

## Utilizzazione degli innesti dermo adiposi nel ripristino della morfologia del viso in casi di lipodistrofia parziale progressiva

S. BRONGO, G. NICOLETTI, G. FERRARO, E. GRELLA, F. D'ANDREA

ON THE BASIS OF THE PHYSICAL EXAMINATION AND PATHOLOGICAL HISTORY OF THE PATIENTS, BLOOD AND INSTRUMENTAL TESTS HAVE BEEN PERFORMED IN BOTH CASES

**Two cases of partial progressive lipodystrophy syndrome with extensive soft tissue atrophy of the face and of the upper part of the trunk, with kidney and blood alteration, are presented. On the basis of the physical examination and pathological history of the patients, blood and instrumental tests have been performed in both cases. The diagnosis of partial progressive lipodystrophy syndrome has been made and a surgical treatment with dermal fat graft from the inguinal region was proposed to the patients after several information and was performed to improve the facial contour. After a follow up of 18 months a resorption of 50% of dermal fat graft was found according to surgeons' expectations with a good esthetic improvement of the face.**

Key words: **Lipodystrophy - Soft tissue - Atrophy - Skin transplantation.**

La lipodistrofia parziale progressiva<sup>1</sup> è caratterizzata da un'atrofia ingravescente, lenta e simmetrica, del tessuto adiposo sottocutaneo del viso, del torace e degli arti superiori con suo eventuale accumulo alla parte inferiore del corpo. I pazienti affetti da

tale patologia si presentano con una marcata assenza di tessuto adiposo<sup>2</sup> a livello delle guance che conferisce un aspetto caratteristico di un viso cadaverico.

La lipodistrofia parziale, che risulta maggiormente presente nel sesso femminile con un rapporto di 3 a 1, ha inizio nell'infanzia o nell'adolescenza, generalmente in seguito ad un'infezione generica, con una possibile predisposizione familiare.

La lipodistrofia parziale può essere associata ad una glomerulonefrite membranosa proliferativa (frequente nei pazienti che hanno un deficit di C3 e C4).

Altre anomalie possono essere riscontrate in questi pazienti: diabete resistente all'insulina, ipertrigliceridemia, steatosi epatica, pancreatite ed infezioni frequenti.

La malattia progredisce in una direzione cefalo caudale e si ferma, generalmente, alla prima metà degli arti inferiori; tale disordine non è geneticamente determinato e può comparire in seguito a una patologia benigna febbrile nell'età infantile.

Tale sindrome risulta come una forma frusta e meno aggressiva di quella di Barraquer-Simon che consiste in una atrofia marcata e generalizzata del tessuto adiposo associata ad altre disfunzioni come l'incremento in altezza, l'au-

*Cattedra di Chirurgia Plastica  
Seconda Università degli Studi di Napoli, Napoli*

Pervenuto il 12 gennaio 2002.  
Accettato l'8 gennaio 2003.

Indirizzo per la richiesta di estratti: Dott. S. Brongo, via Campiglione 18, 80122 Napoli.

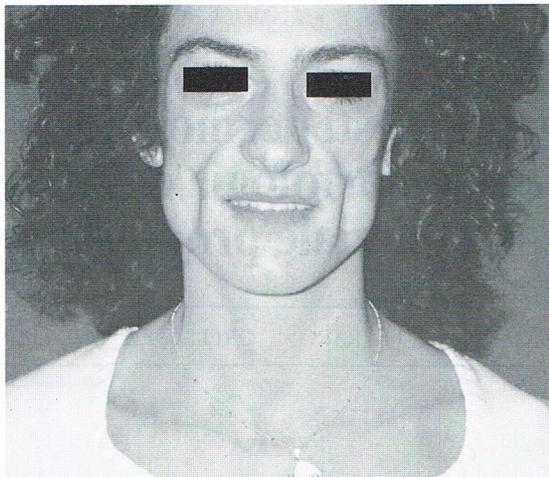


Fig. 1. — Immagine preoperatoria.



Fig. 3. — Dodici mesi dopo l'intervento chirurgico.



