

Adiposis dolorosa o enfermedad de Dercum. A propósito de un caso

F.J. Fernández Pellicer^a, F.J. Vázquez Díaz^a y F. Allegue Rodríguez^b

^aMIR II Medicina de Familia. ^bFEA Dermatología. Hospital do Meixoeiro. Vigo. Pontevedra.

INTRODUCCIÓN

También llamada neuropilomatosis dolorosa, se trata de una rara y progresiva enfermedad propia de mujeres obesas perimenopáusicas. De carácter crónico y diagnóstico tardío, se caracteriza por un sobrecrecimiento localizado de grasa con placas subcutáneas dolorosas y equimosis¹, asociándose a menudo trastornos psicológicos de diversa índole¹⁻⁴.

Nuestro objetivo primordial es llamar la atención del médico de atención primaria acerca de esta enfermedad poco frecuente, aunque no por ello menos importante. Con este propósito describimos a continuación el siguiente caso.

EXPOSICIÓN DEL CASO

Se trata de una mujer de 44 años, obesa, que acude a la consulta por presentar durante los últimos 3 años tumefacciones subcutáneas de inicio en región maleolar del pie izquierdo, de carácter progresivo y doloroso, afectando posteriormente al tobillo y muñeca derechos, así como a las caras anterointernas de ambos muslos.

Entre sus antecedentes personales cabe destacar hace 15 años episodios de hematomas espontáneos y dolorosos en distintas partes del cuerpo, acompañados de síndrome constitucional, por lo que precisó ingreso hospitalario. Se realizó estudio completo de coagulación, resultando éste dentro de la normalidad y no llegándose a ninguna conclusión diagnóstica. Diez años después es reconocida en la consulta de reumatología y diagnosticada de condrocalcinosis y artropatía degenerativa. Durante los últimos 4 años ha estado en tratamiento psiquiátrico debido a un cuadro depresivo. Cabe mencionar también: hipertensión arterial (HTA), asma bronquial, hernia de hiato, colon espástico, vértigo y anemia ferropénica en relación con sangrado de origen ginecológico. Por todo ello, mantiene tratamiento con: corticoides orales (ciclos cortos), broncodilatadores inhalados, AINE, antidepresivos y benzodiacepinas.

Correspondencia: Dr. F.J. Fernández Pellicer.
Alcalde Gregorio Espino, 29, 4.º B. 36205 Vigo. Pontevedra.

SEMERGEN 2000; 26: 552-553.

Exploración física

Se encontraron lesiones más palpables que visibles, difusas, de consistencia semiblanda, dolorosas a la presión y espontáneamente, localizadas en tobillos, muñecas y en caras anterointernas de ambos muslos (figs. 1 y 2).

Pruebas complementarias

Análítica general. En el hemograma, hemoglobina de 10,6 g/dl y resto de parámetros, incluido bioquímica sanguínea, proteinograma y orina, dentro de la normalidad.

Anatomía patológica. Se biopsió un fragmento cutáneo del tobillo izquierdo cuyo resultado fue "tejido adiposo maduro abundante compatible con lipoma".

Cribado hormonal. Incluyendo perfil hipofisotiroideo, FSH y LH, prolactina, cortisol plasmático y urinario, dentro de los límites de la normalidad.

Evolución

Con todos estos datos se llegó al diagnóstico clinicopatológico de adiposis dolorosa. Actualmente, la paciente refiere episodios de inflamación en las lesiones, con dolor y enrojecimiento, por lo que se encuentra en tratamiento con analgésicos (paracetamol) y vasodilatadores periféricos (pentoxifilina), presentando, hasta el momento, una aceptable tolerancia de su enfermedad.

DISCUSIÓN

La adiposis dolorosa o enfermedad de Dercum, llamada así por ser este autor el que la describió hace 100 años, es una enfermedad poco frecuente⁵. Se reconoce como una entidad clínica dentro del grupo de las lipomatosis (tabla 1). Sin embargo, carece de pruebas diagnósticas confirmatorias, por lo que su diagnóstico se basará en las características clínicas (tabla 2) y en la confirmación histopatológica de lipomas, los cuales deben ser dolorosos, unido a la ausencia de un claro trastorno endocrinológico. El diagnóstico diferencial² lo debemos plantear fundamentalmente con las siguientes entidades:

Lipomas. Depósito de tejido adiposo maduro encapsulado. Sobre todo los dolorosos.

