

Corrección de déficit de almohadillado palmar por amiotrofia distal de origen neurológico mediante lipoinfiltración. Caso clínico

Correction of soft tissue defects on the palm of the hand due to neurologic distal amyotrophy using lipofilling. Case report



Sánchez Fernández F.

Fernando SÁNCHEZ FERNÁNDEZ*, Ainhoa SALAS LÓPEZ**, Francesc PERALTA AMORES*, Paola BEATO GARCÍA DE SOLA*, Carolina MORGADO ÁGUILA***

Resumen

La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) consiste en un espectro de trastornos neuropáticos sensitivo-motores hereditarios primarios de origen genético que afectan al sistema nervioso periférico.

Presentamos el caso de una paciente con enfermedad CMT tipo 1A de años de evolución con déficit de almohadillado palmar asociado a la amiotrofia distal propia de la enfermedad, lo cual ocasiona disfunción por dolor al apoyo palmar y al agarre. Fue tratada mediante lipoinfiltración de palmas de manos con buen resultado funcional y mejoría en la calidad de vida a largo plazo.

Abstract

Charcot-Marie-Tooth (CMT) disease is a genetically transmitted illness which encompasses a range of primary hereditary neuropathic sensory-motor disturbances affecting peripheral nervous system.

We present a patient suffering long-term CMT type 1A who presents a soft tissue defect on the padding of the palms of the hands associated with the characteristic distal amyotrophy due to the disease, which causes dysfunctional and painful gripping and resting of the palm of the hand against surfaces. Our patient was submitted to a lipofilling procedure on the palms of both hands resulting on a satisfactory functional outcome and a substantial improvement of long-term quality of life.

Palabras clave Lipoinfiltración, Injerto grasa autólogo, Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, Amiotrofia distal.

Nivel de evidencia científica 4d Terapéutico
Recibido (esta versión) 16 febrero / 2024
Aceptado 13 agosto / 2024

Key words Lipofilling, Autologous fat grafting, Charcot-Marie-Tooth disease, Distal amyotrophy.

Level of evidence 4d Therapeutic
Received (this version) February 16 / 2024
Accepted August 13 / 2024

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener ningún interés financiero relacionado con el contenido de este artículo.
Financiación: No hubo fuentes externas de financiación para este trabajo.

* Médico Interno Residente de Cirugía Plástica, Hospital Universitario de Cáceres, Cáceres, España.

** Especialista en Cirugía Plástica, Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona, España.

*** Especialista en Cirugía Plástica, Hospital Universitario de Cáceres, Cáceres, España.

Introducción

La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) consiste en un espectro de trastornos neurológicos sensitivo-motores causados por mutaciones en más de 90 genes que codifican diferentes proteínas con funciones importantes en mielina, uniones gap y/o estructuras axonales de los nervios periféricos. Está ligada a la degeneración progresiva de las neuronas motoras del bulbo raquídeo y los núcleos motores de los nervios craneales. Los músculos que ya no se estimulan se vuelven inactivos y se atrofian.

Las categorías principales de CMT son los tipos 1 a 7, así como una categoría ligada al cromosoma X, CMTX.⁽¹⁾ La prevalencia global estimada de CMT es de 40 por 100.000, representando los tipos 1, con afectación desmielinizante, y tipo 2, con afectación axonal, la mayor proporción de pacientes.⁽²⁾

Los pacientes afectados por CMT se quejan de debilidad general y pérdida sensorial distal de las extremidades superiores e inferiores y el curso clínico suele ser progresivo aunque a menudo lento, con inicio en la primera a tercera décadas de la vida. Inicialmente la enfermedad suele afectar a miembros inferiores con arreflexia, pie cavo, debilidad y atrofia distal.⁽³⁾ Más adelante en el curso de la enfermedad sobrevienen otras deformidades del pie, deformidades de la columna, alteraciones de la deambulación y debilidad y atrofia de los músculos de la mano.⁽¹⁾ Los déficits sensoriales suelen estar presentes, pero tienden a ser menos incapacitantes.⁽³⁾

Centrándonos en la mano, los pacientes que padecen CMT, además de debilidad y deterioro funcional, suelen presentar 2 tipos de deformidades: a) mano en garra, caracterizada por atrofia de los músculos interóseos y predominio de los flexores de los dedos que provoca hiperextensión de las primeras falanges y flexión de las otras dos falanges; b) mano de simio, marcada por una atrofia de los músculos tenar e hipotenar, y una capacidad de oposición muy limitada.

