



Uso de lipoenxertia facial em grandes volumes no tratamento da Síndrome de Barraquer-Simons: Relato de caso

Use of large-volume facial fat grafting in the treatment of Barraquer-Simons syndrome: A case report

DOI: <http://www.dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.2025170448>

RESUMO

A síndrome de Barraquer-Simons é caracterizada por atrofia progressiva do tecido celular subcutâneo limitada à parte superior do corpo. A doença se manifesta durante a infância ou adolescência. Em geral, não há história familiar pregressa e a etiologia permanece obscura. A lipoenxertia tem se mostrado uma abordagem terapêutica eficaz, simples, segura e de baixo custo no tratamento dessa síndrome, mas é necessário seguimento prolongado para permitir conclusões a respeito da preservação tecidual em longo prazo. A técnica de lipoenxertia permite ampla difusão do método, pois proporciona um tratamento menos invasivo e com bons resultados estéticos.

Palavras-chave: Lipodistrofia Parcial Familiar; Transplante; Face

ABSTRACT

Barraquer-Simons syndrome is characterized by progressive atrophy of the subcutaneous cellular tissue limited to the upper part of the body. The condition manifests during childhood or adolescence. Usually, there is no previous family history and the etiology remains obscure. Fat grafting has been shown to be an effective, simple, safe and low-cost therapeutic approach in the treatment of this syndrome, but longer follow-up times are necessary to enable conclusions about long-term tissue preservation. Fat grafting allows wide diffusion of the method because it provides a less invasive treatment and good aesthetic results.

Keywords: Lipodystrophy, Familial Partial; Transplants; Face

Relato de Caso

Autores:

Decio Luis Portella¹
Hamilton Aleardo Gonella¹
Luciana Canabarro¹
Karine Helena Bocoli¹

¹ Pontifícia Universidade Católica de São Paulo; Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde, Cirurgia, Sorocaba, São Paulo (SP), Brasil

Correspondência:

Luciana Canabarro
E-mail: kanabarro@pucsp.br /
lcandrade@pucsp.br

Fonte de financiamento: Nenhuma
Conflito de interesses: Nenhum

Data de submissão: 06/03/2025
Decisão final: 26/08/2025

Como citar este artigo:

Portella DL, Gonella HA, Canabarro L, Bocoli KH. Uso de lipoenxertia facial em grandes volumes no tratamento da Síndrome de Barraquer-Simons: Relato de caso. Surg Cosm Dermatol. 2025;17:e20250448.



INTRODUÇÃO

A síndrome de Barraquer-Simons (SBS), também conhecida como lipodistrofia parcial progressiva, é uma condição rara caracterizada pela perda gradual e simétrica de gordura subcutânea em sentido crânio-caudal, acometendo face, pescoço, tórax e membros superiores.¹⁻³

Descrita inicialmente por Mitchell (1886) e depois por Barraquer (1906) e Simons (1911), a SBS geralmente se manifesta na infância ou adolescência, sem histórico familiar. Está relacionada a infecções virais, e análises genéticas apontam uma mutação no gene LMNB2, o que sugere um componente genético associado à instabilidade nuclear e à patogênese do quadro clínico.⁴

A SBS acomete mais as mulheres, que frequentemente apresentam acúmulo de gordura em nádegas e membros inferiores. Em homens, predomina a lipoatrofia. As alterações faciais representam a principal queixa, mas de 20 a 30% dos pacientes apresentam doenças autoimunes (lúpus, glomerulonefrite) ou manifestações neurológicas ou metabólicas (diabetes tipo 2, dislipidemia, resistência à insulina).^{5,6}

A SBS é classificada em três subtipos: subtipo I, associado a paniculite; subtipo II, associado a doenças sistêmicas, principalmente hipotireoidismo, dermatomiosite, dermatite hepertiforme, lúpus eritematoso sistêmico, vasculite leucocitoclástica e glomerulonefrite mesangiocapilar; subtipo III (ou idiopático), que representa mais de 50% dos casos e não está associado a doenças sistêmicas.⁷

Não existe cura definitiva para a SBS.⁸ O tratamento se concentra no manejo das complicações renais e autoimunes, além de intervenções estéticas como enxertos de gordura, retalhos musculares e preenchimentos heterólogos com gordura.

