

# Macrodistrofia lipomatosa. Reporte de un caso

Dr. Isaac Rozen-Fuller,\* Dr. Ernesto Ramírez-Lozano,\* Dr. Jorge Páez-Mata,\*  
Dra. Elizabeth Pérez Hernández \*\*

## RESUMEN

La macrodistrofia lipomatosa es una forma poco común de gigantismo localizado que se reconoce desde el nacimiento y se caracteriza por un crecimiento lento y progresivo, así como sobrecrecimiento de los tejidos mesenquimatosos y aumento desproporcionado del tejido fibroadiposo. Se presenta el caso de un paciente de 34 años de edad, con macrodistrofia lipomatosa en el lado cubital del brazo derecho hasta la mano, de crecimiento importante a partir de los 21 años, al que se amputó el cuarto y quinto dedos. El estímulo persistió y cuatro años después fue necesario amputar el tercer dedo por crecimiento de su borde cubital. Radiográficamente se observó crecimiento desproporcionado e hipertrofia ósea y anquilosis articular. Histopatología reportó tejido fibrolipomatoso generalizado.

**Palabras clave:** Macroductilia, macrodistrofia lipomatosa.

## INTRODUCCIÓN

La macroductilia es una malformación congénita rara que normalmente se asocia con diferentes síndromes, como el gigantismo congénito, enfermedad de Ollier, síndrome de Maffucci, de Klippel-Trenaunay-Weber, linfedema congénito, neurofibromatosis o macrodistrofia lipomatosa.<sup>1</sup>

Moore,<sup>2</sup> en 1942, en una revisión de cinco casos habla sobre el crecimiento de todas las estructuras y del aumento del nervio con infiltración grasa interfascicular, refiriendo que los pacientes histológicamente muestran estigmas de la neurofibromatosis de Von Recklinghausen.

## SUMMARY

*Macrodistrophia lipomatosa is an uncommon form of localized gigantism that is recognized from birth and is characterized by slow and progressive growth, as well as mesenchymal tissue overgrowth and disproportionate increase of fibroadipose tissue. A case of a 34 year old patient with macrodistrophia lipomatosa of important growth (which started at the age of 21) located in the ulnar side of his right arm to the hand is presented, with amputation of the fourth and fifth fingers. The stimulus persisted and four years later it was necessary to amputate the third finger because of the ulnar side growth. X-rays showed disproportionate growth, osseous hypertrophy and articular ankylosis. Histopathology reported generalized fibrolipomatos tissue.*

**Key words:** Macroductyilia, macrodistrophia lipomatosa.

Barsky,<sup>3</sup> en 1967, señala el crecimiento de todos los tejidos involucrados y refiere que el nervio no siempre está infiltrado por tejido adiposo.

La macrodistrofia lipomatosa es una forma poco común de gigantismo localizado que se reconoce desde el nacimiento, caracterizado por un crecimiento lento, progresivo con un sobrecrecimiento de los tejidos mesenquimatosos y un aumento desproporcionado de tejido fibroadiposo.<sup>4</sup>

Se reporta un caso de macrodistrofia lipomatosa que incluye crecimiento importante del lado medial brazo derecho desde el brazo hasta la mano.

## CASO CLÍNICO

Masculino de 34 años de edad, con diabetes mellitus de seis años de evolución, no tratado y conocido hipereactor, que notó desde su niñez "que dedo anular y meñique de la mano derecha estaban un poco más grandes que el resto de sus dedos", que a partir de los 21 años presentaron un crecimiento continuo y des-

\* Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva, Hospital de Ortopedia "Dr. Victorio de la Fuente Narváez".

\*\* Adscrito al Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Ortopedia "Dr. Victorio de la Fuente Narváez".



**Figura 1.** Macrodistrofia lipomatosa de tercero, cuarto y quinto dedos de la mano derecha: vista palmar. Se aprecia engrosamiento del borde cubital de la mano.



