



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



CASO CLÍNICO

Lipodistrofia generalizada adquirida de inicio tardío y con afectación muscular

M. Llamas-Velasco^{a,*}, E. Daudén^a, G. Martínez-Peñas^b y A. García-Diez^a

^a Departamento de Dermatología, Hospital Universitario de la Princesa, Madrid, España

^b Departamento de Medicina Interna, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

PALABRAS CLAVE

Lipodistrofia;
Enfermedades
musculares;
Enfermedades
autoinmunes;
Síndrome metabólico

KEYWORDS

Lipodystrophy;
Muscle disorders;
Autoimmune
diseases;
Metabolic syndrome

Resumen La lipodistrofia adquirida generalizada (LAG) es un trastorno raro caracterizado por un patrón característico de pérdida de tejido adiposo y frecuentemente asociado con trastornos metabólicos. El inicio tardío en mayores de 65 años es excepcional y se ha reportado solo en un único paciente.

Además, no se han publicado casos de LAG asociada a afectación muscular. Presentamos a una mujer de 78 años con pérdida prácticamente completa de su tejido adiposo subcutáneo a lo largo de los últimos 6 años. Además durante ese período fue sucesivamente diagnosticada de hipertensión, hipertrigliceridemia, hipotiroidismo, esteatosis hepática y diabetes mellitus. Enfermedades que pueden causar caquexia como infecciones, neoplasias o alteraciones gastro-intestinales fueron descartadas. Sus niveles de creatinina fueron repetidamente elevados y su electromiograma mostró un patrón miopático aunque tanto la biopsia como las pruebas de fuerza fueron normales.

© 2011 Elsevier España, S.L. y AEDV. Todos los derechos reservados.

Late-Onset Acquired Generalized Lipodystrophy With Muscle Involvement

Abstract Acquired generalized lipodystrophy (ALG) is a rare disorder characterized by the loss of adipose tissue and often found in association with metabolic disorders. Its onset is extremely rare in patients over 65 years, with only 1 case reported to date. Furthermore, there have been no reports of associated muscle involvement in ALG. We present the case of a 78-year-old woman who experienced almost complete loss of subcutaneous adipose tissue over 6 years. During this period, she was also successively diagnosed with hypertension, hypertriglyceridemia, hypothyroidism, hepatic steatosis, and diabetes mellitus. Possible causes of cachexia, such as infections, neoplasms, and gastrointestinal disorders, were ruled out. The patient's creatinine kinase levels were repeatedly elevated and electromyography showed a myopathic pattern, although the biopsy and strength tests were normal.

© 2011 Elsevier España, S.L. and AEDV. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mar.llamasvelasco@gmail.com (M. Llamas-Velasco).

Introducción

Las lipodistrofias son un amplio grupo de enfermedades definidas por una pérdida de tejido adiposo de intensidad variable^{1,2}. Se clasifican en generalizadas, parciales y localizadas y, por otra parte en congénitas o familiares y en adquiridas¹. La mayoría están asociadas a trastornos metabólicos que causan una importante morbi-mortalidad. La lipodistrofia adquirida generalizada (LAG) es un trastorno infrecuente de inicio habitual en la infancia o juventud y raramente en mayores de 30 años, y que se asocia con frecuencia a diabetes mellitus (89%), hepatomegalia (100%), hipertrigliceridemia (87,5%) e hiperinsulinemia (43%)³.

Presentamos un paciente con LAG de inicio tardío y con afectación muscular subclínica.

Caso clínico

Una mujer de 78 años de edad con historia de 5 años de evolución de hipertensión, hipertrigliceridemia, hipotiroidismo y esteatosis hepática. En tratamiento actual con fenofibrato, levotiroxina, lisinopril, lorazepam y complementos del calcio. Refería pérdida de 15 kilogramos a lo largo de los últimos 6 años y de inicio previo a la aparición del resto de enfermedades. También comentaba un desarrollo progresivo de vasos prominentes en tronco y extremidades.

Su historia nutricional no mostraba cambios en sus hábitos alimentarios y tampoco había ingesta de fármacos relacionados o sintomatología general o infecciosa (incluidos síntomas gastrointestinales, mialgias y debilidad). A la exploración física se observaba pérdida casi completa de grasa, con prominencia del sistema venoso superficial y pseudohipertrofia muscular, así como un aspecto facial característico con pérdida de las almohadillas grasas de Bichat (fig. 1). Se palpaba hepatomegalia de 6 centímetros, sin esplenomegalia ni adenopatías de tamaño patológico. No se identificaron lesiones cutáneas características tales como acantosis nigricans o xantomas. Una biopsia cutánea profunda, que incluía tejido muscular mostró epidermis y dermis normal; así como tejido muscular normal sin infiltrado inflamatorio y con ausencia de adipocitos.

En la analítica de sangre únicamente se observaban glucemias basales normales, niveles elevados de VLDL (alrededor de 65 mg/dl) y bajos de HDL (alrededor de 32 mg/dl), así como triglicéridos de 250-300 mg/dl (durante el tratamiento con hipolipemiantes). Los valores de creatinín-kinasa también estaban aumentados en varias analíticas seriadas entre 250-350 UI/l (normal: 1-167) y la lactato deshidrogenasa, así como las transaminasas, se mantuvieron dentro de límites normales. El estudio de autoinmunidad demostró positividad para ANA a título 1/160 y anti-Ro/SSa positivos. El resto de autoanticuerpos (SSb, Sm, RNP, Jo1,



Figura 1 Pérdida progresiva de grasa facial que puede ser apreciada inicialmente en la fotografía de 2006 y es especialmente llamativa en el año previo al diagnóstico. b) Pérdida de tejido celular subcutáneo casi completa en la fotografía panorámica de frente. c) Panorámica de espaldas. d) Fotografía lateral mostrando una acusada prominencia abdominal.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3180486>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3180486>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)