Fig. 2. — Una settimana dopo l'intervento chirurgico.

mento delle dimensioni dei genitali, l'iperpigmentazione, l'irsutismo, l'epatomegalia, il diabete mellito, l'iperlipidemia, alterazioni del sistema nervoso e in circa il 25% dei casi associata a patologie renali ingravescenti.

### Casi clinici

*Caso 1.* — Riportiamo il caso clinico della Sig.ra R.C., di anni 33, la quale è giunta alla nostra osservazione con richiesta di intervento chirurgico per un miglioramento della morfologia del viso.

La signora si presentava in condizioni generali

buone. All'anamnesi patologica prossima riferiva di aver contratto, fra le comuni malattie esantematiche, solo il morbillo. È stata sottoposta a vari interventi chirurgici: all'età di 4 anni è stata operata di tonsillectomia ed adenoidectomia. All'età di 12 anni ha subito un'appendicectomia e a 28 anni è stata sottoposta a tiroidectomia parziale (riferisce l'assunzione di L-tiroxina sodica, una compressa al giorno).

La paziente R.C. fa esordire l'atrofia adiposa all'età di 19 anni, epoca in cui, in seguito ad una cura dimagrante, notava tale atrofia localizzata a livello delle guance. Da circa tre anni, successivamente alla seconda gravidanza notava un localizzarsi di tale atrofia anche a livello toracico, ed in modo particolare in regione clavicolare con stabilizzazione negli ultimi 12 mesi.

La paziente R.C. riferisce che nella sua dieta predilige i cibi ricchi di zuccheri, (infatti fra le comuni patologie associate alla L.P.P. vi è il diabete).

All'esame obiettivo del viso si riscontra una marcata atrofia adiposa in corrispondenza della bolla del Bichat; tale atrofia mette in risalto il sistema venoso locale. La conformazione del cranio e delle ossa facciali sono nella norma.

All'esame obiettivo del torace, l'atrofia rende molto evidenti entrambe le clavicole in modo simmetrico. All'indagine radiografica del torace ed all'esame ecografico renale, non si evidenzia nulla di patologico.

All'esame obiettivo degli arti inferiori si denota un'ipertrofia adiposa, maggiormente evidenziata a livello dei fianchi; il 3° inferiore delle cosce e le gambe sono normoconformate.

La paziente riferisce frequenti crampi alla muscolatura degli arti inferiori, in particolar modo al polpaccio sinistro.

All'esame chimico-fisico delle urine, oltre alla presenza di emazie, si evince la presenza di emoglobina (+2) con valori bassi dell'urobilinoglobulina.

All'esame del sangue si riscontra una diminuzione

del fattore nefritico C ed un aumento, non eccessivo, dei valori del colesterolo, calcio ed albumina.

I familiari non presentano tale sintomatologia, ad esclusione del padre, il quale, come riferisce la paziente, all'età di 20 anni ha manifestato la medesima atrofia adiposa a livello delle guance bilateralmente. Tale atrofia è regredita parzialmente in modo spontaneo e senza utilizzo di trattamenti chirurgici (Figure 1-3).

*Caso 2.* — Riportiamo il caso clinico della Sig.ra A.C., di anni 41, la quale è giunta alla nostra osservazione con richiesta di intervento chirurgico per mastoplastica additiva.

La paziente si presenta in buone condizioni generali; fra le comuni malattie esantematiche ha contratto solo il morbillo, e fra gli interventi chirurgici la paziente riferisce la tonsillectomia associata ad adenoidectomia all'età di 5 anni. La paziente riferisce di aver portato a termine due gravidanze.

I primi sintomi clinicamente evidenti della sindrome di L.P. vengono fatti risalire dalla paziente in seguito alla prima gravidanza (a circa 25 anni) messa in relazione a quel tempo a una dieta dimagrante e collegata a frequenti episodi febbrili non debitamente indagati.

Con il passare degli anni notava una progressione dell'atrofia del tessuto sottocutaneo che andava progredendo fino a stabilizzarsi circa un anno fa.

All'esame obiettivo il viso si presenta emaciato, con le guance infossate per la scomparsa della bolla adiposa di Bichat, con la cute plicata; la conformazione del cranio e delle ossa facciali sono nella norma.