**Figura 2.** Vista dorsal.

proporcionado junto con la mitad medial del miembro torácico y después de los 27 años el lado cubital del dedo medio también comenzó a crecer. A la exploración física se encontró macrodactilia del meñique y anular, con anquilosis de las articulaciones metacarpofalángica, (MF) interfalángica proximal (IFP) y distal, (IFD) con anestesia completa en los dos dedos. El dedo medio presentaba crecimiento del lado cubital con movimientos articulares limitados para la flexión, (Figuras 1 y 2) con un crecimiento importante del lado medial de toda la extremidad y zonas de hiperpigmentación (Figura 3) y lesiones verrucosas a nivel de la axila (Figura 4). El paciente era robusto, sin alteración morfológica en el resto del cuerpo, ni neuropatías en otros sitios; conocido hiperreactor, llegando a cifras tensionales de 160/110 con respuesta a hipotensores, y diabético no controlado, con cifras de glicemia hasta de 160 mg/dL. La biometría hemática,



**Figura 3.** Antebrazo derecho que muestra engrosamiento a expensas de tejido adiposo en el borde cubital y manchas hipercrómicas.

urea, creatinina, pruebas de función hepática, general de orina y tiempos de coagulación se reportaron como normales. El estudio electromiográfico reportó latencias sensoriales para el nervio cubital ausentes (axonotmesis severa) y normales para los nervios radial y mediano. Las radiografías mostraban hipertrofia acentuada principalmente de los dedos anular y meñique y el medio con crecimiento incipiente en el borde cubital; asimismo exostosis y anquilosis de la MF, IFP e IFD, hipertrofia y anquilosis de los huesos carpianos en su lado cubital (Figura 5). Como tratamiento se decidió amputar en forma estético funcional los dedos anular y meñique, no así el dedo medio por ser aún funcional para el tipo de trabajo que realizaba el paciente. Cuatro años después, a los 38 años de edad, el paciente regresó para que se le amputara el dedo medio por presentar crecimiento y anquilosis de las articulaciones IFD e IFP (Figura 6). En el se-



**Figura 4.** Brazo derecho con engrosamiento del lado medial con papilomatosis cerca de la axila.



**Figura 5.** Estudio radiográfico preoperatorio que muestra un crecimiento óseo importante, con exostosis, anquilosis articular, pérdida del canal medular del tercer dedo lado cubital y de cuarto y quinto rayos.

gundo tiempo quirúrgico se amputó el tercer rayo, corroborándose en el transoperatorio la diferencia que existía en el calibre de las ramas colaterales nerviosas del lado cubital y radial (*Figura 7*). El postope-



**Figura 6.** Estudio radiográfico postoperatorio en proyección AP y oblicua a cuatro años que muestra crecimiento óseo del lado cubital del tercer rayo, con exostosis importante y anquilosis de MF, IFP e IFD.



**Figura 7.** Imagen postoperatoria a cuatro años de evolución que muestra crecimiento del borde cubital del tercer dedo. Vista dorsal.

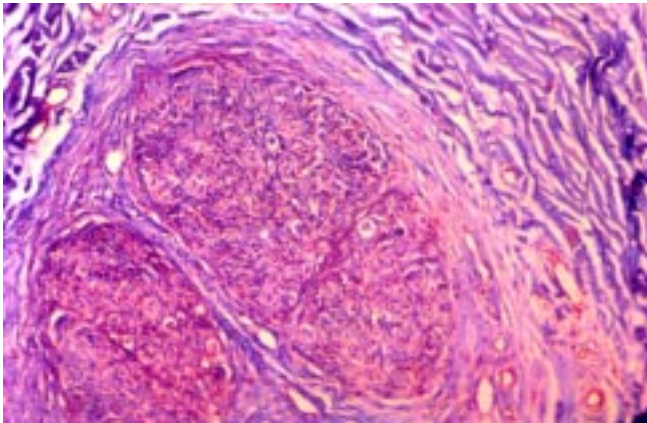
ratorio inmediato fue satisfactorio y el seguimiento a seis meses no mostró otra alteración funcional del codo, muñeca, pulgar e índice.

