

LIPODISTROFIA. PRESENTACION DE UN CASO CLINICO

José Zabala-Domínguez, Rolando Haack-Belloso, Jorge Quintero-Atencio,
Alex Barboza y José Urdaneta-Galué*

Descripción del caso.

Paciente MCA de sexo femenino, 15 años de edad, producto de embarazo a término con parto normal, quien consulta por presentar desde hace 5 años zonas oscuras en la piel, bien delimitadas, seguidas de atrofia progresiva del tejido adiposo subcutáneo subyacente y del tejido muscular, quedando al final prácticamente la piel sobre el hueso. Cuando ésto ha ocurrido, la pigmentación oscura de la piel desaparece y el color de la misma se torna normal. Estos fenómenos aparecieron primero en la región posterior y lateral izquierda del tórax, luego en la región sacra y por último en la cara.

La madre de la paciente nos refiere que ésta, en el último mes, presentó episodio convulsivo generalizado con pérdida del conocimiento, mordedura de la lengua y emisión de saliva espumosa por la boca, sin relajación esfinteriana; cuadro que se prolongó por espacio de 15 minutos aproximadamente. La paciente ha presentado posteriormente episodios leves y muy transitorios de convulsiones, sin llegar a perder el conocimiento. No ha habido otra sintomatología aparte de la referida. No han antecedentes familiares de afecciones similares; tampoco hay manifestaciones de diabetes, enfermedades del tiroides u otras endocrinopatías en la paciente.

El examen clínico nos revela una paciente bien desarrollada para su edad, con buen estado mental; talla 1,46 mts y peso de 45,5 kgs. Tensión arterial 110-70, pulso 78 por minuto. Las zonas afectadas se aprecian con las siguientes características: 1) Cara. Lado derecho: atrofia del tejido celular subcutáneo (grasa) en la región temporal anterior, que se extiende a la región del arco cigomático; atrofia de piel y tejido adiposo subcutáneo de la región mentoniana, atrofia del triangular de los labios y la borla del mentón. Lado izquierdo: atrofia de la piel, tejido adiposo subcutáneo y músculo en la región temporal anterior, región cigomática y malar. Atrofia del músculo masetero. 2) Tórax. Cara posterior: Atrofia de la piel, tejido

* Departamento de Medicina, Hospital Universitario, Maracaibo.

celular subcutáneo y músculo a nivel de dos dermatomas, D6 y D7; hiperpigmentación de la piel a nivel de estas lesiones (marrón oscuro). Estas alteraciones se observaron en el hemitórax izquierdo, extendiéndose hacia la parte lateral y anterior del mismo (D5 y D6). Aparte de estas zonas, la piel, subcutáneo y músculos estaban indemnes. El examen neurológico no reveló alteraciones (Figs 1, 2 y 3).





Fig 3.

Exámenes complementarios.- Captación de iodo 131 en 14 horas: 12,2%. Cintilograma tiroideo: normal. Tolerancia glucosada: ayunas, 89 mgrs%; a la primera hora, 93 mgrs%; a las dos horas, 111 mgrs%. VDRL no reactivo. Antiestreptolisina, 150 U Todd. Proteína C reactiva, negativa. Látex, negativo. Fenómeno LE, negativo. Urea, 14 mgrs%. Creatinina, 1,4 mgrs%. Colesterol, 187 mgrs%. Proteograma: albúmina 4,32 grs, globulinas 3,17, índice 1,3. Sedimento urinario, normal. Glóbulos blancos, 7.000; segmentados 75%, eosinófilos 2%, linfocitos 25%. Hemoglobina, 12 grs%.

En la radiografía del macizo facial no hubo evidencia radiológica de atrofia ósea. En las de la región lumbosacra, torácica y de cráneo (ap, lateral y Towne), no hubo evidencia de lesiones radiológicas. En el electroencefalograma no se observó actividad paroxística, ni asimetría entre áreas homólogas. El estudio electromiográfico practicado en 2 oportunidades resultó normal.

Discusión.

