

CONFERENCIA CLÍNICO PATOLÓGICA

Varón diabético de 35 años con tumefacción espontánea de muslo izquierdo

S. Santamaría Fernandez^{a,*}, E. Rivas Infante^b y Editor asociado: R. Gómez-Huelgas^{a,c}

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Regional Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

^c Ciber Fisiopatología de la Obesidad y Nutrición (CB06/003), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España

Recibido el 7 de julio de 2011; aceptado el 9 de septiembre de 2011

Disponible en Internet el 16 de noviembre de 2011

Caso clínico

Varón de 35 años, sin alergias medicamentosas conocidas, fumador de 15 paquetes/año, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 1 diagnosticada a los 14 años de edad, acude a urgencias por tumefacción dolorosa de presentación súbita en cara interna de muslo izquierdo de una semana de evolución que ha aumentado los días previos al ingreso de forma progresiva. Niega antecedente traumático en el muslo, ni fiebre. Su diabetes estaba complicada con una nefropatía y neuropatía diabéticas. Actualmente estaba tratado con enalapril 20 mg/día, insulina en pauta basal-bolos (detemir y aspart) y gabapentina 300 mg/día.

Al ingreso, en la exploración el paciente estaba afebril y normotensio. En el muslo izquierdo se palpaba una tumefacción de aproximadamente 8 cm de diámetro máximo, dolorosa y eritematosa sin fluctuación ni adenopatías regionales. Los pulsos periféricos estaban presentes y eran simétricos. El fondo de ojo mostraba signos de retinopatía diabética no proliferativa y la sensibilidad vibratoria de los miembros inferiores estaba abolida con abolición del reflejo rotuliano y atrofia de gemelos.

En la analítica del ingreso destacaba $9 \times 10^3/\mu\text{L}$ leucocitos, velocidad de sedimentación globular 20 mm/h, proteína C-reactiva 22 mg/L, glucemia 205 mg/dL, urea 48,

creatinina 2,1 mg/dL, colesterol total 256 mg/dL, LDL 180 mg/dL, HDL 48 mg/dL y triglicéridos 180 mg/dL. La función hepática y la concentración plasmática de creatinincinasa eran normales. La hemoglobina glicada (HbA1c) era del 10,6%. Aclaramiento de creatinina (MDRD-4): 22 mL/min. Proteinuria 1,5 g/24 h. Los hemocultivos y urocultivos fueron negativos.

En la resonancia magnética (RM) en T2 y tras la administración de gadolinio se apreciaba un aumento de señal mal definida, irregular, de 3,8 cm × 2,3 cm de diámetros transversos × 8 cm de altura, en el espesor del abductor mayor y largo izquierdos con edema de la grasa intermuscular adyacente y con captación de contraste periférica (fig. 1).

Al ingreso el paciente fue tratado con analgésicos y antibioterapia empírica ante la sospecha inicial de un proceso infeccioso. Posteriormente se realizó un procedimiento que fue diagnóstico.

Discusión clínica (Dra. Sonia Santamaría)

Se trata de un paciente de 35 años con una diabetes tipo 1 de larga evolución, con mal control metabólico y múltiples complicaciones microvasculares (neuropatía, nefropatía, retinopatía) que presenta una tumefacción dolorosa a nivel de muslo izquierdo de curso subagudo sin fiebre, que ha aumentado de tamaño progresivamente. El diagnóstico diferencial de las posibles causas de una tumefacción espontánea y dolorosa a nivel de extremidades inferiores es muy amplio (tabla 1)¹. Los procesos infecciosos (piomiositis,

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [\(S. Santamaría Fernandez\).](mailto:eclyris@hotmail.com)