El estudio histopatológico reportó presencia de tejido fibrolipomatoso con infiltración de filetes nerviosos y extensión a lo largo del epineurio y perineurio (*Figura 9*), con degeneración y atrofia de algunas estructuras neurales; asimismo se observaron cantidades variables de tejido fibroadiposo con disposición perivascular (*Figura 10*). Las lesiones axilares se reportaron con crecimiento verrucoso y microscópicamente con papilomatosis e hiperqueratosis, además de acantosis y prolongaciones anastomosadas de las "redes de cresta" con formación de tapones córneos (*Figura 11*). La biopsia de la mancha café mostró zonas de adelgazamiento epidérmico alternando con áreas gruesas acantósicas, hiperqueratósicas y con leve papilomatosis asociadas a hiperpigmentación de la capa de células basales (*Figura 12*).

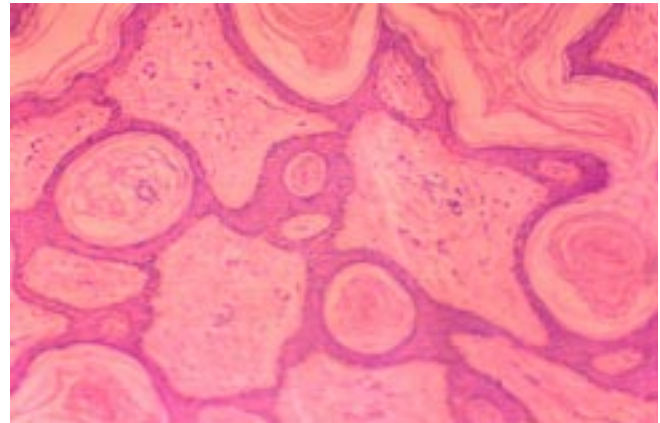


**Figura 8.** Imagen transoperatoria donde se observa la diferencia del calibre de las ramas colaterales nerviosas.





**Figura 9.** Microfotografía que muestra depósito concéntrico de tejido fibroso perineural con fibrosis endoneural.



**Figura 11.** Microfotografía de lesiones verrucosas que muestra hiperqueratosis, papilomatosis, prolongaciones epidérmicas anastomosadas y tapones córneos.

### COMENTARIO

El diagnóstico diferencial de esta entidad, principalmente se hace con la neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen, que es hereditaria y puede producir anomalías óseas, como detención en el crecimiento, hipertrofia, erosión, formación quística y exostosis.

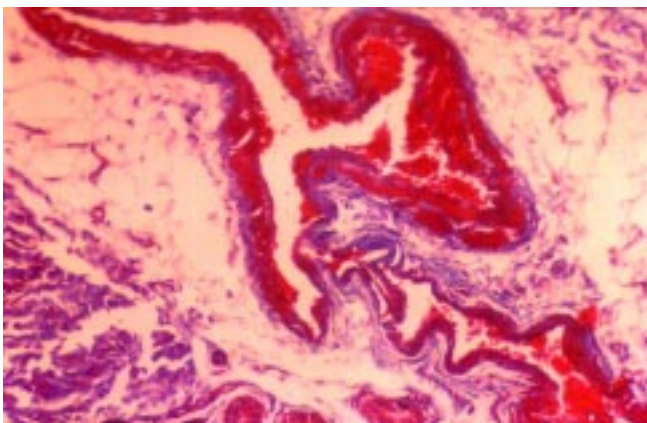
La etiología de la macrodistrofia lipomatosa se desconoce, pero la mayoría de los autores apoyan una teoría neurotrópica. Su presencia se puede confundir con otros diagnósticos, pero la presencia de tumores lipomatosos en el tejido subcutáneo y el gran tamaño de la macrodactilia con cambios de erosión, anquilosis de las articulaciones interfalángicas, obliteración de la cavidad medular, son aspectos distintivos.<sup>4</sup>

El proceso pseudotumoral por proliferación del tejido fibroadiposo que infiltra nervios mayores y sus

