►Fig. 2).

Após 2 anos de segmento ambulatorial, o paciente apresentou resolução completa do déficit neurológico.

Caso 2

M.B.S., masculino, longilíneo, 45 anos de idade e pai do paciente anteriormente descrito no caso 1. Apresentou-se com perda de força e dificuldade de movimentação do MID iniciada aos 18 anos de idade, com evolução progressiva desde então. Negava uso de corticoides e não havia relato de hipotireoidismo ou doença de Cushing.

Ao exame, apresentava-se com paresia de MID (força de grau IV) com hiperreflexia patelar e aquiliana ipsilaterais. Clônus esgotável à direita. Reflexo cutâneo-plantar indiferente bilateral. Presença de marcha ceifante à direita. A ressonância evidenciava aumento da gordura epidural no nível torácico superior e médio (►Fig. 3). No entanto, o paciente recusou o tratamento cirúrgico.

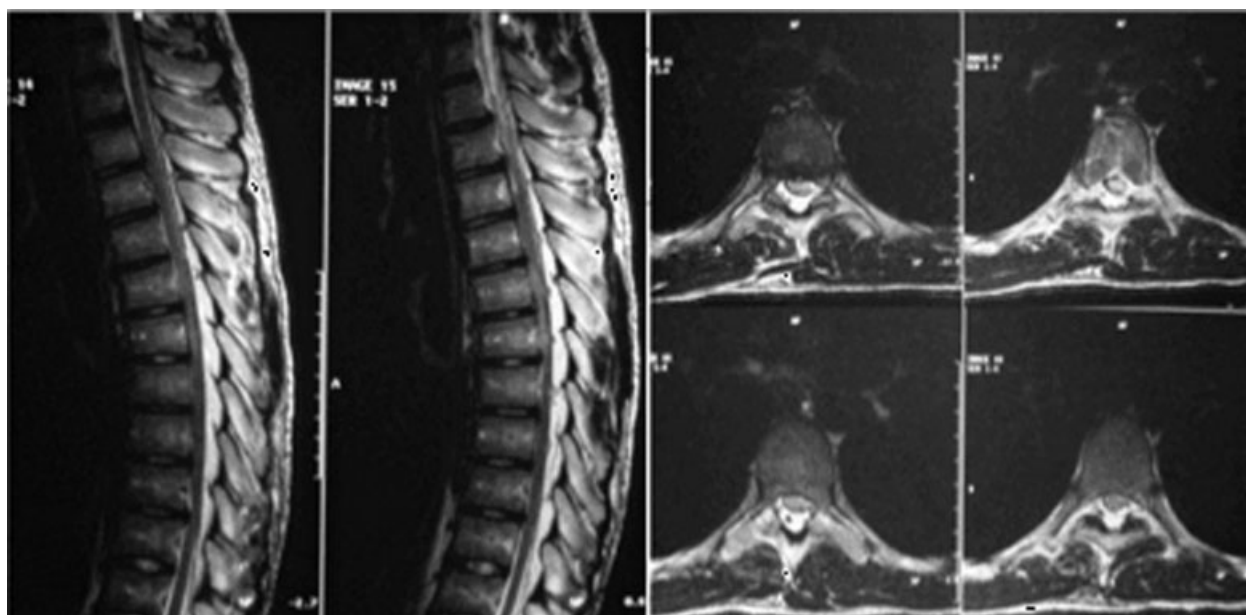


Fig. 1 Paciente R.M.B. Ressonância da coluna torácica (T2) evidenciando hiperintensidade intrarraquiana e extradural (lipomatose) com compressão medular.

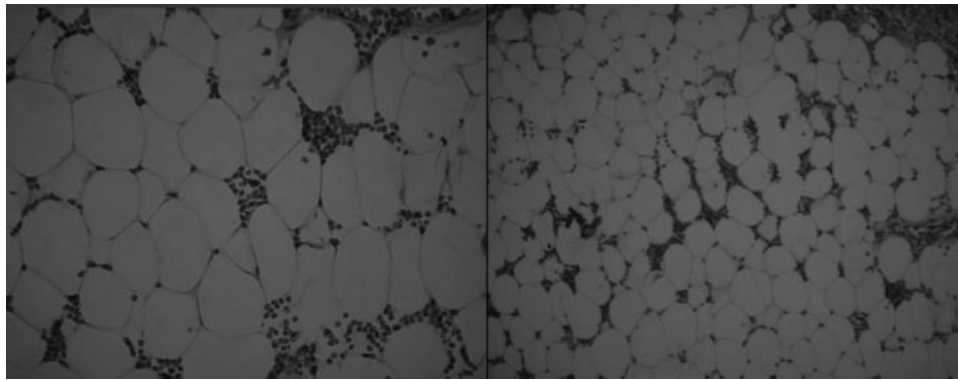


Fig. 2 Paciente R.M.B. Exame histopatológico, evidenciando grande quantidade de adipócitos.

