

HOSPITAL CLINICOQUIRURGICO DOCENTE "FREYRE DE ANDRADE"

Dactylolisis criptogenética familiar. Presentación de un caso*

Dr. Raúl Padrón Chacón, Dr. Graciano de Armas Leyva

Padrón Chacón, R.; G. de Armas Leyva: *Dactylolisis criptogenética familiar. Presentación de un caso.*

Se presenta un caso de dactylolisis criptogenética familiar. Se analiza su incidencia en edad, sexo y raza y se exponen las distintas teorías actuales de su etiología. Se describen sus aspectos histológicos, así como el cuadro clínico en esta entidad. Se realiza un estudio del diagnóstico positivo y diferencial. Se esboza el tratamiento que se siguió en nuestro caso, así como los resultados del mismo.

INTRODUCCION

Wucherere, en 1972, marcaba en su estudio patológico las características más importantes de la entidad y descubrió las pequeñas verrugas que se abren en forma de fisura, para más tarde aparecer otras ulceraciones con engrosamiento de la cortical del hueso y afinamiento de las falanges que dan dolores muy intensos sobre todo en la fase avanzada; histológicamente también demostró que el hueso atacado mostraba una osteítis rarefaciente.¹

Clarke en 1980 señaló que la osteólisis era lentamente progresiva de falanges, metacarpianos o metatarsianos y que después podían desprenderse secuestros.

La literatura señala que esta afección cura al cabo de algunos años, con pérdida de uno o varios dedos del pie o de la mano. A menudo no se encuentran más que muñones de pie ("pie de caballo"), reducidos a los huesos intactos del tarso y a diminutos restos de los dedos (*Bruns*).

Harnasch señaló que a los rayos X de las manos y los pies ofrece una imagen típica de acrosteólisis, que acompaña a osteólisis en otros huesos (acromion de ambos lados) y que evoluciona sin formación de úlcera.

* Trabajo presentado en: la V Jornada Interna Hospital Clínicoquirúrgico "Freyre de Andrade". Técnico-Facultativa, 1981; I Jornada Científico-Pedagógica ISCMH, 1984 y III Congreso Nacional de Anestesiología y Reanimación, 1984.

** Especialista de II Grado en Medicina Interna.

*** Especialista de I Grado en Anatomía Patológica.

Se conoce con este nombre una enfermedad hereditaria que se presenta por lo regular en el segundo decenio de la vida (lo más pronto a los ocho o diez años, y lo más tarde a los veintidós), que se caracteriza por úlceras múltiples, a menudo recidivantes de 1 a 5 cm de diámetro aproximadamente, sobre todo en las partes distales de la planta del pie, con menos frecuencia también en los dedos;² radiológicamente se aprecia una osteólisis lentamente progresiva de las falanges, metacarpianos o metatarsianos separados o contiguos.²⁻³

La dactylolisis espontánea ocurre principalmente en la raza blanca, la enfermedad puede ser familiar, la lesión ha sido observada en múltiples miembros de una misma familia.⁴

La dolencia afecta a uno y otro sexo y es de herencia dominante, pero también hay árboles genealógicos con ambos progenitores sanos.

Según *Bruns y Pnce* ¿se trata tal vez de oscilación de la penetrancia o de sucesión recesiva?

Presentación de un caso

Paciente N.A.A., H.C. 156907, de la raza blanca, del sexo femenino, de 48 años de edad, con antecedentes de presentar desde los doce años de edad una lesión ulcerosa con el grueso artejo del pie izquierdo, que tenía el aspecto de una quemadura y que evolucionó con estas características por espacio de seis años, presentándose en esta misma época otras dos lesiones de iguales características en el tercero y cuarto artejos del mismo pie, sobre todo tomando la cara plantar, fue en esta ocasión en que se procede a realizársele ciertas investigaciones a fin de llegar a un diagnóstico definitivo.

Durante estos años sólo recibió como tratamiento curas secas y pomadas a base de antibióticos.

A.P.P. Nada que señalar.

A.P.F. Padres, primos hermanos y una hermana que comenzó con un cuadro similar pero en el pie derecho a los 10 años de edad y una sobrina a los 16 años.