En la enfermedad de CMT la disfunción de la mano es un problema severo que afecta negativamente a la calidad de vida y la autonomía de los pacientes. A día de hoy no se dispone de una terapéutica específica modificadora de la enfermedad de CMT, de tal modo que en su manejo se realiza un tratamiento multidisciplinario para mejorar la calidad de vida del paciente. De este modo, la rehabilitación ha sido el pilar fundamental del enfoque terapéutico de esta patología.⁽³⁾ Recientemente, un programa de ejercicios específico para las extremidades superiores e inferiores ha mostrado resultados prometedores.⁽⁴⁾ Sin embargo, no se han publicado resultados

sobre el uso de técnicas quirúrgicas en el tratamiento de la atrofia distal asociada a la enfermedad.

El injerto de grasa autóloga o lipoinfiltrado (*lipofilling*) se ha convertido en una técnica común para tratar anomalías de volumen y contorno en Cirugía Estética y Reconstructiva. Esta técnica se ha utilizado para el contorno facial, el aumento de senos, el daño por radiación, la contractura capsular mamaria, las deformidades postraumáticas, las anomalías congénitas y las lesiones por quemaduras. Hasta donde hemos podido revisar, no existen publicaciones sobre la aplicación de grasa autóloga en las palmas de las manos de pacientes con atrofia de tejidos blandos a causa de enfermedades neurológicas.

En el presente artículo describimos la posibilidad de mejorar la función manual de estos pacientes mediante la aplicación de lipoinfiltración autóloga en las palmas de las manos, siendo nuestro principal objetivo aportar un caso clínico de uso de autoinjerto de tejido adiposo en la reposición del almohadillado subcutáneo palmar en pacientes afectados por enfermedades neurológicas.

Caso clínico

Mujer de 33 años de edad que acude a la consulta de Cirugía Plástica derivada desde el Servicio de Traumatología, para valorar almohadillado palmar bilateral por déficit de tejidos blandos secundario a Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo 1A.

Presenta mano en garra y de simio, torpeza a la manipulación fina en miembros superiores y usa bastones ingleses de manera bilateral para la deambulación. Después de someterse a rehabilitación mediante el uso del cajón flamenco, refiere mejoría en la extensión de las articulaciones interfalángicas de ambas manos. Sin embargo, debido al dolor, presenta limitación en la fuerza prensil y en el apoyo palmar bilateral.

A la exploración física evidenciamos un déficit severo generalizado de tejidos blandos en las palmas de ambas manos (superficie volar), con tendones flexores muy marcados (Fig. 1 y 2).

Tras analizar el caso, se propone corrección del almohadillado palmar mediante lipoinfiltrado autólogo. Dadas las características de la paciente y los cuidados requeridos para un correcto postoperatorio (consistentes en evitar el apoyo de la región intervenida para asegurar una menor reabsorción de tejido graso), optamos por realizar la intervención en varios tiempos, con un período de separación del procedimiento en cada mano de al menos 6 meses a fin de mantener su deambulación y autonomía.

En mayo de 2018 realizamos la primera intervención en la mano derecha (dominante). Mediante liposucción obtuvimos 15 cc de tejido graso de la zona infraumbilical y trocánterea derecha, y tras un proceso de decantación, infiltramos dicho tejido graso autólogo en zona subcutánea y subfascial de la eminencia tenar y compartimento palmar medio. El postoperatorio cursó sin incidencias, observando una moderada mejoría sintomática en dicha mano.

En enero de 2019 fue intervenida la mano izquierda: mediante liposucción de ambas regiones trocántreas, y tras decantado de la grasa, infiltramos 30 cc en región tenar, hipotenar y compartimento palmar medio. Tras un

postoperatorio sin incidencias, la paciente refirió franca mejoría de la sintomatología en la mano izquierda con respecto a la contralateral, por lo que decidimos realizar una nueva intervención para mejorar el almohadillado de la mano derecha.