Analizando el presente caso observamos que las alteraciones de la piel tal como se describieron, la atrofia de la grasa subcutánea, la ausencia de fasciculaciones y los hallazgos del examen electromiográfico, excluyen la posibilidad diagnóstica de una lesión de la neurona motora inferior. La ausencia de trastornos de la sensibilidad, la atrofia grasa y la duración del cuadro, descartan afecciones de raíces o nervios periféricos. Los razonamientos anteriores, el cuadro clínico del paciente y otras consideraciones que se analizarán posteriormente, nos hacen pensar que posiblemente la lesión esté ubicada en el sistema nervioso autónomo.

Después de una revisión minuciosa de la literatura médica, las afecciones del sistema nervioso autónomo en las que podríamos pensar, por tener algunas analogías, son la lipodistrofia progresiva y la hemiatrofia facial. La mayoría de los autores describen a la lipodistrofia progresiva como una afección caracterizada por un enrarecimiento progresivo del tejido graso, mas frecuente en niñas, y que abarca principalmente la cara, cuello, tórax, brazos y abdomen, hasta las crestas ilíacas. Por debajo de este límite algunos autores describen acúmulo excesivo de grasa. Recientemente se publicó un caso único en la literatura en donde la atrofia subcutánea de grasa estaba localizada en dermatomas del abdomen, muslo y talón, respetándose la grasa fuera de estos dermatomas.

El mecanismo mas aceptado para explicar la lipodistrofia es la perturbación o la alteración del sistema nervioso autónomo, basado principalmente en experimentos en los que se observaba que injertos de tejido graso normal en las zonas afectadas llegaban a atrofiarse. Otros autores, aunque con menos base científica, relacionan el proceso con factores endocrinos e inmunológicos, por coincidir o asociarse la mayoría de los casos con enfermedades de esta índole (diabetes, tiroiditis de Hashimoto). En nuestra paciente, a pesar de que había atrofia marcada de la grasa en ciertas regiones (inclusive disponiéndose en dermatomas), respetaba el resto del organismo, y a diferencia de la lipodistrofia progresiva, habían alteraciones evidentes en la piel y atrofia marcada del tejido muscular. En la lipodistrofia la piel está intacta y los músculos conservados acentúan su contorno al faltar la grasa. En la hemiatrofia facial las manifestaciones clínicas se presentan fundamentalmente en la cara, mas frecuentemente en el lado izquierdo, y se detienen en la línea media, respetando el otro lado de la cara. Muy raramente las lesiones son bilaterales y excepcionalmente se han descrito casos con extensión del proceso a cuello, brazo y aún a toda la mitad del cuerpo. Las alteraciones afectan la piel, tejido subcutáneo, músculo y hueso. En la piel habitualmente hay decoloración y el cabello puede tornarse blanco. La grasa, el músculo y el hueso se atrofian progresivamente. En un pequeño porcentaje de pacientes con hemiatrofia facial se han descrito convulsiones generalizadas (como en nuestro caso) y localizadas, desconociéndose hasta el momento, el mecanismo explicativo. Las convulsiones aparecen años después de iniciarse la atrofia. A pesar de que en nuestro caso existen analogías con la sintomatología que se ha descrito, existen también diferencias fundamentales que hay que considerar: la iniciación del proceso en nuestro paciente no fue por la cara sino en el tórax, extendiéndose luego a región sacra y por último la cara; el tejido óseo, a pesar de la evolución y del grado de atrofia, está conservado, como se evidencia por estudio radiológico del macizo facial, tórax y región

lumbosacra; y por último, la distribución de las lesiones de nuestra paciente ha sido en dermatomas aislados.

Conclusión.

En conclusión, consideramos que el presente caso presenta un cuadro clínico que por su evolución y características parece corresponder básicamente a una afectación del sistema nervioso autónomo. Sin embargo, después del análisis de las afecciones del mismo reportadas hasta ahora en la literatura, encontramos ciertas analogías pero también ciertas diferencias básicas que nos permiten concluir que se trata de una afección del sistema nervioso autónomo no reportada hasta ahora, y como las alteraciones fundamentales radican en el tejido celular subcutáneo y en el músculo nos permitimos denominarlo: **lipo-mio-distrofia.**

**Esta publicación es subvencionada
por el Consejo Nacional de
Investigaciones Científicas y Tecnológicas
de Venezuela
(CONICIT).**