Caso 3

E.C.B.B., masculino, longilíneo, 34 anos, tio paterno do paciente descrito no caso 1. Apresentava fraqueza progressiva de membros inferiores há cerca de 12 anos. Negava uso de corticoides e não havia relato de hipotireoidismo ou doença de Cushing.

Ao exame, apresentava-se com paraparesia espástica (força de grau IV), hipoestesia tátil e dolorosa com nível sensitivo em T4, hipopalestesia e hipocinestesia crural, ataxia sensitiva e sinal de Romberg presente. A ressonância evidenciava aumento da gordura epidural em toda a extensão da coluna torácica (►Fig. 4).

Foi submetido a laminectomia de T4-T5-T6-T7 e ressecção de todo o tecido gorduroso visualizado na região posterior do canal que comprimia de forma importante a medula espinhal. O exame histopatológico confirmou tratar-se de tecido adiposo (►Fig. 5).

Após 2 anos de seguimento ambulatorial mantém paraparesia com força de grau IV e nível sensitivo em T4.

Discussão

A evolução crônica dos pacientes portadores de lipomatose epidural idiopática familiar é condizente com a literatura. Formas agudas de apresentação são raras. Manifesta-se principalmente como mielopatia compressiva, com paraparesia, nível sensitivo e retenção urinária; ou como radiculopatia, com dor, parestesias e claudicações.^{2,4} Há relatos de LE idiopática expressando-se como síndrome da cauda equina.⁶ Akhaddar et al⁸ descreveram um raro caso de LE idiopática que evoluiu com períodos de surto e remissão.

A lipomatose pode levar a déficit neurológico devido a compressão direta sobre a medula espinhal ou isquemia medular ocasionada por congestão venosa no interior do canal vertebral.⁹

Em todos os casos, podemos observar um excesso de tecido gorduroso no espaço epidural, caracterizado pela hiperintensidade de sinal em T2 na ressonância magnética (►Figs. 1, 3 e 4). A ressonância é o exame de escolha,

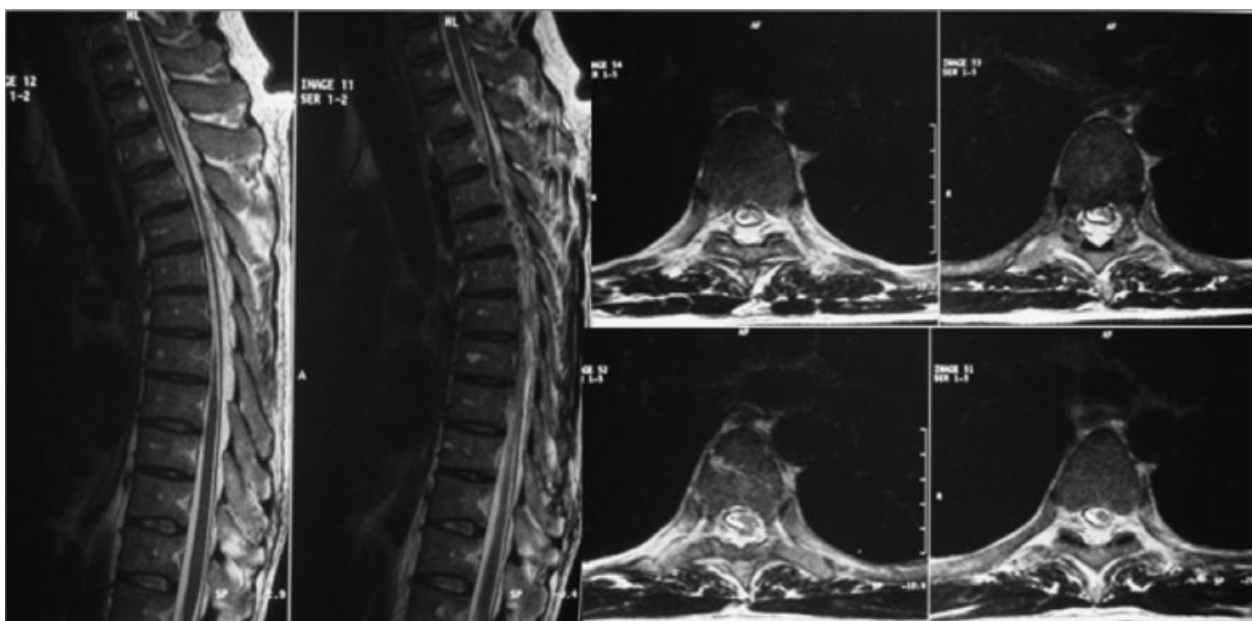


Fig. 3 Paciente M.B.S. Ressonância da coluna torácica (T2) evidenciando hiperintensidade intrarraquiana e extradural (lipomatose) com compressão medular.

