



Lipomatosis hemihiperplásica múltiple de miembro pélvico. Presentación de caso clínico y adaptabilidad protésica

José Roberto Coral Casanova,* Román Capdevila Leonori,** Felipe Haces García***
Hospital Shriners para Niños, Ciudad de México.

RESUMEN

La lipomatosis múltiple es una entidad rara de crecimiento rápido seguido de una evolución lenta y progresiva, de etiología desconocida. El objetivo fue la descripción de un caso clínico y revisión de la literatura. Se trata de una niña de 16 años, se inician estudios por gigantismo de miembro pélvico izquierdo. Desde el nacimiento, con aumento de tamaño de la extremidad inferior izquierda, con crecimiento acelerado, se diagnostica lipomatosis difusa de miembro pélvico izquierdo, se considera problemática psicosocial, cursa con una depresión leve y serios problemas de autoestima. Se realizó una desarticulación coxofemoral izquierda más remodelación de iliaco y acetábulo izquierdo. Se adaptó una prótesis del miembro y la función ha sido excelente.

Nivel de evidencia: V (Caso clínico)

Palabras clave: Lipomatosis múltiple, desarticulación de cadera.
(Rev Mex Ortop Ped 2016; 2:105-109)

SUMMARY

Multiple lipomatosis is a rare entity with a slow and progressive nature and an unknown etiology. The objective of this paper is to present a case and review the literature. This is the case of a 16 year old girl who was worked up for gigantism of the left pelvic extremity since birth. The accelerated growth led to a diagnosis of diffuse lipomatosis of the extremity. This was considered a psychosocial problem and mild depression was diagnosed along with severe self esteem problems. A hip disarticulation was performed along with a remodeling of the ilium and acetabulum. A prosthetic leg was fitted and function was excellent.

Evidence level: V (Case report)

Key words: Multiple lipomatosis, hip disarticulation.
(Rev Mex Ortop Ped 2016; 2:105-109)

INTRODUCCIÓN

La lipomatosis múltiple es una entidad rara de crecimiento rápido seguido de una evolución lenta y progresiva, de etiología desconocida que se caracteriza por la acumulación simétrica y progresiva de lipomas no encapsulados.

El síndrome de lipomatosis hemihiperplásica múltiple fue descrito por primera vez por Biesecker, et al en 1998 en un grupo de pacientes diferente del síndrome de Proteus.¹

En la literatura se reportan muy pocos casos de esta patología y muy raros en edades pediátricas.

Afecta principalmente el cuello, brazos, tórax, axilas, abdomen y muslos.

Al ser una patología muy rara, exige un reto para su diagnóstico y tratamiento.

CASO

Femenina quien inicia su padecimiento desde el nacimiento, con deformidad por aumento de tamaño de la extremidad inferior izquierda, con crecimiento acelerado, sin tratamiento hasta los 16 años, acude al hospital donde se inician estudios por gigantismo de miembro pélvico izquierdo (*Figura 1*). Cuenta con el antecedente de ser producto de la gesta 2, embarazo normoevolutivo, obtenido por parto eutócico, lloró y respiró al nacer con peso de 3,025 g y talla 49 cm, sin complicaciones perinatales. Con desarrollo psicomotor normal, antecedente de cirugía de resección de dedos supernumerarios. Se realiza resonancia magnética de cadera izquierda y miembro pélvico izquierdo

* Residente de 6º año, Subespecialidad de Ortopedia Pediátrica.

** Médico Adscrito de la Clínica de Prótesis, Hospital Shriners Para Niños, Ciudad de México.

*** Director médico, Hospital Shriners Para Niños, Ciudad de México.

(Figura 2) con reporte de incremento de volumen del miembro pélvico izquierdo secundario a proliferación de tejido graso lobulado, expansivo, se extiende desde el borde superior del iliaco, condiciona efecto de masa e involucra musculatura pélvica, se introduce en hueco pélvico donde desplaza a los nervios S1, S2, S3, plexo lumbosacro y ciático, a los músculos piriforme izquierdo, vejiga y útero, borde de la articulación coxofemoral, se extiende en sentido inferior afectando predominantemente al compartimento anterior y posterior, la articulación coxofemoral es congruente, la cápsula está desplazada y moldeada por el tejido graso, en la pierna se observa incremento del tejido graso subcutáneo, se acentúa en los músculos gastrocnemios y soleo, coexiste con hipotrofia del nervio tibial posterior, la configuración y señal del hueso cortical y medular del resto del fémur, tibia y peroné están respetados, por imagen a considerar macrodistrofia li-