All'esame obiettivo e radiografico del torace non si evidenzia nulla di patologico ad esclusione di un'ipotrofia asimmetrica delle mammelle evidenziatasi da circa 3 anni, (la paziente riferisce che in precedenza aveva mammelle nella norma).

All'esame obiettivo dell'addome non si riscontra nulla di patologico ad esclusione di un aumento del tessuto adiposo in corrispondenza dei fianchi e del pube; tale aumento del tessuto adiposo lo si riscontra maggiormente bilateralmente a livello dei trocanteri.

La paziente, inoltre, riferisce frequenti crampi notturni diffusi a tutta la muscolatura degli arti inferiori.

All'esame chimico-fisico delle urine si riscontra un livello dell'emoglobina di +3 e un valore dell'urobilinoglobulina basso.

All'esame del sangue si evince una diminuzione del fattore nefritico C ed un aumento del valore del colesterolo, dell'albumina e del glucosio.

I famigliari di primo grado non presentano tale sintomatologia che, da quanto riferito dalla paziente, si riscontrava nella nonna paterna, deceduta per complicanze del diabete di cui era portatrice.

### Tecnica chirurgica

La tecnica utilizzata per migliorare il caratteristico aspetto del viso di entrambi i pazienti è stata quella degli innesti dermo-adiposi

visto che i pazienti rifiutavano interventi più invasivi e ritenendo opportuno risparmiare i muscoli temporali in vista di un eventuale peggioramento della patologia.

Il prelievo effettuato in regione inguinale bilaterale è stato in entrambi i casi di 18 cm in lunghezza e di 8 cm in larghezza, l'intervento è stato effettuato in anestesia locale con sedazione, mentre la via di accesso per l'allestimento della tasca sottocutanea è stata quella preauricolare (con cicatrice residua tipo lifting del terzo medio del viso).

È stato necessario procedere con estrema cautela nell'allestimento della tasca a causa del minimo spessore della guancia stessa ed alla possibilità di poter incontrare diramazioni del nervo facciale molto in superficie.

Una volta inseriti i due innesti dermoadiposi, si è ritenuto opportuno fissarli attraverso punti transcutanei per evitare il rischio di una loro dislocazione soprattutto nei primi giorni dopo l'intervento e sono stati lasciati drenaggi in aspirazione per 2 giorni.

La correzione è stata effettuata in eccesso prevedendo un riassorbimento nei primi mesi di circa il 50%.

L'iter postoperatorio non ha evidenziato complicanze di rilievo, se non l'iniziale e transitoria difficoltà fonazione e masticazione.

Il problema maggiore evidenziato nel primo mese del postoperatorio è stato quello psicologico legato al cambiamento della fisiologia, accentuato dalla ipercorrezione chirurgica, ingigantito dall'iniziale mancata accettazione dei figli in età prescolare di entrambi i pazienti che non riconoscevano la propria madre. Tale inconveniente previsto dagli operatori, che avevano informato i pazienti di tale eventualità prima dell'intervento, è stato superato in pochi giorni mediante opportuno sostegno psicologico.

Il follow-up è stato di 18 mesi con stabilizzazione del risultato a circa 12 mesi dall'intervento e un riassorbimento degli innesti dermo adiposi valutati intorno al 50%.

### Discussione e conclusioni

In base all'anamnesi patologica remota e prossima, all'esame chimico-fisico sia delle

urine che del sangue, abbiamo inquadrato i 2 casi clinici come espressione della sindrome della lipodistrofia parziale.

In entrambi i pazienti si è evidenziata un'atrofia ingrossante del tessuto adiposo del viso (in particolar modo quello delle guance), iniziata a seguito di una gravidanza, e inoltre positività anamnestica per interventi chirurgici sia di tonsillectomia che di adenoidectomia.

In entrambi i pazienti si evidenziavano sia i valori del fattore nefritico C3 al di sotto della norma che la presenza di emoglobina nelle urine.

All'esame clinico si riscontrava una atrofia del tessuto sottocutaneo adiposo del viso e della parte superiore del tronco con l'aspetto emaciato caratteristico che giustifica la definizione di «viso a testa di morte», come riportato in bibliografia, con la presenza di un'ipertrofia adiposa del tessuto sottocutaneo alla metà inferiore del corpo con anamnesi familiare positiva per tale patologia.