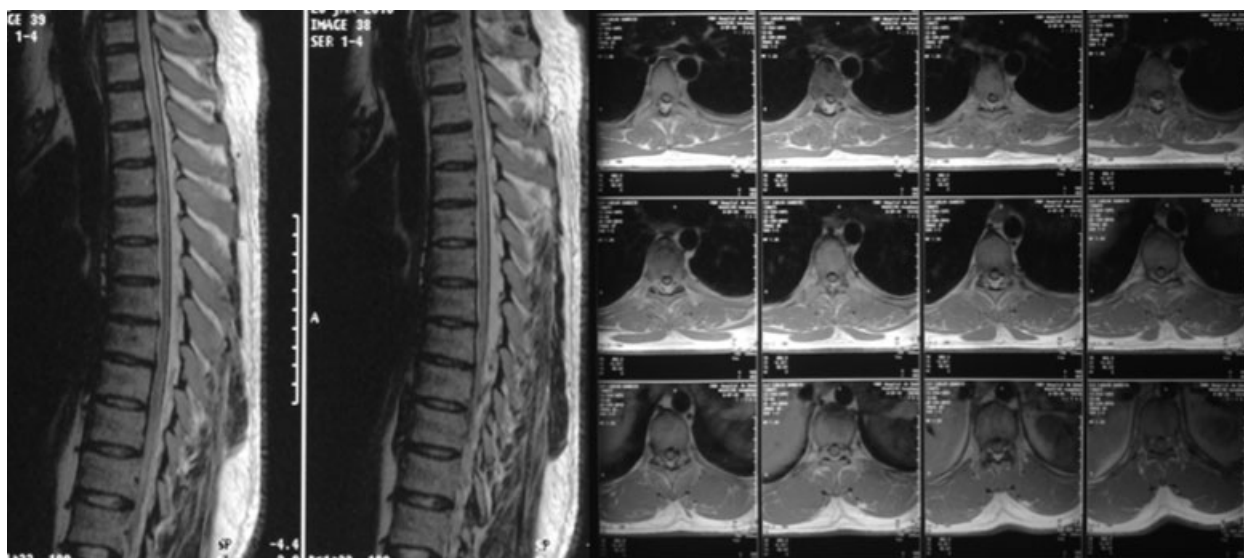


Fig. 4 Paciente E.C.B.B. Ressonância da coluna torácica (T2) evidenciando hiperintensidade intrarraquiana e extradural (lipomatose) com compressão medular.

sugerindo o diagnóstico quando a espessura da camada de gordura epidural ultrapassa 6 mm.¹⁰⁻¹² Tomografia e mielografia podem ser utilizadas para o diagnóstico, mas são menos eficazes.³ O estudo do líquido pode evidenciar um aumento no número de proteínas, que significa apenas bloqueio de circulação líquórica.²

Nos três casos descritos não havia históricos de endocrinopatias (hipotireoidismo ou hipercortisolismo), sugerindo uma etiologia idiopática para o problema. LE idiopática foi primeiramente descrita por Badami e Hinck em 1982.¹³ Haddad et al¹⁴ foram os primeiros a propor a hipótese que a LE idiopática era secundária à obesidade que leva ao crescimento gradual do tecido gorduroso no espaço extradural raquidiano. No entanto, baseado nos conceitos atuais, o termo idiopático somente pode ser utilizado para lipomatoses em pacientes não obesos, que não utilizam corticoides exógenos e que não possuam endocrinopatias como hipotireoidismo ou hipercortisolismo endógeno. Apenas 16 casos em pacientes não obesos foram descritos até o momento na literatura.⁹

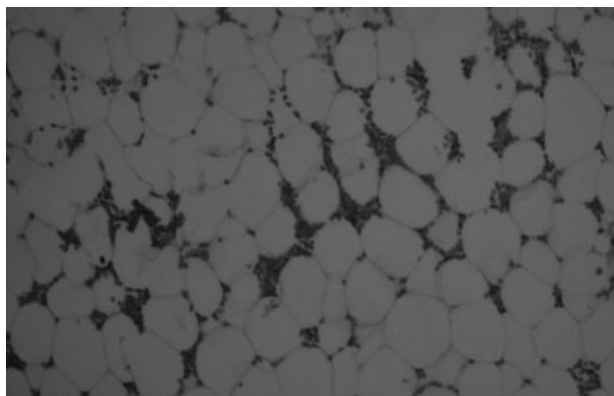


Fig. 5 Paciente E.C.B.B. Exame histopatológico, evidenciando grande quantidade de adipócitos.