Angiolipomas. Sobre todo cuando son múltiples. Son tumores más vascularizados que los anteriores, frecuentes en gente más joven y que tienden a ser dolorosos.



Figura 1. Lesiones subcutáneas de límites mal definidos en muñeca.



Figura 2. Lesiones similares en ambos tobillos.

Lipomatosis. Depósito de tejido adiposo maduro, no encapsulado (tabla 1).

Síndrome de Cushing. Se trata de una enfermedad que se asemeja a la adiposis dolorosa en ciertas características clínicas⁶ como son la obesidad, HTA, alteraciones psicológicas, debilidad, equimosis, amenorrea, siendo fácilmente excluible tras una adecuada valoración endocrinológica.

En cuanto a su etiopatogenia todavía está por aclarar. Algún autor ha sugerido la relación con la corticoterapia oral en el seno de otras enfermedades⁴, que en nuestro caso se cumple. Están descritas algunas formas familiares con herencia autosómica dominante, aunque el nuestro es un caso esporádico, como la mayoría².

Dentro del tratamiento podemos apuntar que por ahora no hay ninguno que altere el curso progresivo de la enfermedad², constatándose además una falta de respuesta a diversos analgésicos⁴. También se ha observado que son pacientes con un bajo umbral para el dolor existiendo discordancia entre las quejas físicas y la magnitud de las lesiones^{2,4}. Parece ser que el desencadenante del dolor podría deberse a la tensión existente dentro del compartimento adiposo expandido². Por último, hemos

Tabla 1. Lipomatosis. Clasificación según la gravedad

1. Simétrica múltiple o Enfermedad de Madelung
Tipo I o cuello de Madelung (deformidad típica del cuello)
Tipo II (aspecto similar al de la obesidad simple)
2. Pélvica
3. Mediastinoabdominal
4. Mediastínica*
5. Renal y perirrenal
6. Adiposis dolorosa

*En relación con corticoterapia oral prolongada.

Tabla 2. Principales características clínicas de la enfermedad de Dercum

- Sexo femenino
- Edad perimenopáusia
- Obesidad
- Lipomas dolorosos
- Equimosis
- Hipertensión arterial
- Artralgias
- Amenorrea
- Alteraciones psiquiátricas
 - Apatía
 - Inestabilidad emocional
 - Depresión
 - Demencia
 - Confusión mental
 - Alcoholismo
- Alteraciones neurológicas
 - Cefalea tensional
 - Vértigo periférico
 - Epilepsia

de resaltar el importante papel de la cirugía plástica y reparadora en el tratamiento de los lipomas, tanto con fines terapéuticos, en los casos especialmente dolorosos e incapacitantes, como con fines puramente estéticos. En este sentido la liposucción se presenta como el tratamiento de elección^{2,4}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Black MM, Cunliffe WJ. Subcutaneous fat. En: Rook-Wilkinson-Ebling, editores. Textbook of dermatology (6.ª ed.). Vol. 3. 1998; 2434-2435.
2. Rodríguez -Díaz E, Armesto S, Santosjuanes J, Morán M, Armijo M. Adiposis dolorosa (enfermedad de Dercum). Actas Dermosifilogr 1993; 84: 489-491.
3. Pérez Jiménez F. Alteraciones del tejido adiposo: lipomas. En: Farreras P, Rozman C, editores. Tratado de medicina interna (13.ª ed.). Madrid: Ediciones Doyma 1995; 1896.
4. Pardal Refoyo JL. Adiposis dolorosa (enfermedad de Dercum). Anales ORL Iberam 1996; 4: 435-440.
5. Iglesias Díez L, Guerra Tapia A, Ortiz Romero PL. Adiposis dolorosa. Tratado de dermatología (1.ª ed.). Madrid: Ediciones Luzán, 1994; 1033.
6. Labhart A. Síndrome de Cushing. Características clínicas. Endocrinología clínica. Teoría y práctica (2.ª ed.). Barcelona: Salvat, 1990; 369-374.