pomatosa. Paciente valorado por el Servicio de Cirugía Oncológica Pediátrica, quien realiza biopsia de lesión en la superficie anterior de tercio proximal de muslo izquierdo, donde se examina la biopsia supra y subfascial (Figura 3), se aprecia tejido adiposo de caracteres maduros organizados en mantos y lóbulos que se extienden entre vasos dilatados y congestivos, son de diversos calibres y algunos tiene las paredes gruesas, el tejido adiposo también se encuentra disecando las fibras del músculo estriado y formando acúmulos entre éstas, siendo totalmente desplazados por el tejido adiposo. Citológicamente las células adiposas son de caracteres benignos y maduros, no hay cambios de tipo neoplásico maligno, se diagnostica lipomatosis difusa de miembro pélvico izquierdo, se decide realizar hemipelvectomía izquierda, se considera problemática psicosocial del entorno del paciente y se inicia valoración psicológica, con el antecedente de padre

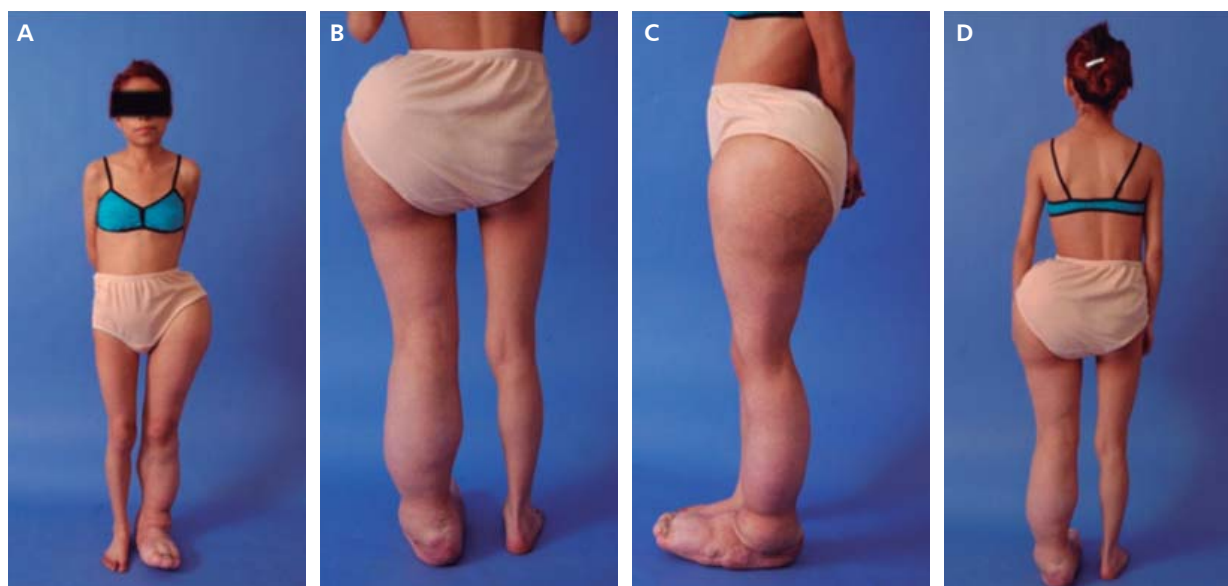


Figura 1 (A-D). Imágenes clínicas de extremidad inferior izquierda con aumento de volumen y deformidad por lesión lipomatosa.



Figura 2.

Imágenes RM con importante invasión lipomatosa de miembro pélvico izquierdo.



