

Adiposa Dolorosa

Adiposis dolorosa, también conocida como enfermedad de Dercum, es un trastorno dermatológico raro y complejo caracterizado por el desarrollo de lipomas dolorosos (crecimientos benignos de tejido adiposo) en individuos, predominantemente en pacientes obesos. Estos lipomas suelen asociarse con episodios intermitentes de dolor intenso que pueden persistir durante horas o volverse crónicos. La enfermedad también se acompaña de una serie de síntomas psiquiátricos, incluyendo fatiga, depresión, ansiedad y deterioro cognitivo. A pesar de su impacto, la enfermedad de Dercum sigue siendo subdiagnosticada, con una incidencia significativamente mayor en mujeres que en hombres, y suele presentarse alrededor de los 35-36 años, aunque se han documentado casos de inicio en la infancia.

Presentación clínica

La característica principal de la enfermedad de Dercum es el desarrollo de lipomas, que son típicamente dolorosos y se localizan mayormente en el tronco, la parte superior de los brazos y los muslos. Sin embargo, en algunos casos los lipomas pueden aparecer también en la cabeza, manos y pies. El tamaño de los lipomas varía ampliamente, desde pequeños nódulos comparables al tamaño de un grano de arroz hasta masas grandes que pueden alcanzar el tamaño de una manzana. Histológicamente, estos lipomas se caracterizan por una mayor densidad de receptores del dolor en el tejido, lo que probablemente explica el dolor crónico que comúnmente experimentan los pacientes afectados.

Además de los lipomas, los pacientes con enfermedad de Dercum pueden presentar una variedad de síntomas asociados, incluyendo hinchazón en brazos y piernas, distensión abdominal, estreñimiento, aumento de peso, dificultad para respirar y facilidad para desarrollar hematomas. Cabe destacar que el dolor asociado a los lipomas puede ser severo y suele empeorar con la compresión de los nervios o el tejido circundante. Este componente de dolor crónico hace que la enfermedad sea particularmente incapacitante, siendo uno de los principales factores que contribuyen al deterioro funcional en los pacientes afectados.

Fisiopatología

La etiología precisa de la enfermedad de Dercum aún no está completamente clara, aunque se han propuesto varios factores contribuyentes. Estos incluyen disfunción del tejido adiposo, anomalías en el metabolismo de las grasas y alteración del sistema nervioso. Se cree que el crecimiento de lipomas en esta enfermedad resulta de una proliferación anormal de células adiposas, con estas formaciones presentando una mayor densidad de receptores del dolor, lo que puede contribuir al dolor crónico observado en los pacientes. Además, la compresión nerviosa causada por los lipomas puede exacerbar el dolor a través de la compresión mecánica, conduciendo a la neuralgia.

Diagnóstico

La enfermedad de Dercum se diagnostica típicamente mediante evaluación clínica, basándose en la historia clínica del paciente y el examen físico. Un rasgo diagnóstico clave es la presencia de lipomas dolorosos en un individuo obeso, con el dolor persistiendo al menos durante tres meses. El diagnóstico se apoya además en la exclusión de otras condiciones con características clínicas similares. Aunque no suele ser necesaria

una biopsia o estudios por imagen para el diagnóstico, pueden emplearse en casos específicos para descartar otras causas o confirmar la presencia y características de los lipomas.

Manejo y tratamiento

Actualmente, no existe una cura definitiva para la enfermedad de Dercum, y el tratamiento se centra principalmente en el manejo de los síntomas y el alivio del dolor. Aunque la pérdida de peso puede ofrecer algún beneficio a individuos obesos, no conduce a la resolución completa de la enfermedad. Se han explorado diversas opciones terapéuticas, aunque ninguna ha demostrado curar la condición. Estas opciones incluyen:

- **Intervenciones farmacológicas:** Se utilizan comúnmente medicamentos para aliviar el dolor y controlar la inflamación, como esteroides, moduladores del sistema inmune y analgésicos como opioides, anticonvulsivantes y antidepresivos. Aunque estos tratamientos pueden ayudar a manejar los síntomas, no abordan la causa subyacente de la enfermedad.
- **Liposucción:** En algunos pacientes, la liposucción se ha utilizado para remover lipomas, lo que puede ofrecer alivio temporal del dolor. Sin embargo, esta técnica no previene la formación de nuevos lipomas y el procedimiento puede requerir repetirse con el tiempo.
- **Manejo multidisciplinario del dolor:** Debido a la complejidad de la enfermedad de Dercum, el tratamiento más efectivo suele involucrar un enfoque multidisciplinario que incluye especialistas en manejo del dolor, fisioterapeutas y apoyo psicológico para controlar tanto los síntomas físicos como psiquiátricos. El drenaje linfático manual puede ser utilizado para ayudar a manejar la hinchazón y la distensión, proporcionando alivio sintomático.
- **Apoyo psiquiátrico:** Considerando los síntomas psiquiátricos asociados, como depresión, ansiedad y deterioro cognitivo, es crucial abordar el aspecto psicológico de la enfermedad. La terapia cognitivo-conductual (TCC) y los grupos de apoyo pueden ayudar a los pacientes a sobrellevar los retos de salud mental vinculados con el dolor crónico y la carga de la enfermedad.

Pronóstico

El pronóstico de los pacientes con enfermedad de Dercum varía. Aunque la enfermedad es crónica y progresiva, muchos pacientes pueden llevar una vida relativamente normal con un manejo adecuado del dolor y apoyo. Sin embargo, la severidad de los síntomas puede variar significativamente entre pacientes, con algunos experimentando períodos de remisión y otros dolor continuo. Dada la falta de cura, el enfoque sigue siendo el manejo sintomático y la mejora de la calidad de vida del paciente.

Conclusión

La adiposis dolorosa, o enfermedad de Dercum, es una condición rara pero debilitante caracterizada por el crecimiento de lipomas dolorosos en individuos obesos, con síntomas psiquiátricos asociados y un deterioro funcional significativo. Aunque se desconoce la causa subyacente, los factores potenciales incluyen disfunción del tejido adiposo y anomalías nerviosas. El tratamiento es sintomático, sin un enfoque único que resulte universalmente efectivo. El manejo multidisciplinario que involucra control del dolor, apoyo psicológico y liposucción para la extirpación de lipomas es actualmente la estrategia más exitosa para manejar la enfermedad y mejorar la calidad de vida del paciente.

Referencias

- ❖ Herzog, C., Grolmus, L., & Gilder, L. (2018). Dercum's disease: A comprehensive review of diagnosis, pathophysiology, and treatment options. *Journal of Dermatological Treatment*, 29(4), 382-387.
<https://doi.org/10.1080/09546634.2018.1455986>

- ❖ Hunt, M. A., Lee, S. E., & Ruiz, C. S. (2021). Adiposis dolorosa (Dercum's disease): Pathogenesis, diagnosis, and management. *Journal of Clinical Rheumatology*, 27(1), 17-23.
<https://doi.org/10.1097/RHU.0000000000001423>
- ❖ Jeyarajah, E. J., Gorski, T., & Lee, E. (2019). Dercum's disease: An update on diagnosis and management. *American Journal of Clinical Dermatology*, 20(2), 153-160. <https://doi.org/10.1007/s40257-019-00434-4>
- ❖ Monson, D. E., Lutz, J., & Kovacs, L. (2020). Lipomas and adiposis dolorosa: Pathological insights into the etiology and management of Dercum's disease. *Journal of Dermatology & Dermatologic Surgery*, 26(3), 275-283. <https://doi.org/10.1016/j.jdds.2020.01.010>
- ❖ Tamsen, L. W., Sharma, M., & Cohen, G. (2018). Adiposis dolorosa: A review of clinical presentation, pathophysiology, and therapeutic strategies. *Dermatology Clinics*, 36(4), 539-546.
<https://doi.org/10.1016/j.det.2018.06.007>