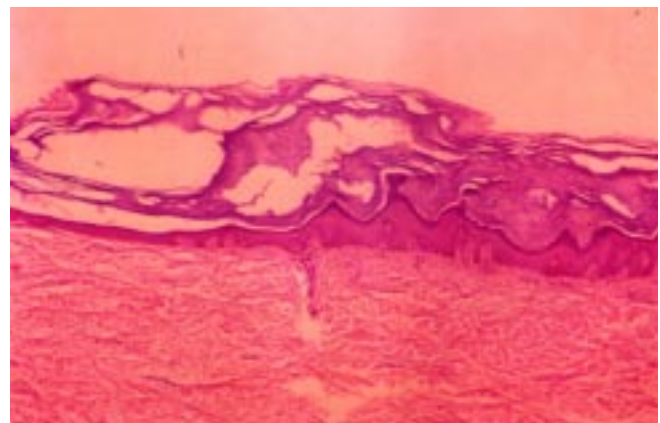
ramas también se le conoce como hamartoma lipofibromatoso de nervio, o neurolipomatosis.<sup>5,6</sup> El carácter infiltrativo difuso de la lesión lo separa de los lipomas convencionales localizados y circunscritos a los nervios, a diferencia de los neuromas y neurofibromas, hay atrofia más que proliferación de los elementos neurales. La asociación con sobrecrecimiento localizado de hueso se ha descrito como macrodistrofia lipomatosa, en muchos de estos casos hay además infiltración adiposa del músculo estriado.<sup>7</sup>

El tratamiento depende de la intensidad de la afección. Se han descrito varias técnicas para los casos leves o moderados, que van desde amputaciones parciales con injerto de uña,<sup>8</sup> colgajos de la punta digital,<sup>9</sup> hasta la amputación total.

En el primer tiempo quirúrgico no se amputó el dedo medio por ser aún funcional para las activida-



**Figura 10.** Microfotografía donde se observa vasos sanguíneos rodeados por cantidades variables de tejido fibrolipomatoso.



**Figura 12.** Microfotografía que muestra epidermis adelgazada alternando con acantosis, hiperqueratosis y leve papilomatosis.

des diarias que realizaba el paciente, pero al existir actividad que ocasionó aumento de tamaño en los siguientes años, con anquilosis articular e hipertrofia y exostosis, el mismo paciente solicitó que se le amputara.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Temtany SA, Rogers JG. Macroductyly, hemihypertrophy, and connective tissue nevi: Report of a new syndrome and review of the literature. *J Ped* 1976; 89: 924-927.
2. Moore BH. Macroductyly and associated peripheral nerve changes. *J Bone Joint Surg* 1942; XXIV: 617-631.
3. Barsky A. Macroductyly. *J Bone Joint Surg* 1967; 49-A: 1255-1266.
4. Bailey EJ, Thompson FM, Bohne W, Dyal Ch. Macrodistrophia lipomatosa of the foot: A report of three cases and literature review. *Foot Ankle Int* 1997; 18: 89-93.
5. Ranawat CS, Arora MM, Singh RG. Macrodistrophia lipomatosa with carpal-tunnel syndrome. *J Bone Joint Surg* 1968; 50-A: 1242-1244.
6. Silverman TA, Enzinger FM. Fibrolipomatous hamartoma of nerve. *Am J Surg Pathol* 1985; 9: 7-14.
7. Appenzeller O, Kornfeld M. Macroductyly and localized hypertrophic neuropathy. *Neurology* 1974; 24: 767-771.
8. Enzinger FM, Weiss SW. *Tumores de tejidos blandos*. Buenos Aires: Editorial Panamericana 1982: 253.
9. Sabapathy SR, Roberts JO, Ramaswamy CN. Pedal macroductyly treated by digital shortening and free nail. Report of two cases. *Br J Plast Surg* 1990; 43: 116.
10. Rosenberg LY, Mahler DA. A nail island flap for treatment of macroductyly in the hand. *Hand* 1983; 15: 167-1983.

Dirección para correspondencia:  
Dr. Isaac Rozen Fuller  
Ejército Nacional 617-P.B. Col. Irrigación  
11520 México, D.F.  
E-mail: rosch@mail.internet.com.mx