

GIGANTISMO FOCAL: MACRODISTROFIA LIPOMATOSA ASOCIADA A HAMARTOMA DEL NERVIO MEDIANO. REPORTE DE DOS CASOS

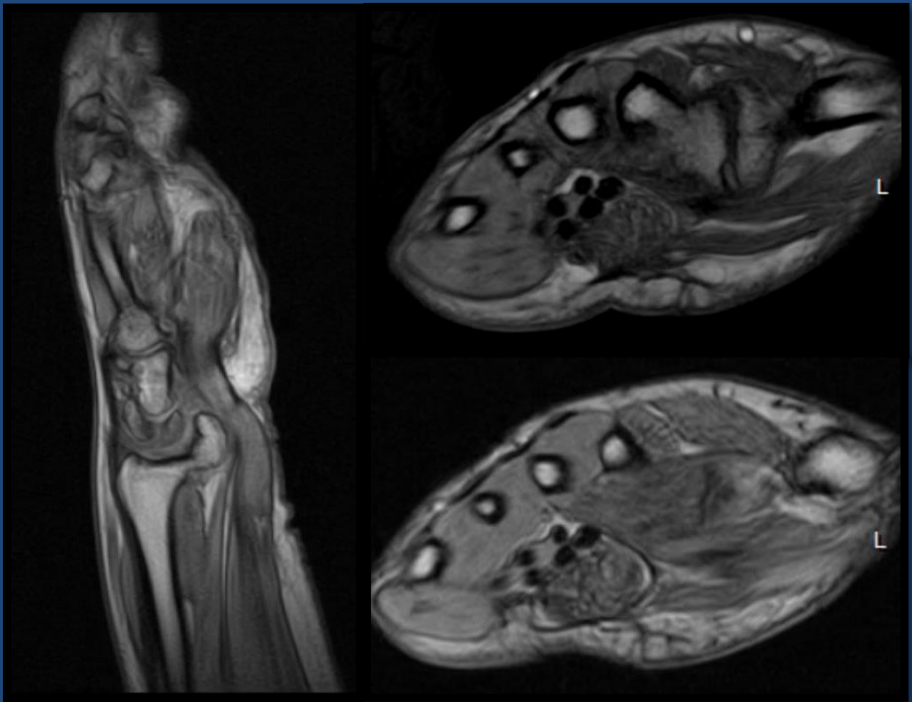
López Montero, A. Calomino, MF. Bernal, JM. Miranda, FC.
HOSPITAL Dr. NESTOR C. KIRCHNER - "EL CRUCE".

La macrodistrofia lipomatosa es una forma poco frecuente de gigantismo focal, congénita no hereditaria, descrita por primera vez en 1925 por Feriz en un paciente con alteración en miembros inferiores. Se caracteriza por la proliferación de elementos mesenquimatosos en uno o varios dedos de manos o pies que le confiere un crecimiento anormal a esa región durante la infancia, el cual se estabiliza durante la pubertad. Frecuentemente se asocia a la proliferación lipohamartomatosa de nervios periféricos.

Presentamos dos casos de pacientes adultos con macrodactilia de la mano asociada a lipofibrohamartoma del nervio mediano homolateral.



CASO 1.- Paciente masculino de 42 años de edad, diestro, que refiere que desde la primera infancia nota que su pulgar izquierdo es más grande que el resto de sus dedos. El mismo presentó junto al dedo índice, crecimiento acelerado desde los 12 años de edad y disminución progresiva de la movilidad. Al examen físico presenta tumoración rígida, dolorosa a la presión, de primer y segundo dedos, con piel normocoloreada. No presenta hemihipertrofias ni otras asimetrías. La mano derecha y ambos pies son normales.



Las radiografías obtenidas muestran fusión del carpo y las falanges de los dos primeros dedos; la resonancia magnética evidencia engrosamiento fusiforme del nervio mediano asociado a tejido graso y fibroso, compatible con fibrolipohamartoma con presencia de abundante tejido graso a nivel subcutáneo y engrosamiento de la piel.

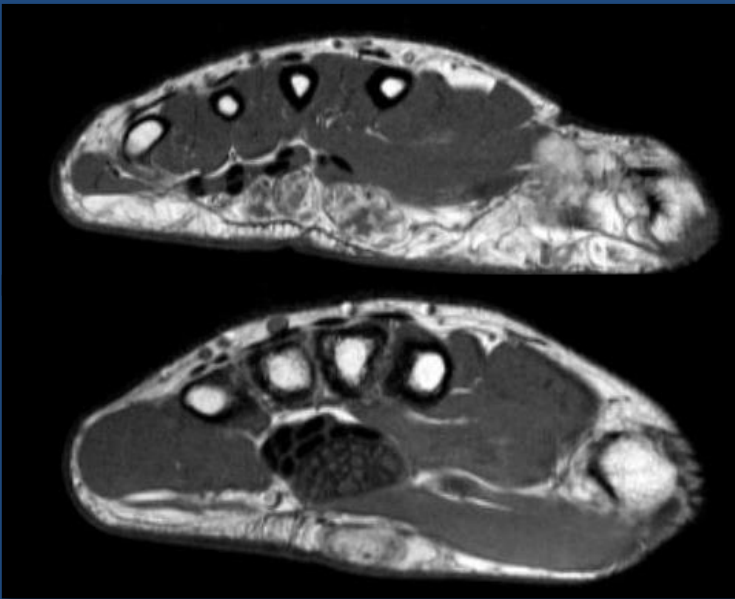
CASO 2.- Paciente masculino de 27 años de edad, diestro, que presenta macrodactilia de los dos primeros dedos de la mano derecha desde la primera infancia, con posterior crecimiento disarmónico de los mismos, que condicionó pérdida de la flexión primero y de la abducción interdigital posteriormente. Refiere que unos 3 años atrás comenzó a notar crecimiento similar del meñique de la misma mano. Actualmente presenta paresia flexora en mano y antebrazo.



La resonancia magnética muestra fibrolipohamartoma del nervio mediano , expansión de la vaina de los ramos nerviosos de 1er, 2do y 5to dedos (en relación a afectación del nervio cubital) y proliferación de tejido adiposo de los dos primeros dedos.

DISCUSIÓN

La macrodistrofia lipomatosa es una entidad congénita idiopática progresiva no hereditaria poco frecuente caracterizada por la proliferación mesenquimatosa de los tejidos de los dedos que condiciona gran morbilidad en los pacientes, los cuales presentan déficit funcional, dolor y alteraciones estéticas. Las alteraciones mecánicas suelen ser secundarias a la compresión y los cambios degenerativos inducidos por la proliferación fibroadiposa, por lo que no suelen observarse en la infancia y adolescencia, pero sí en la adultez.



Los hallazgos en resonancia magnética se consideran patognomónicos, identificando la presencia de 15- 20 haces nerviosos entremezclados y rodeados de tejido adiposo teniendo en cuenta la gran sensibilidad para detectar grasa del método y los hallazgos típicos de las lesiones en estos pacientes.

El tratamiento de esta patología es quirúrgico, incluyendo la amputación. Debe realizarse posteriormente a la pubertad por lo que es indispensable el seguimiento multidisciplinario de la evolución de la patología.