Figura 3. Microscopia de tejido adiposo maduro que infiltra músculo.



Figura 4. Radiografía transquirúrgica de desarticulación coxofemoral izquierda más remodelación de iliaco y acetábulo izquierdo.

con alcoholismo y existe violencia hacia la madre y las hijas, tanto verbal y emocional, paciente quien no asiste a la escuela, acepta que le da pena su aspecto y cómo la miran sus pares de edad por lo que prefiere quedarse en casa, además refiere cansancio cuando camina y cuando permanece sentada, se realizan las pruebas de frases incompletas de Sacks (FIS), dibujos de figuras humanas, inventario de depresión de Beck para adolescente y cuestionario de autoimagen y autoconcepto, con resultado que proviene de una familia disfuncional, con serios problemas de violencia, la actitud paterna es de descalificación, esto le impide relacionarse satisfactoriamente con el sexo opuesto y limita su convivencia con pares de edad. Cursa con una depresión leve y serios problemas de autoestima. Se inicia manejo en la clínica de prótesis como observadora, en contacto con pacientes con uso de prótesis de miembro inferior, paciente quien presenta una evolución favorable, más segura y espontánea, aceptando el procedimiento quirúrgico, considerando que esto mejorará su situación actual. Se realiza intervención quirúrgica a los 16.9 años con abordaje a nivel

ilioinguinal hacia posterior en región glútea y región inguinal circular para colgajo de desarticulación, se delimita zona de articulación coxofemoral y se deja musculatura glútea para zona de colgajo, se realiza desarticulación coxofemoral izquierda más remodelación de iliaco y acetábulo izquierdo (*Figura 4*). Paciente quien presenta buena evolución postquirúrgica, se inicia a los dos meses de postoperatorio fisioterapia para entrenamiento de marcha con prótesis de canastilla, actualmente con adecuada adaptabilidad a la prótesis (*Figura 5*).

DISCUSIÓN

Los lipomas asociados a un sobrecrecimiento de una o más extremidades o partes del cuerpo es un grupo heterogéneo de desórdenes que se asocian a hemihiperplasia y deben ser investigados; incluyendo nevos epidérmicos, pigmentaciones, laxitud tegumentaria, macrodactilia, sindactilia y malformaciones vasculares.² Cuando se presenta de forma aislada la hemihiperplasia, no presenta un incremento acelerado en el tamaño de la extremidad en la infancia, a diferencia de este caso el crecimiento de la extremidad afectada se instauró desde el nacimiento con un crecimiento acelerado al inicio de la adolescencia.

El riesgo asociado a un tumor es del 5.9%.² Siendo de éstos, según la literatura, los más comunes el tumor de Wilms, el carcinoma de células suprarrenales y el hepatoblastoma,³ todos descartados en el paciente con USG seriados desde la infancia hasta el inicio de la pubertad.

Biesecker, et al. fueron los primeros en describir este síndrome que define a pacientes con lesiones lipomatosas, que no cumplen por completo los criterios del síndrome de Proteus.⁴ El síndrome de Proteus es un raro síndrome hamartomatoso con criterios diagnósticos revisado en 2004,⁵ que se caracterizan por un crecimiento desproporcionado, con nevos de tejido conectivo, tejido adiposo irregular y malformaciones vasculares. Sin cumplir todos los criterios el paciente.

Otro diagnóstico diferencial, el síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba y el síndrome Cowden comúnmente asociados a la mutación gen PTEN.⁶ Caracterizados por lipomas subcutáneos, hemangiomas o tumores mixtos distribuidos en todo el cuerpo.⁷

Otro síndrome diferencial es el Klippel-Trenaunay, síndrome raro esporádico con malformaciones complejas caracterizado por dos componentes: malformaciones vasculares de los capilares, venas y tejido linfático y crecimiento desproporcionado de una de las extremidades.⁸