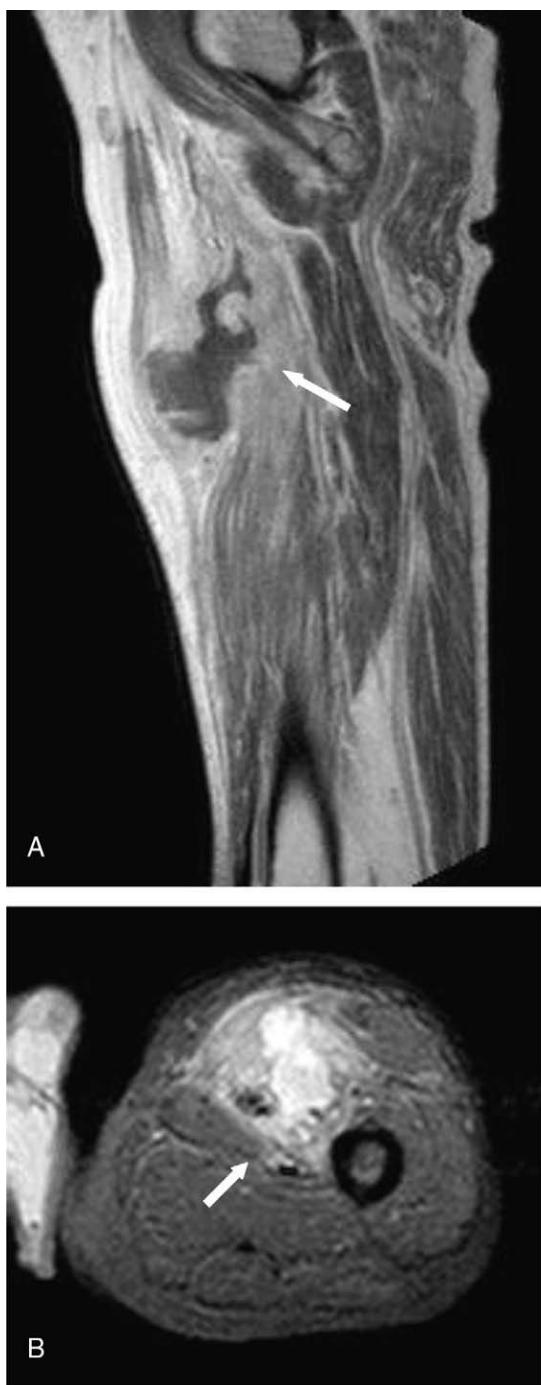


Figura 1 Resonancia magnética de pierna izquierda. Corte sagital (A) y coronal (B): aumento de señal tras la administración de gadolinio a nivel de abductor mayor.

fascitis necrotizante, abscesos) suelen acompañarse de fiebre elevada, leucocitosis y elevación de reactantes de fase aguda. Entre los procesos vasculares locales, la oclusión arterial se acompañaría de ausencia de pulsos distales y de alteraciones cutáneas secundarias a la isquemia arterial. No existen antecedentes traumáticos ni coagulopatía que justificaran un hematoma muscular. Las miositis inflamatorias cursan con debilidad muscular proximal y elevación de la creatinquinasa. Los procesos neoplásicos tanto benignos

Tabla 1 Diagnóstico diferencial de la mionecrosis diabética

Infecciones	<ul style="list-style-type: none"> • Piomiositis • Fascitis necrotizante • Celulitis • Absceso • Osteomielitis con extensión a tejidos blandos
Traumatismos	<ul style="list-style-type: none"> • Hematoma • Rotura fibrilar
Causas vasculares	<ul style="list-style-type: none"> • Trombosis venosa profunda • Síndrome compartimental agudo • Oclusión arterial • Hemorragia espontánea • Pseudoaneurisma postraumático
Tumores	<ul style="list-style-type: none"> • Benignos: leiomioma, lipoma, fibroma • Malignos: sarcomas
Procesos inflamatorios	<ul style="list-style-type: none"> • Miositis inflamatoria focal • Polimiositis o dermatomiositis • Rabdomiñecrosis
Causas neurológicas	<ul style="list-style-type: none"> • Radiculopatía diabética lumbosacra (amioatrofia diabética)
Otros procesos	<ul style="list-style-type: none"> • Rotura de quiste de Baker • Miopatía por estatinas

(lipoma, fibroma, leiomioma) como malignos (liposarcoma, rabdomiosarcoma) suelen tener un curso más crónico y son generalmente indoloros. Los síndromes neurológicos como la radiculopatía diabética lumbosacra o la amioatrofia diabética cursan con dolor a nivel dorsolumbar, debilidad y atrofia muscular.

El cuadro clínico de nuestro paciente y las pruebas complementarias, especialmente la RM, sugieren el diagnóstico de mionecrosis diabética.