O transplante autólogo de gordura tem se mostrado uma opção eficaz, acessível tanto na prática privada quanto no Sistema Único de Saúde (SUS), pois apresenta baixa morbidade e melhora o contorno facial e a qualidade de vida dos pacientes.⁹

OBJETIVO

Avaliar a eficácia do transplante autólogo de gordura na recuperação volumétrica e harmonização facial de uma paciente com síndrome de Barraquer-Simons.

MÉTODOS

Paciente do sexo feminino, 54 anos, admitida no serviço de Cirurgia Plástica “Professor Linneu Mattos da Silveira”, em Sorocaba, São Paulo, para avaliação e tratamento especializado, relatava atrofia progressiva do tecido adiposo desde a infância. O processo teve início no terço médio da face, estendendo-se posteriormente para regiões temporais, orbitárias bilaterais e, mais tarde, para a região superior do tórax. Negava comorbidades, histórico familiar semelhante, consumo de álcool, tabagismo, uso de drogas e outras queixas sistêmicas.¹⁰ O exame físico revelou lipoatrofia importante (perda de tecido adiposo) envolvendo múltiplas áreas do corpo, mais acentuada no terço médio bila-

teral, causando depressão local. Além da face, o exame também identificou envolvimento da região cervical (pescoço) e da parte superior do tórax.

O tratamento consistiu em duas sessões de lipoenxertia, com intervalos de 4 meses, seguindo a técnica estrutural de Coleman.¹⁰ Usando cânula de 3 mm acoplada a seringa Luer Lock de 20 mL, foram coletados 100 mL de gordura da região abdominal e processados por decantação durante 15 minutos. Após assepsia com clorexidina e colocação de campos estéreis, realizou-se infiltração anestésica local com lidocaína 0,4%, bupivacaína 0,0005% e adrenalina 1:200.000, respeitando as doses máximas de lidocaína (7 mg/kg) e bupivacaína (2 mg/kg) nas áreas receptoras da face. A enxertia foi realizada com microcânula de 1,2 mm acoplada a seringa de 5 mL, por meio da injeção de pequenas quantidades de gordura em múltiplos túneis para maximizar o contato com o tecido receptor. Na primeira sessão, foram enxertados aproximadamente 80 mL de gordura em diversas áreas do rosto; na segunda sessão, 90 mL, seguindo o mesmo protocolo. Após cada procedimento, foram aplicados curativos com micropore e compressão na área lipoaspirada por 7 dias. A paciente permaneceu em observação por 3 horas e, na ausência de complicações nas áreas receptora e doadora, recebeu alta.

A figura 1 mostra lipoatrofia facial importante mais acentuada no terço médio, com sinais de envelhecimento facial e masculinização.

A paciente apresentava lipoatrofia da região cervical, terço superior do tórax e região proximal dos membros superiores, sem acometimento de região abdominal, conforme mostra a figura 2.



FIGURA 1: Pré-operatório



FIGURA 2: Lipoatrofia da região cervical

Este estudo foi conduzido de acordo com os princípios éticos da Declaração de Helsinque. Embora não tenha sido utilizado um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) formal, todos os participantes foram previamente informados sobre os objetivos, procedimentos e possíveis implicações da pesquisa. Foi obtida autorização verbal, registrada em prontuário por meio de termo de confiabilidade médica, assegurando que os dados clínicos e imagens eventualmente utilizadas seriam mantidos em confidencialidade e empregados exclusivamente para fins científicos. O estudo foi aprovado pela equipe médica responsável e segue os critérios de sigilo, anonimato e não exposição dos participantes.

RESULTADOS

A paciente foi diagnosticada com SBS, subtipo III.

A lipoenxertia proporcionou melhora considerável no contorno facial, com desaparecimento quase completo das depressões e irregularidades. Houve reabsorção inicial de 40% da gordura enxertada, mas os resultados foram preservados após a segunda sessão, com seguimento de 5 meses.

Áreas como a região malar e orbitária apresentaram harmonização notável, reduzindo o aspecto de olhos encovados e masculinização facial (Figuras 3 e 4). No pós-operatório de 7 dias, observou-se melhora importante na simetria facial e harmonia entre os terços, com preenchimento malar adequado.

Nas figuras 5 e 6, correspondentes ao pós-operatório de 4 meses, observa-se uma perda de preenchimento no terço médio de face e na região temporal, com perda parcial de volume enxertado. No entanto, as linhas e depressões faciais claramente são menores em comparação às imagens do pré-operatório.