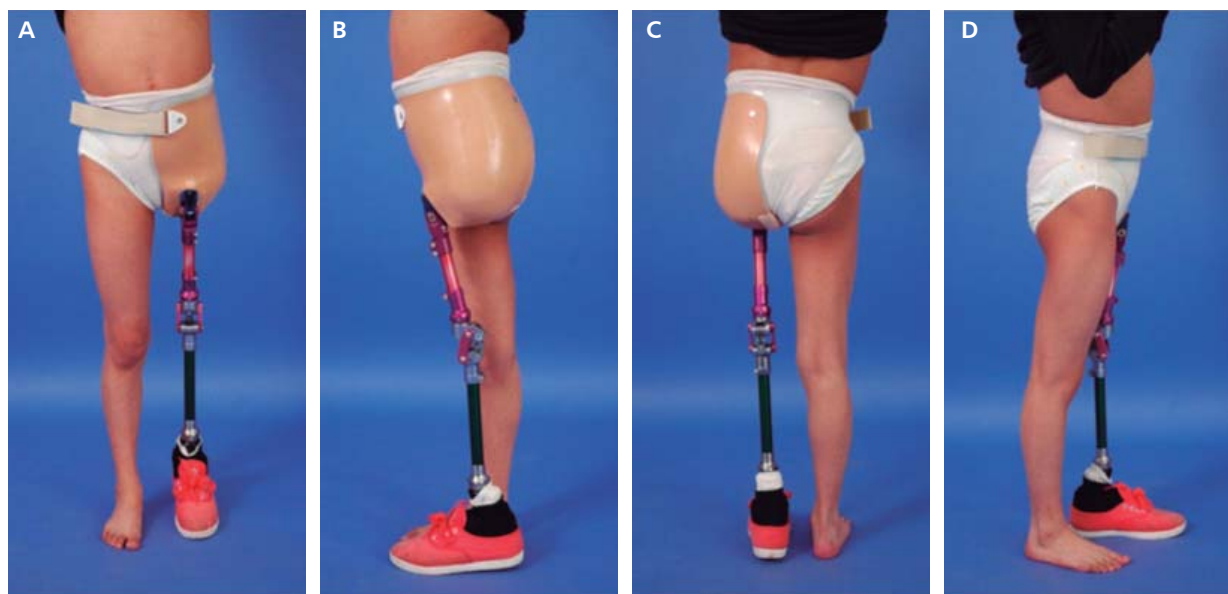


Figura 5 (A-D). Imágenes clínicas de extremidad inferior izquierda con prótesis de pedestal con adecuada adaptabilidad protésica.

Cuadro I. Sistema de clasificación para la deambulaci3n asistida con el uso de prótesis.

Nivel K-0	No ambulatorio. No candidato a uso de prótesis
Nivel K-1	Ambulador domiciliario, sin restricciones
Nivel K-2	Ambulador comunitario limitado, requiere dispositivo auxiliar de marcha
Nivel K-3	Ambulador comunitario no limitado
Nivel K-4	Paciente ambulador que excede el uso básico de su prótesis, puede utilizar su prótesis durante grandes distancias sin ninguna limitaci3n

Tomada de: J Am Acad Orthop Surg 2005.

Otro síndrome es SOLEMAN caracterizado por sus siglas en inglés de sobrecrecimiento segmentario, lipomatosis, malformaciones arteriovenosas y nevos epidermales.⁹ El síndrome de CLOVE caracterizado por sobrecrecimiento lipomatoso congénito, malformaciones vasculares y nevos epidermales.¹⁰

Estos síndromes deben ser sospechados cuando existe un sobrecrecimiento asimétrico de una extremidad, y ser complementado por el estudio clínico, imagen e histopatológico, así como un equipo multidisciplinario para establecer el diagnóstico como fue el caso con esta paciente.¹¹

Al ser una patología de estirpe benigna pero de comportamiento maligno por su distribuci3n, el tratamiento es importante que involucre a un

grupo multidisciplinario para obtener los mejores resultados.