E.F., S.O.M.A. Miembro inferior izquierdo. Inspección: deformidad del pie con tendencia al varo y al equinismo; coloración oscura del dorso del pie que llega hasta el tercio medio de la pierna y siendo menos oscura al nivel de toda la parte interna de la región anteriormente señalada; se observan tres lesiones de aspecto ulceroso; la primera ocupa el borde interno y distal del primer artejo y una pequeña porción de 1 cm, aproximadamente abarca la zona plantar. Las otras lesiones son de aspecto similar a la anterior, pero tienen un diámetro de 2 a 5 cm aproximadamente cada una y son puramente plantares.

No se observa ningún tipo de secreción en dichas lesiones.

Palpación: los pulsos pedios, tibial posterior y poplíteo así como el resto de los pulsos del sistema arterial periférico son normales.

Sensibilidad térmica y dolorosa; disminuida en 1/3 medio e inferior del M.I.I.

Temperatura: conservada T.G.S. no infiltrado; panículo adiposo conservado y las faneras de acuerdo con su edad, sexo y raza.

A.C.V., T.A. 120/80 mm de Hg y pulso 76/min, el resto del examen físico de nuestra paciente era normal.

Exámenes complementarios: en la sala le fueron realizados los siguientes exámenes: orina, heces fecales, hematócrito, hemoglobina, leucograma, eritrosedimentación, serología, calcemia, ionograma, urea, fosforemia, colesterol, coagulograma, dermatoglifos, cromatina sexual, fórmula genética, inmunolectroforesis de las proteínas, electroforesis de las proteínas, búsqueda del bacilo de Hansen, electrocardiograma, fosfatasa ácida, P.T.G. cuyos resultados estuvieron todos dentro de límites normales.

Examen óseo: cráneo: calcificaciones intracraneana y silla turca normal. Rayos X del pie izquierdo: Osteoporosis avanzada, disminución de la cortical y osteólisis de la porción distal del primero y tercer artejos con afinamiento de la falange distal del cuarto artejo.

Arteriografía del miembro inferior izquierdo: pobre opacificación de la porción inicial de la femoral. Circulación colateral pequeña al nivel del tercio inferior del muslo, no se aprecia oclusión en el miembro inferior izquierdo.

Rayos X de tórax: reforzamiento hilar derecho.

Rayos X del miembro inferior derecho: la falange distal del tercer artejo se encuentra afinada, así como la falange distal del cuarto y quinto artejos, con aumento de volumen de las partes blandas del cuarto artejo.

Arteriografía del miembro inferior derecho: normal.

Biopsia del nervio safeno y músculo peroneo corto: filetes nerviosos y músculos estriados sin cambios histológicos. Los elementos vasculares acompañantes no muestran alteraciones.

Biopsia de hueso: necrosis simple del hueso con infiltrado inflamatorio crónico.

EVOLUCION

La paciente se mantuvo con los síntomas atribuibles a la afección anteriormente descrita, predominando en el miembro inferior izquierdo la hipoestesia, anestesia e impotencia funcional, dificultándosele la marcha.

Comenzó a expulsar una secreción de aspecto cremoso y de color achocolatado por una de las fisuras y diminutos fragmentos óseos. En los cultivos practicados nunca hubo crecimiento bacteriano.

Se llegó al diagnóstico de dactylolisis criptogénica familiar, teniendo en cuenta además de los paraclínicos los antecedentes patológicos familiares; y como ahora presentaba clínica y radiológicamente una osteomielitis, se le practicó una amputación del primer dedo del pie izquierdo. La evolución de esta operación fue tórpidas, ya que tuvo varias infecciones y reafecciones de la herida, pero sí se obtuvo una buena cicatrización; fue dada de alta y reingresó once meses más tarde con una fístula en el pie izquierdo; se le practicó una amputación del antepié, posteriormente se comprobó que el muñón hacía infecciones a repetición, se le practicó estudios radiológicos observándose imágenes de secuestros óseos, por lo que se decidió amputar toda la pierna, poniéndosele después de cicatrizada la misma, una prótesis en el miembro inferior izquierdo. Fue dada de alta y tuvo una evolución favorable.

Incidencia; es más frecuente en la primera etapa de la vida, niñez y adulto joven. Entre el sexo femenino y masculino no guarda relación definida. En cuanto a la raza es exclusivo de la raza blanca.