Adotamos nos dois pacientes a laminectomia decompressiva. Além dessa possível forma de tratamento, a laminotomia associada à aspiração endoscópica da gordura e a fenestração interlaminar com decompressão pelo recesso lateral são citadas na literatura. A escolha da técnica depende do nível, da localização e do tamanho da lesão, assim como da experiência do cirurgião.^{1,4,15-17}

A redução do peso, da ingesta calórica e a resolução da endocrinopatia de base também são citadas como formas de tratamento.

A maioria dos trabalhos demonstra melhora gradual, acentuada ou completa, do déficit neurológico nos primeiros 2 anos após a cirurgia.^{15,16,18,19} Fato não observado no paciente do terceiro relato, provavelmente pelo tempo transcorrido entre o diagnóstico e o tratamento cirúrgico.

Referências

- Robertson SC, Traynelis VC, Follett KA, Menezes AH. Idiopathic spinal epidural lipomatosis. *Neurosurgery* 1997;41(1):68-74, discussion 74-75
- Koch CA, Doppman JL, Watson JC, Patronas NJ, Nieman LK. Spinal epidural lipomatosis in a patient with the ectopic corticotropin syndrome. *N Engl J Med* 1999;341(18):1399-1400
- Lévy-Weil FE, Feldmann JL. Lipomatose épidurale. *Presse Med* 2000;29(9):469-475
- Fassett DR, Schmidt MH. Spinal epidural lipomatosis: a review of its causes and recommendations for treatment. *Neurosurg Focus* 2004;16(4):E11
- Dihlmann SW, Mayer HM. [Lumbar epidural lipomatosis]. *Z Rheumatol* 1995;54(6):417-423
- López-González A, Resurrección Giner M. Idiopathic spinal epidural lipomatosis: urgent decompression in an atypical case. *Eur Spine J* 2008;17(Suppl 2):S225-S227
- Dumont-Fischer D, Rat AC, Saidenberg-Kermanac'h N, Laurent S, Cohen R, Boissier MC. Spinal epidural lipomatosis revealing endogenous Cushing's syndrome. *Joint Bone Spine* 2002;69(2):222-225

- 8 Akhaddar A, Ennouali H, Gazzaz M, Naama O, Elmostarchid B, Boucetta M. Idiopathic spinal epidural lipomatosis without obesity: a case with relapsing and remitting course. *Spinal Cord* 2008;46(3):243–244
- 9 Lee SB, Park HK, Chang JC, Jin SY. Idiopathic thoracic epidural lipomatosis with chest pain. *J Korean Neurosurg Soc* 2011;50(2):130–133
- 10 Borré DG. Epidural lipomatosis. *J Neurosurg Spine* 2007;7(4):463–464
- 11 Oikonomou A, Birbilis T, Gymnopoulou E, Prassopoulos P. Paget disease of the spine manifested by thoracic and lumbar epidural lipomatosis: magnetic resonance imaging findings. *Spine* 2007;32(25):E789–E792
- 12 Kuhn MJ, Youssef HT, Swan TL, Swenson LC. Lumbar epidural lipomatosis: the “Y” sign of thecal sac compression. *Comput Med Imaging Graph* 1994;18(5):367–372
- 13 Badami JP, Hinck VC. Symptomatic deposition of epidural fat in a morbidly obese woman. *AJNR Am J Neuroradiol* 1982;3(6):664–665
- 14 Haddad SF, Hitchon PW, Godersky JC. Idiopathic and glucocorticoid-induced spinal epidural lipomatosis. *J Neurosurg* 1991;74(1):38–42
- 15 Sairyo K, Sakai T, Higashino K, Hirao B, Katoh S, Yasui N. Minimally invasive excision of lumbar epidural lipomatosis using a spinal endoscope. *Minim Invasive Neurosurg* 2008;51(1):43–46
- 16 Frank E. Endoscopic suction decompression of idiopathic epidural lipomatosis. *Surg Neurol* 1998;50(4):333–335, discussion 335
- 17 Payer M, Van Schaebroeck P, Reverdin A, May D. Idiopathic symptomatic epidural lipomatosis of the lumbar spine. *Acta Neurochir (Wien)* 2003;145(4):315–320, discussion 321
- 18 Lisai P, Doria C, Crissantu L, Meloni GB, Conti M, Achene A. Cauda equina syndrome secondary to idiopathic spinal epidural lipomatosis. *Spine* 2001;26(3):307–309
- 19 Min WK, Oh CW, Jeon IH, Kim SY, Park BC. Decompression of idiopathic symptomatic epidural lipomatosis of the lumbar spine. *Joint Bone Spine* 2007;74(5):488–490