La mionecrosis diabética es una complicación rara y con frecuencia infradiagnosticada. Se han descrito un total de 130 casos en la literatura médica desde la primera descripción en 1965 por Angervall y Stener². Como ocurre en nuestro caso, la mayoría de los pacientes con mionecrosis diabética presentan una diabetes de larga evolución, con mal control metabólico y afectación microvascular de órganos diana principalmente nefropatía diabética (97%)^{3,4}. Es más común en pacientes con diabetes tipo 1 (70%) y en mujeres, la edad media de presentación es de 40 años⁵.

El mecanismo patogénico exacto es desconocido, algunos autores postulan que puede ser secundaria a una microangiopatía difusa que determina una trombosis de vasos de mediano y pequeño calibre que finalmente es responsable de un daño hipóxico⁶. Sin embargo, otros han demostrado la existencia de un estado protrombótico debido a alteraciones en el sistema de coagulación-fibrinólisis⁷. Esta hipótesis coincide con la postulada por algunos autores que han encontrado anticuerpos antifosfolípidos en pacientes con mionecrosis diabética⁸.

La mionecrosis diabética afecta con más frecuencia al cuádriceps (83% de los casos) y excepcionalmente a los músculos de la pantorrilla. En un 30% de los casos, la afectación es bilateral. La localización en miembros superiores es infrecuente, y se ha descrito en pacientes con enfermedad renal terminal que siguen programas de hemodiálisis^{3,9}.

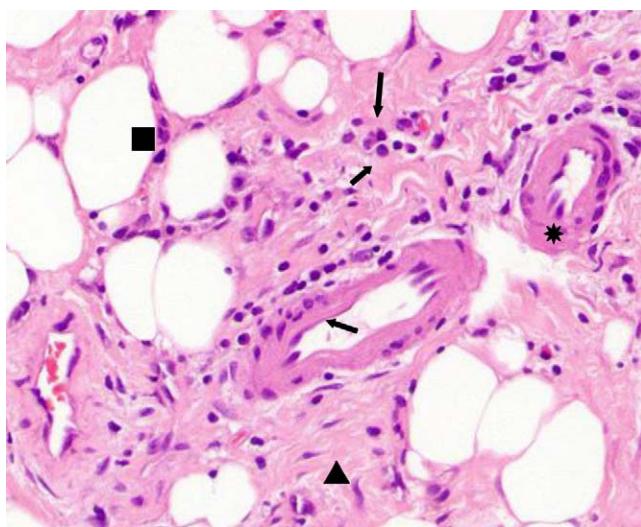


Figura 2 Inmunohistoquímica de la biopsia muscular. Hipertrofia muscular (asterisco), fibrosis (triángulo) y calcificaciones de pared muscular (flecha). Sustitución adiposa septal (cuadrado). Infiltrado linfoplasmocitario (flechas).

El diagnóstico de mionecrosis diabética precisa de un alto índice de sospecha y debe sospecharse ante una tumoreación muscular en todo paciente diabético. Hoy en día, la prueba diagnóstica de elección es la RM que muestra unas imágenes típicas que permiten excluir con seguridad en la mayoría de los casos otras entidades clínicas. Los pacientes con mionecrosis diabéticas muestran en T2 un aumento de señal en el músculo afectado, el cual se encuentra edematizado, pero sin defectos de continuidad ni colecciones inter o intramusculares. El empleo de contraste con gadolinio no está recomendado por el riesgo de producir en estos pacientes una fibrosis sistémica nefrogénica¹⁰, por lo que debería haberse evitado en un paciente con insuficiencia renal crónica. Aunque el diagnóstico definitivo se establece mediante la biopsia muscular, que supongo será la prueba diagnóstica solicitada en este caso, en general no se recomienda su empleo al poder prolongar la resolución del cuadro y en ocasiones empeorarlo, reservándose para los cuadros de presentación atípica, cuando las imágenes de la RM no sean concluyentes o cuando no haya respuesta terapéutica¹¹.

El tratamiento en la fase aguda es sintomático y se basa en el reposo, el empleo de analgésicos y un adecuado control glucémico¹². Si la mayoría de los pacientes la mionecrosis diabética se resuelve espontáneamente en pocas semanas. Sin embargo, la tasa de recurrencia es elevada (40%) pudiendo afectar a otro grupo muscular o al mismo³. Además, el pronóstico a largo plazo de los pacientes con mionecrosis diabética es pobre con una mortalidad a los dos años del 10% debido a la enfermedad vascular subyacente de estos pacientes^{12,13}.

