

MACRODISTROFIA LIPOMATOSA EN NIÑO DE DOS AÑOS

Ana M^a Martín Fuentes ,Raúl García Rodríguez, Celia Castillo Fernández

Hospital Universitario 12 de Octubre (MADRID)

OBJETIVO

Describir la forma de presentación y el tratamiento más adecuado de la macrodistrofia lipomatosa, que es una forma de gigantismo que se caracteriza por una proliferación desproporcionada del tejido adiposo.

MATERIAL Y MÉTODO

Niño de 2 años que se presenta en Consultas de la Campaña 2022 de Cirugía en Turkana con una deformidad que engloba el 2º y 3º dedos macrodactílicos de su pie derecho y le impide calzarse. Tras el diagnóstico mediante ecografía portátil de macrodistrofia lipomatosa, realizamos una planificación prequirúrgica para resección de los dos radios afectados 2º y 3º. La intervención se realiza mediante incisión en forma de V con vértice proximal.

Identificamos la base de ambos metatarsianos y de los paquetes neurovasculares, con resección del metatarsiano en la zona más proximal. Se reseca el tejido graso patológico y se cierra el colgajo con sutura de los ligamentos intermetatarsianos distales en los radios no patológicos.



RESULTADOS

El resultado es un pie estético y funcional de tres dedos, que permite la marcha y el calzado. Es importante identificar la división de los nervios en los paquetes neurovasculares digitales comunes para evitar la exéresis de las ramas a los metatarsianos vecinos. El nervio se debe reseca lo más proximal posible. Debe realizarse la exéresis de todo el tejido graso patológico presente para evitar recidivas.

CONCLUSIONES

La macrodistrofia lipomatosa es una entidad rara que afecta por igual a niños y niñas. Aunque es una entidad benigna puede causar deformidades que interfieran en la vida diaria, cambios articulares prematuros y compresión neurovascular. La resección quirúrgica de la deformidad y el tejido graso patológico es el pilar del tratamiento. Es importante el seguimiento posterior para valorar recidivas y descartar su asociación a otros síndromes..