DISCUSSÃO

A restauração do contorno facial em casos de lipodistrofia pode ser realizada por diferentes técnicas, cada uma com vantagens e limitações específicas. Entre as opções, destacam-se o uso de materiais aloplásticos e preenchedores como o polimetilmetacrilato (PMMA), regulamentados e autorizados para o uso em procedimentos sob condições e indicações específicas, como na cirurgia plástica reconstrutiva, além de tecidos autólogos, desvascularizados ou vascularizados. A escolha do tratamento ideal deve considerar as necessidades individuais do paciente, a gravidade da lipodistrofia e as preferências do cirurgião.¹¹

A lipoenxertia, ou enxerto de gordura autóloga, é amplamente utilizada por sua eficácia, segurança e custo relativamente baixo. Consiste na retirada de gordura de áreas doadoras, como abdômen ou coxas, que é processada e injetada nas áreas afetadas pela lipodistrofia.⁸ Uma das principais vantagens é que a utilização de tecido do próprio paciente elimina o risco de rejeição. No entanto, parte da gordura enxertada pode sofrer reabsorção,



FIGURAS 3 e 4: Antes e depois do preenchimento das regiões orbitárias da face



FIGURAS 5 e 6: Terço médio da face e região temporal, antes e 4 meses após os procedimentos

obrigando a realização de múltiplas sessões para alcançar resultados satisfatórios.⁸

Pacientes com lipodistrofia progressiva costumam buscar tratamento em estágios avançados da doença, quando apresentam características faciais marcantes, como perda de volume nas regiões, temporal, infra-malar e periocular. Essas perdas acentuam as concavidades, o que confere aspecto de envelhecimento precoce devido à perda de gordura.¹²

As opções terapêuticas para a correção da lipoatrofia facial incluem técnicas de reconstrução facial, como lipoenxertia e preenchimento com substâncias como ácido polilático ou PMMA. Em casos mais severos, especialmente naqueles com alterações metabólicas, podem ser utilizados retalhos pediculados ou livres. Além disso, a leptina recombinante tem sido empregada para auxiliar na regulação do metabolismo glicídico e no armazenamento de células adiposas.²

A lipoenxertia envolve a transferência de gordura de uma área do corpo para outra, utilizando baixa pressão negativa para a aspiração e injeção de pequenas quantidades de gordura em múltiplos túneis. Isso favorece a integração com o tecido receptor e minimiza riscos e complicações.²

Durante procedimentos de preenchimento ou enxertia de tecido adiposo, cuidados técnicos específicos são essenciais para minimizar o risco de complicações estéticas, como hiper-correção, irregularidades, assimetrias e nódulos, pois a preservação adequada dos adipócitos viáveis é crucial para o sucesso do procedimento. Isso vale especialmente em técnicas de lipoenxertia autóloga, nas quais a preservação dos adipócitos é favorecida por uma série de medidas técnicas, como: Aspiração suave da gordura, com cânulas de diâmetro apropriado, evitando pressão negativa excessiva; Processamento delicado do tecido adiposo, sem centrifugação vigorosa ou exposição prolongada ao ar; Evitar trauma mecânico durante a injeção, utilizando cânulas rombas e técnica de retroinjeção em múltiplos planos; Implante

em pequenos volumes por túnel, garantindo maior superfície de contato com o leito receptor e, logo, melhor integração e revascularização.^{2,3}

Durante o seguimento de 5 meses, foram realizadas duas sessões de lipoenxertia, com preservação do volume enxertado após uma perda inicial estimada em 40%. Não foram relatadas intercorrências ou complicações, o que demonstra a eficácia e a segurança do tratamento. A simplicidade do procedimento e a ausência de necessidade de materiais especiais reduzem significativamente o custo, o que favorece a sua ampla adoção.⁹

Podem ser consideradas alternativas como o uso de retalhos livres ou microcirúrgicos, como o retalho do músculo reto abdominal, retalho perfurante da artéria epigástrica inferior profunda (DIEP) e retalho anterolateral da coxa. No entanto, essas técnicas podem resultar em cicatrizes na área doadora, ptose, hérnias e reações locais, além de geralmente apresentarem alto custo, o que limita a sua utilização em muitos centros.^{10,12,13}

O transplante autólogo de gordura se destaca como uma opção de tratamento valiosa para reduzir o estigma associado à lipodistrofia facial, proporcionando benefícios estéticos e melhorando a qualidade de vida dos pacientes. O diagnóstico precoce e o tratamento contínuo são essenciais para evitar a progressão da doença para estágios avançados, nos quais as alterações físicas e psicológicas se tornam mais difíceis de manejar.^{10,12,13}