Discusión anatomopatológica (Dr. Eloy Rivas Infante)

Se remitió una muestra muscular en parafina de cuádriceps (fig. 2) que microscópicamente muestra atrofia muscular,

fibrosis endomisial e intensa sustitución adiposa perimisial junto con intenso infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario mixto (B CD20+, T CD3+, células plasmáticas y eosinófilos) perivascular e hiperplasia muscular, fibrosis y calcificaciones en la pared vascular de arteriolas perimisiales compatible con vasculopatía diabética. Además, se identifican de forma aislada fibras necróticas y ocasionalmente fibras regenerativas. Las lesiones observadas pueden corresponder a un cuadro de mionecrosis o infarto muscular diabético evolucionado en fase cicatricial.

Evolución (Dr. Gómez Huelgas)

El paciente fue tratado inicialmente con analgésicos y antibioterapia empírica con amoxicilina/clavulánico ante la sospecha inicial de un proceso infeccioso. Tras la realización de la biopsia se procedió a suspender la antibioterapia. Durante su ingreso fue tratado con analgésicos y una pauta de insulina basal-bolos. Fue dado de alta con metamizol, insulina detemir y aspart en pauta basal-bolos, enalapril, atorvastatina, ácido acetilsalicílico y suplementos de calcio y vitamina D. A los tres meses del alta fue revisado en consulta donde se objetivó una creatinina de 1,9 mg/dL, una HbA1c de 8,1% y una resolución completa de la tumoración del muslo.

La mionecrosis diabética es una complicación rara, pero con un cuadro sindrómico clínico-radiológico muy característico. Es importante que los clínicos tengan un buen conocimiento de este proceso para evitar, tal como ocurrió en nuestro caso, pruebas innecesarias o potencialmente deletéreas para el paciente como una biopsia muscular.

Diagnóstico final

Mionecrosis diabética.

Bibliografía

- Morecuende JA, Dobbs MB, Crawford H, Buckwalter JA. Diabetic muscle infarction. Iowa Orth J. 2003;20:65-74.
- Angervall L, Stener B. Tumoriform focal muscular degeneration in two diabetic patients. Diabetologia. 1965;1:39-42.
- Trujillo-Santos AJ. Diabetes muscle infarction: an underdiagnosed complication of long-standing diabetes. Diabetes Care. 2003;26:211-5.
- Grigoriadis E, Fam AG, Staok M, Ang LC. Skeletal muscle infarction in diabetes mellitus. Rheumatol. 2000;27:1063-8.
- Kapur S, Brunet JA, Mc Kendry RJ. Diabetic muscle infarction: case report and review. J Rheumatol. 2004;31:190-4.
- Scully RE, Mark EJ, McNelly WF, Ebeling SH, Phillips LD. Case 29-1997: case records of the Massachusetts General Hospital. A 54-year-old diabetic woman with pain and swelling of the leg. N Engl J Med. 1997;337:839-45.
- Bjornskov EK, Carry MR, Katz FH, Leflowitz J, Ringel SP. Diabetic muscle infarction: a new perspective on pathogenesis and management. Neuromusc Disord. 1995;5:39-45.
- Galtier-Dereure F, Biron C, Vies M, Bourgeois V, Schved JF, Bringer J. Vascular complications of diabetes mellitus: what role for phospholipid-binding antibodies? Lupus. 1998;7:469-70.
- Raman J, Bajinder R, Sheehan H. Upper extremity diabetic muscle infarction in three patients with end-stage renal disease. JCR. 2009;15:81-4.

10. Grobner T, Prischl FC. Gadolinium and nephrogenic systemic fibrosis. *Kidney Int.* 2007;23:260–4.
11. Keller DR, Erpelding M, Grist T. Diabetic muscle infarction. Preventing morbidity by avoiding excisional biopsy. *Arch Intern Med.* 1997;157:1611.
12. Kapur S, Mc Kendry RJ. Treatment and outcomes of diabetic muscle infarction. *J Clin Rheumatol.* 2005;11:8–12.
13. Mathew A, Screenath Reddy I, Archibald C. Diabetic muscle infarction. *Emerg Med J.* 2005:513–4.