Los resultados de un tratamiento definitivo, con amputaci3n y adaptabilidad protésica temprana en aquellos pacientes que reúnen los criterios tanto clínicos, psicológicos y de rehabilitaci3n, proporcionan ventajas para el paciente y el postquirúrgico tanto inmediato como a largo plazo.^{4,12}

Se debe aprovechar la mejor adaptaci3n funcional de los pacientes en los primeros años de vida, circunstancia que mejora la rehabilitaci3n integral del paciente.¹³ La adecuada adaptaci3n a la prótesis de canastilla, siendo un sistema K-2 por el uso de muletas para la marcha, pero con tendencia a K-3, lo que permite una adecuada adaptaci3n biopsicosocial (*Cuadro I*).¹⁴

Podemos concluir que existen pocas descripciones de lipomatosis difusa en miembros pélvicos en pacientes pediátricos. Al ser un padecimiento raro de estirpe benigno, comportamiento maligno, la decisi3n quirúrgica temprana es primordial.

Referencias

1. Biesecker LG, Peters KF, Darling TN, Choyke P, Hill S, Schimke N et al. Clinical differentiation between Proteus syndrome and hemihyperplasia: description of a distinct form of hemihyperplasia. *Am J Med Genet.* 1998; 79: 311-318.
2. Dalal AB, Phadke SR, Pradhan M, Sharda S. Hemihyperplasia syndromes. *Indian J Pediatr.* 2006; 73: 605-615.
3. Lee MS, Lee MH, Hur KB. Multiple symmetric lipomatosis. *J Korean Med Sci.* 1988; 3(4): 163-167.

4. Kurzweg FT, Spencer R. Familial multiple lipomatosis. *Am J Surg.* 1951; 82(6): 762-765.
5. Biesecker LG, Happle R, Mulliken JB, Weksberg R, Graham JM Jr, Viljoen DL et al. Proteus syndrome: diagnostic criteria, differential diagnosis, and patient evaluation. *Am J Med Genet.* 1999; 84: 389-395.
6. Turner JT, Cohen MM, Biesecker LG. Reassessment of the Proteus syndrome literature: application of diagnostic criteria to published cases. *Am J Med Genet A.* 2004; 130: 111-122.
7. Lachlan KL, Lucassen AM, Bunyan D, Temple IK. Cowden syndrome and Bannayan-Riley-Ruvalcaba syndrome represent one condition with variable expression and age-related penetrance: results of a clinical study of PTEN mutation carriers. *J Med Genet.* 2007; 44: 579-585.
8. Miles JH, Zonana J, McFarlane J, Aleck KA, Bawle E. Macrocephaly with hamartomas: Bannayan-Zonana syndrome. *Am J Med Genet.* 1980; 19(2): 225-234.
9. Oduber CE, van der Horst CM, Hennekam RC. Klippel-Trenaunay syndrome: diagnostic criteria and hypothesis on etiology. *Ann Plast Surg.* 2008; 60(2): 217-223.
10. Caux F1, Plauchu H, Chibon F, Faivre L, Fain O, Vabres P et al. Segmental overgrowth, lipomatosis, arteriovenous malformation and epidermal nevus (SOLAMEN) syndrome is related to mosaic PTEN nullizygosity. *Eur J Human Genet.* 2007; 15: 767-773.
11. Sapp JC, Turner JT, van de Kamp JM, van Dijk FS, Lowry RB, Biesecker LG. Newly delineated syndrome of congenital lipomatous overgrowth, vascular malformations, and epidermal nevi (CLOVE syndrome) in seven patients. *Am J Med Genet A.* 2007; 143A(4): 2944-2958.
12. Guillespie R. Principles of amputation surgery in children with longitudinal deficiencies of the femur. *Clin Orthop Rel Res.* 1990; 256: 29-38.
13. Romo HD. Prosthetic knees. *Phys Med Rehabil Clinic N Am.* 2000; 11(3): 595-607.
14. Friel K. Componentry for lower extremity prostheses. *J Am Acad Orthop Surg.* 2005; 13: 326-335.

Correspondencia:
 José Roberto Coral Casanova
 Av. del Imán Núm. 254,
 Col. Pedregal de Santa Úrsula, 04600,
 Del. Coyoacán, Ciudad de México.
 E-mail: roberto_coral@hotmail.com