CONCLUSÃO

A lipoenxertia demonstrou ser uma abordagem terapêutica eficaz e de baixo custo para tratar a SBS, promovendo melhora estética e psicológica. Embora sejam necessários estudos de longo prazo para avaliar a durabilidade dos resultados, o método se destaca pela sua simplicidade e segurança, o que o torna amplamente aplicável em serviços públicos e privados. A técnica oferece uma alternativa menos invasiva e mais acessível para pacientes com essa condição rara. ●

REFERÊNCIAS:

1. Santos M, Rabelo R, Vilasboas V, Talhari S. Do you know this syndrome? *An Bras Dermatol*. 2011;86:391.
2. Franco FF, Spencer LB, Mendes FD, Lopes RG, Braga EVB, Pinheiro AF, et al. Tratamento cirúrgico do paciente com síndrome de Barraquer-Simon: revisão bibliográfica e relato de caso. *Rev Soc Bras Cir Craniomaxilofac*. 2007;10:152-5.
3. Mansouri HN, Lahmiti S, Aimadeddine S. Barraquer Simons syndrome. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 2011;112:172-3.
4. Hegele RA, Cao H, Liu DM, Costain GA, Charlton-Menys V, Rodger NW, et al. Sequencing of the reannotated Lmnb2 gene reveals novel mutations in patients with acquired partial lipodystrophy. *Am J Hum Genet*. 2006;79(2):383-9.
5. Ferrarini A, Milani A, Bottigelli M. Two new cases of Barraquer-Simons syndrome. *Am J Med Genet A*. 2004;126:427-9.
6. Misra A, Peethambaram A, Garg A. Características clínicas e desequilíbrios metabólicos e autoimunes na lipodistrofia parcial adquirida: relato de 35 casos e revisão da literatura. *Medicina (Baltimore)*. 2004;83:18-34.
7. Requena Caballero C, Angel Navarro Mira M, Bosch IF, Bauxauli JM, Aliaga Boniche A. Barraquer-Simons lipodystrophy associated with antiphospholipid syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49:768-9.
8. Cedrola JPV, Castro CC, Aboudib JH, Turini T, Castro M, Serra F. Análise do tratamento da síndrome de Parry-Romberg por lipoenxertia estruturada no Hospital Universitário Pedro Ernesto HUPE-UERJ. *Rev Bras Cir Plást*. 2011;26(Suppl):1-102.
9. Ducours JL, Poizac P, Ardanza B, Modschiedler T, Caix P. Barraquer-Simons syndrome and facial lipo-filling. apropos of a case. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 1991;92(2):105-11.
10. Coleman SR. Structural fat grafting. In: Bartlett SP, Beasley RW, Aston SJ, Gurtner GC, Scott L, Spear SL, ed. *Grabb and Smith's plastic surgery*. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins/Wolters Kluwer; 2006. p. 480- 5.
11. Spranger S, Spranger M, Tasman AJ, Reith W, Voightländer T, Voightländer V. Barraquer-Simons syndrome (with sensorineural deafness): a contribution to the differential diagnosis of lipodystrophy syndromes. *Am J Med Genet*. 1997;71(4):397-400.
12. Panse I, Vasseur E, Raffin-Sanson MI, Staroz F, Rouveix E, Saiag P. Lipodystrophy associated with protease inhibitors. *Br J Dermatol*. 2000;142:496-500.
13. Dornelas MT, Corrêa MPD, Netto GM, Barra FML, Alves SGS, Dornelas MC, et al. Bioplastia na lipodistrofia de pacientes com Hiv/Aids. *Rev Bras Cir Plást*. 2012;27(3):387-91.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES:

Decio Luis Portella  ORCID 0000-0002-7375-4407

Análise estatística, Aprovação da versão final do manuscrito, Participação efetiva na orientação da pesquisa, Participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados, Revisão crítica do manuscrito.

Hamilton Aleardo Gonella  ORCID 0000-0001-9302-2919

Aprovação da versão final do manuscrito, Concepção e planejamento do estudo, Participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados, Revisão crítica da literatura.

Luciana Canabarro  ORCID 0000-0003-1461-3695

Análise estatística, Elaboração e redação do manuscrito, Participação efetiva na orientação da pesquisa, Revisão crítica da literatura, Revisão crítica do manuscrito.

Karine Helena Bocoli  ORCID 0009-0001-1476-4904

Obtenção, análise e interpretação dos dados.