La tecnica utilizzata per migliorare l'aspetto del viso di entrambi i pazienti è stata quella degli innesti dermo-adiposi.

Tale scelta è stata preferita a quella dell'utilizzazione di lembi muscolari locali, come il lembo di muscolo temporale<sup>3</sup> o di muscolo trapezio, oppure di lembi liberi<sup>4</sup> come il lembo muscolare di gracile, quello dermo-adiposo scapolare e quello radiale con le sue varianti<sup>5,6</sup>, dal momento che i pazienti rifiutavano interventi invasivi ed anche perché si riteneva opportuno risparmiare i muscoli temporali nel caso di un peggioramento della patologia.

Altre tecniche utilizzabili come l'impiego della sola componente adiposa iniettata dopo centrifugazione (tecnica del lipofilling) o di materiali di riempimento (fillers)<sup>7</sup> semipermanenti sono stati ritenuti non sufficienti per risolvere la marcata atrofia del sottocutaneo da soli ma da utilizzare in associazione agli innesti dermo-adiposi nel caso di una asimmetria residua a distanza di tempo.

L'esito è risultato favorevole in entrambi i casi con una stabilizzazione del risultato a circa 12 mesi dall'intervento (il follow-up è continuato fino ai 18 mesi).

Il grado di soddisfazione dei pazienti è stato elevato grazie al minimo stress operatorio

subito (effettuato in entrambi i pazienti in anestesia locale con sedazione), alla completa assenza di cicatrici visibili ed al risultato finale che ha completamente eliminato al viso il caratteristico aspetto proprio della sindrome di lipodistrofia parziale consentendo una normale vita di relazione.

### Riassunto

Gli autori presentano due casi di sindrome di lipodistrofia parziale progressiva (LPP), caratterizzata da marcata atrofia del tessuto sottocutaneo adiposo del viso e del tronco superiore, in associazione con alterazioni a carico del rene e del quadro ematochimico generale.

Dopo aver inquadrato i pazienti in base all'esame obiettivo clinico e all'anamnesi patologica remota e prossima, si è effettuato un esame approfondito strumentale ed ematochimico.

Tutti i dati confermano la compatibilità con la sindrome di lipodistrofia parziale e si optava previo consenso informato dei pazienti all'effettuazione di intervento chirurgico di ipercorrezione del difetto mediante innesto di tessuto dermoadiposo prelevato dalla regione inguinale per ripristinare la corretta morfologia del viso.

A distanza di 18 mesi i risultati hanno evidenziato un riassorbimento del 50% del tessuto innestato, come previsto dagli Autori, con un buon ripristino della morfologia del viso.

Parole chiave: Sindrome di Lipodistrofia Parziale Progressiva - Atrofia tissutale - Innesti.

### Bibliografia

1. Hurwitz PJ, Sarel R. Facial reconstruction in partial lipodystrophy. *Ann Plast Surg* 1981;8:253-7.
2. Ruff GL. Progressive hemifacial atrophy: Romberg's disease. In: McCarthy JG, editor. *Plastic Surgery*. Vol. 4. Philadelphia: WB Saunders; 1990.p.3135-43.
3. Serra J, Ballesteros A, Mesa F, Bazan A, Paloma V, Sanz J. Use of the temporal muscle flap in Barraquer-Simon's progressive lipodystrophy. *Ann Plast Surg* 1993;2: 180-2.
4. Tweed AEJ, Manktelow RT, Zuker RM. Facial contour reconstruction with free flaps. *Ann Plast Surg* 1984;12: 313-20.
5. Endo T, Nakayama Y, Matsuura E, Natsui H, Soeda S. Facial contour reconstruction in lipodystrophy using a double dermis-fat radial forearm free flap. *Ann Plast Surg* 1994;1:93-6.
6. Shintomi Y, Ohura T, Honda H, Iida K. The reconstruction of progressive facial hemiatrophy by free vascularized dermis-fat flaps. *Br J Plast Surg* 1981;34: 398-409.
7. Rees TD, Ashley FL, Delgado JP. Silicone fluid injections for facial atrophy: a ten years study. *Plast Rec Surg* 1973;52:118-27.