En junio de 2019 llevamos a cabo la última intervención, la segunda sobre la mano derecha. Tras liposucción y decantación de la grasa obtenida de la cara interna de ambos muslos, infiltramos 50 cc de tejido graso autólogo en región tenar, hipotenar y compartimento palmar medio de la mano derecha y la superficie volar del antebrazo derecho.

Tras la última intervención, la paciente presenta franca mejoría en su calidad de vida con buen resultado estético y funcional, reportando disminución del dolor durante el apoyo y la fuerza prensil bilateral. Además, durante el seguimiento a 3 años, comprobamos el mantenimiento de dicha mejoría a largo plazo (Fig. 3 y 4).



Fig 1. Mujer de 33 años con atrofia distal por enfermedad de Charcot-Marie-Tooth. Imagen preoperatoria de mano derecha.



Fig 2. Imagen preoperatoria de la mano izquierda.



Fig 3. Imagen de la mano derecha a los 3 años de la última sesión de lipoinfiltración.



Fig 4. Imagen postoperatoria de la mano izquierda a los 3 años de la última sesión de lipoinfiltración.

Discusión

El tejido celular subcutáneo de la palma de la mano cumple una función importante en cuanto a que aísla y protege las estructuras subyacentes; su reposición puede mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados por la atrofia de tejidos blandos de manos propia de la enfermedad de CMT.

La lipoinfiltración es una modalidad de tratamiento eficaz para restaurar el volumen de los tejidos blandos. Los injertos de tejido adiposo exhiben no solo propiedades de relleno dérmico, sino también potencial regenerativo debido a la presencia de células madre en el tejido graso.⁽⁵⁾ De este modo, las aplicaciones clínicas del injerto de grasa autóloga incluyen la corrección de defectos secundarios del contorno después de la reconstrucción mamaria, la liberación de contracturas dolorosas, el tratamiento de la radiodermatitis y la reparación de cicatrices de quemaduras. El lipoinfiltrado también se utiliza en Cirugía Estética en procedimientos como rinoplastia de aumento, aumento de senos y glúteos, y rejuvenecimiento facial y de manos.⁽⁵⁾

Existen varios informes sobre el rejuvenecimiento de dorso de manos mediante injertos de grasa, mientras que, hasta donde hemos podido comprobar, apenas hay evidencia sobre el tratamiento estético de la superficie palmar. Algunos artículos publicados sobre lipoinfiltración en la mano incluyen deficiencias en el contorno asociadas con anomalías congénitas,⁽⁶⁾ defectos de cobertura tras aponeurotomía percutánea por contractura de Dupuytren,⁽⁷⁾ secuelas de la piel por fenómeno de Raynaud⁽⁸⁾ y atrofia del primer espacio interdigital asociada a parálisis del nervio cubital.⁽⁹⁾

Según Byrne, el uso de lipoinfiltración para la reconstrucción secundaria de quemaduras en la mano reportó una mejoría estadísticamente significativa en el movimiento activo total, el rango de movimiento, la actividad de la vida diaria, el aspecto estético y, en general, la satisfacción del paciente.⁽¹⁰⁾ Por otro lado, se ha documentado que es probable que el injerto de grasa en pacientes con esclerodermia mejore las manifestaciones de la piel al recrear la plenitud, corregir las deformidades del contorno y mejorar la calidad de la piel.⁽¹¹⁾ Sin embargo, apenas hemos podido localizar publicaciones sobre el uso del lipoinfiltrado en el tratamiento de las enfermedades neurológicas que afectan al almohadillado de la mano. Solamente encontramos una publicación del año 2017 donde se presenta el caso de un paciente con CMT en el cual se realizó una reposición del almohadillado dorsal de la mano mediante el uso de lipoinfiltración, con excelentes resultados a largo plazo.⁽¹²⁾ Por lo tanto, no tenemos conocimiento de que se hayan publicado ca-

sos sobre la aplicación de lipoinfiltración en las palmas de las manos en pacientes con déficit de tejidos blandos y amiotrofia distal a causa de enfermedades neurológicas, siendo esta una causa importante de incapacidad funcional para ellos.