Etiología; se acepta en general que ésta es una enfermedad idiopática, que corresponde a múltiples úlceras a menudo recidivantes en las partes acrales de los dedos de los pies con engrosamiento de la cortical del hueso y afinamiento de la falange.

Hay autores que creen se trata de un proceso de origen hereditario, de carácter dominante, aunque hay árboles genealógicos con ambos progenitores sanos. Lo que está bien establecido es que uno o más agentes estimulantes desconocidos, desencadenaron una reacción de respuesta del sistema conectivo y ofrecen un patrón básico de engrosamiento del periostio, elongación de las papilas epidérmicas, fibrosis del dermis, hiperqueratosis y ulceración asociada a necrosis simple del hueso e infiltración inflamatorio crónico que constituyen los elementos clásicos del diagnóstico.

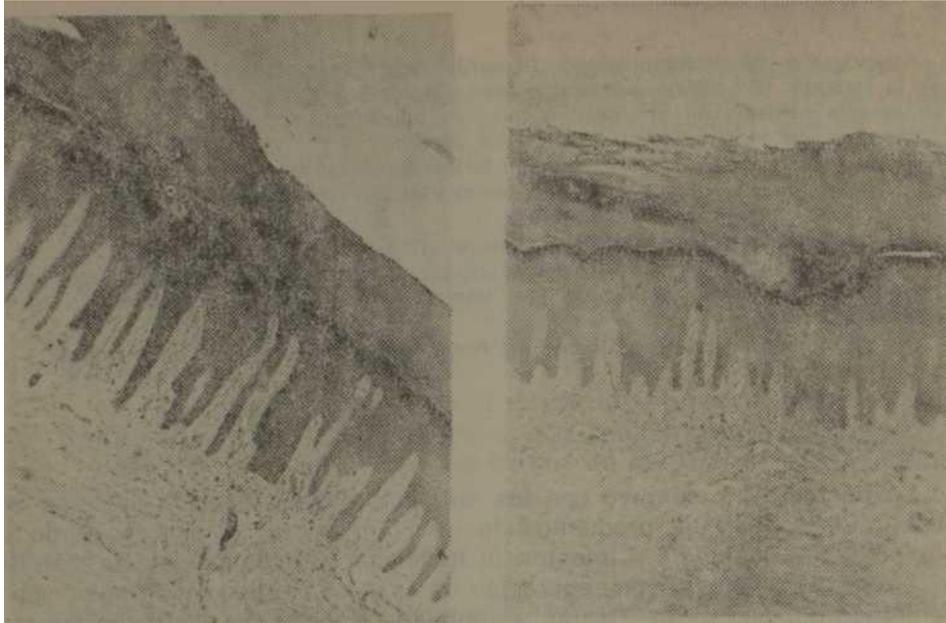


Figura 1. Marcada hiperqueratosis de la epidermis con notable elongación de las papilas dérmicas (aumento 10 x 10 HE.)

Figura 2. Además de la hiperqueratosis y la elongación papilar, se observa marcada fibrosis del dermis (coloración de Van Geason).

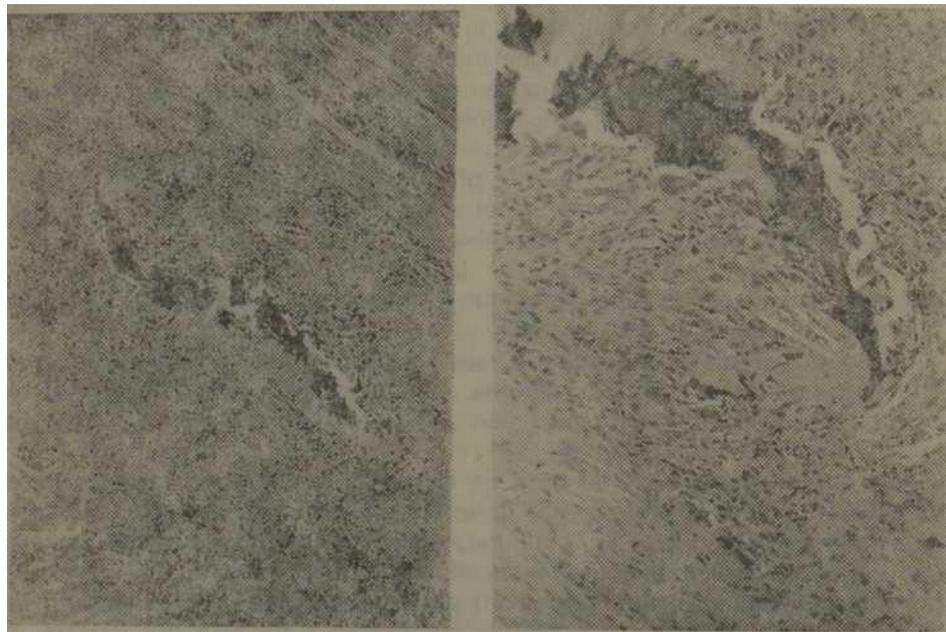


Figura 3. Tejido óseo necrótico rodeado de un infiltrado crónico granulomatoso y tejido fibroso (aumento 10 x 10, coloración HE).

Figura 4. El mismo campo de la figura 3 a mayor aumento (aumento 20 x 10, coloración HE).

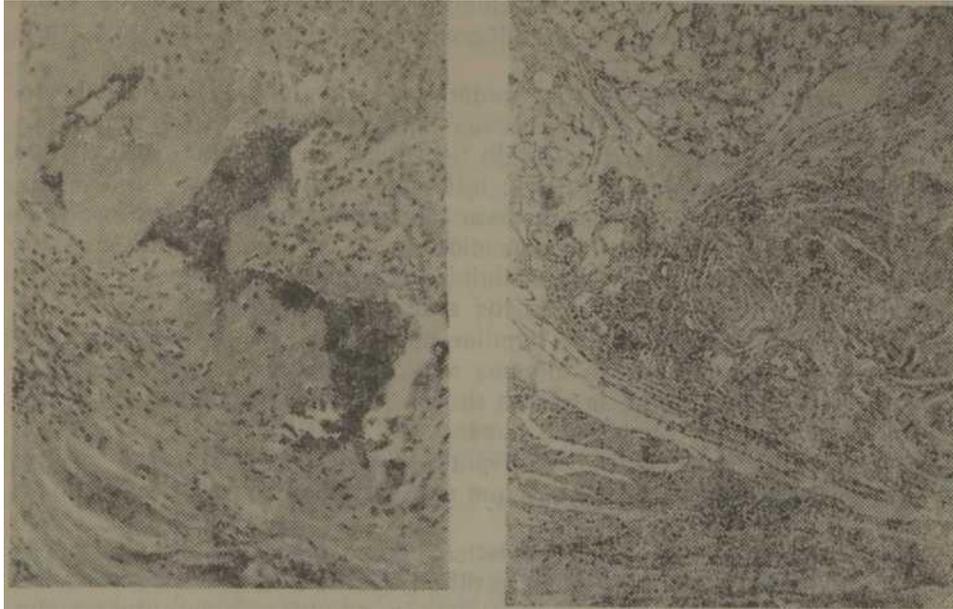


Figura 5. Otra zona donde se observa tejido óseo en distintas fases de degradación (osteólisis) (aumento 20 x 10, coloración HE).

Figura 6. Infiltrado inflamatorio crónico inespecífico diseminado. Nótese un corpúsculo táctil en el centro del campo (aumento 10 x 10 coloración HE).

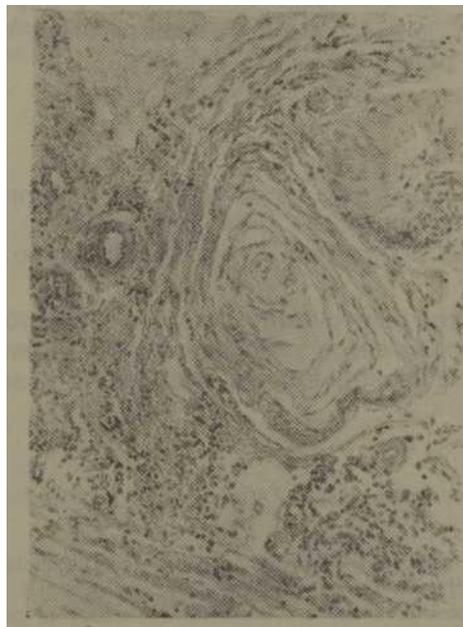


Figura 7. El mismo cuadro de la figura 6 a mayor número (20 x 10).