En base a nuestros resultados, creemos que la reposición del almohadillado palmar en el caso concreto de nuestro paciente con CMT mediante el uso de injertos de grasa autóloga, mejoró su calidad de vida a largo plazo, en cuanto a que le ha favorecido un mejor apoyo de las palmas de las manos y le permite un mejor agarre. Es por ello que nuestra propuesta para este tipo de pacientes supone una nueva aplicación del lipoinfiltrado que resulta muy prometedora en cuanto a la mejora de la función manual y por tanto, de la calidad de vida de los pacientes afectados.

Conclusiones

Con la descripción del presente caso clínico pretendemos contribuir a la escasa bibliografía sobre el tratamiento quirúrgico de la amiotrofia distal de las enfermedades neurológicas; concretamente en un caso de amiotrofia de mano y déficit de almohadillado palmar en enfermedad de CMT, aspectos clínicos propios de esta patología que ocasionan enorme disfunción física en los pacientes que la padecen.

Si bien está descrito el uso de la lipoinfiltración en el dorso de la mano para rejuvenecimiento, y conocemos también la publicación de un caso de corrección dorsal en paciente con amiotrofia distal por CMT, no hemos localizado bibliografía que describa la aplicación de esta técnica sobre la palma de la mano para la corrección del déficit de almohadillado palmar asociado a la amiotrofia distal en enfermedades neurológicas, por lo que pretendemos, con la presentación de nuestro caso, contribuir con una nueva modalidad de tratamiento para esta patología.

Dirección del autor

Dr. Fernando Sánchez Fernández

Correo electrónico: fernando.sanchezf@salud-juntaex.es

Bibliografía

1. **Pareyson D, Saveri P, Pisciotto C.** New developments in Charcot-Marie-Tooth neuropathy and related diseases. *Curr Opin Neurol.* 2017;30(5):471-480.
2. **Barreto LC, Oliveira FS, Nunes PS, et al.** Epidemiologic Study of Charcot-Marie-Tooth Disease: A Systematic Review. *Neuroepidemiology* 2016;46:157-165.

3. Prada V, Schizzi S, Poggi I, Mori L, Gemelli C, Hamedani M, Accogli S, Maggi G, Grandis M, Mancardi GL, Schenone A. Hand Rehabilitation Treatment for Charcot-Marie-Tooth Disease: An Open Label Pilot Study. *J Neurol Neurophysiol*. 2018;9(4):465.
4. Choi M, Small K, Levovitz C, Lee C, Fadl A, Karp NS. The volumetric analysis of fat graft survival in breast reconstruction. *Plast Reconstr Surg*. 2013;131:185-191.
5. Simonacci F, Bertozzi N, Grieco MP, Grignaffini E, Raposio E. Procedure, applications, and outcomes of autologous fat grafting. *Ann Med Surg (Lond)*. 2017;20:49-60.
6. Stewart DA, Taylor KO, Johnstone BR, Coombs CJ. Structural fat grafting to improve aesthetic outcomes in congenital hand surgery. *Plast Reconstr Surg*. 2012;130:386e-387e.
7. Hovius SER, Kan HJ, Smit X, Selles RW, Cardoso E, Khouri RK. Extensive percutaneous aponeurotomy and lipografting: a new treatment for Dupuytren disease. *Plast Reconstr Surg*. 2011;128:221-228.
8. Bank J, Fuller SM, Henry GI, Zachary LS. Fat grafting to the hand in patients with Raynaud phenomenon: a novel therapeutic modality. *Plast Reconstr Surg*. 2014;133:1109-1118.
9. Ghobadi F, Zangeneh M, Massoud BJ. Free fat autotransplantation for the cosmetic treatment of first web space atrophy. *Ann Plast Surg*. 1995;35:197-200.
10. Byrne M, O'Donnell M, Fitzgerald L, Shelley OP. Early experience with fat grafting as an adjunct for secondary burn reconstruction in the hand: Technique, hand function assessment and aesthetic outcomes. *Burns*. 2016;42(2):356-365.
11. Strong AL, Rubin JP, Kozlow JH, Cederna PS. Fat Grafting for the Treatment of Scleroderma. *Plast Reconstr Surg*. 2019;144(6):1498-1507.
12. Ruffenach L, Gouzou S, Liverneaux P, Bruant Rodier C, Bodin F. Correction d'une amyotrophie de la face dorsale des mains d'origine neurologique par autogreffe de cellules adipocytaires: à propos d'un cas original. *Ann Chir Plast Esthet*. 2017;62(3):245-250.