Anatomía patológica: macroscópicamente se observa un marcado estrechamiento circular, notándose una ulceración en la cara inferior del artejo derecho.

Microscópicamente: las papilas epidérmicas elongadas y la fibrosis del dermis, además se observa la marcada hiperqueratosis de la epidermis. En el fondo de la úlcera existe tejido necrótico. En el hueso se constata la necrosis simple con un infiltrado inflamatorio crónico.

Cuadro clínico: lo común es observar hipoestesia o anestesia en ambos pies o manos, conservándose la pulsación de las arterias del pie, con pérdida total o considerable de la sensibilidad térmica y dolorosa en las piernas por debajo de la rodilla y en los antebrazos hasta el codo.

La dactilolisis criptogenética familiar constituye una entidad anatomo- patológica con características clínicas muy sobresalientes, por sus lesiones ulcerosas múltiples en la planta de los pies, su frecuente asociación familiar y la necrosis simple del hueso.

Pronóstico: las infecciones recidivantes ensombrecen el curso crónico de esta enfermedad y a veces hay que realizar amputación como en nuestro caso.

Diagnóstico diferencial: el diagnóstico clínico de la dactilolisis criptogenética familiar es extremadamente difícil debido a la gama de variantes que pueden tomar sus lesiones de inicio muy pequeñas y de carácter simple; generalmente se hace mediante la correlación del cuadro clínico con el estudio histológico de las lesiones dérmicas y óseas. Debemos establecer el diagnóstico diferencial con la siringomielia, artritis soriásica, lepra mutilante, gangrena de Raynaud, esclerodactylia y tabes dorsal; además puede confundirse con ainhum (dactilolisis que se observa únicamente hasta ahora con carácter solitario en negros, indios, árabes y chinos, pero no en blancos,^{5,6} de las zonas subtropicales y tropicales de América, Asia y África). Por lo general se cae el dedo menor, pocas veces los dos siguientes de ambos pies o de un pie solo.⁷⁻⁸

TRATAMIENTO

Hasta el momento actual éste es paliativo. Se ha empleado la resección quirúrgica, pero generalmente se presentan recidivas, como en nuestro caso, y responden mal a otro tipo de terapéutica como curas secas y pomada antibiótica.

Algunos autores proponen curetaje, pero la evolución no fue satisfactoria en la mayoría de los casos y mucho menos se informó curación total. También se han utilizado antibióticos, vitamina C y esferoides.

SUMMARY

Padrón Chacón, R.; G. de Armas Leyva: *Familial cryptogenetic dactylolysis. Presentation of a case.*

A case of familial cryptogenetic dactylolysis is presented. Its incidence on age, sex and race is analyzed, and different up to date theories are exposed. Histologic aspects as well as clinical picture of this entity are described. A study of positive and differential diagnosis is carried out. Treatment followed in our case is outlined, so results obtained.

RESUME

Padrón Chacón, R.; G. de Armas Leyva. *Dactylolyse cryptogénique familiale. A propos d'un cas.*

A propos d'un cas de dactylolyse cryptogénique familiale, les auteurs analysent son incidence suivant l'âge, le sexe et la race, et ils exposent les différentes théories actuelles sur son étiologie. Ils décrivent ses aspects histologiques, ainsi que le tableau clinique de cette entité et font une étude du diagnostic positif et différentiel. Enfin ils signalent le traitement imposé dans ce cas et ses résultats.

BIBLIOGRAFIA

1. *Beigner, L. H.; J. M. Winfield: Ainhum (dactylolysis spontanea), review of the literature. Am Surg 100: 48-50, Sept., 1960.*
2. *Riley, y L. H. Contrell: Clinical and pathological observations in the cases of ainhum. Arch Surg 79: 1013-1017 Dic., 1959.*
3. *Mc Kenna, C. M.; R. E. Hermon: Ainhum: study of a case, in Nor Thern-Ohio. JAMA 173: 1015-1017 Jul., 1960.*
4. *Paine Mont, M.; G. Boury; G. Lemaigue; L. Lager: Ainhum or dactylolysis spontanea on autochthonos cases. Press Med 70: 2157-2158, Oct., 1962.*
5. *Aggarwal, N. D.; Singh: Ainhum. J Bone Joint Surg (Br) 45-B: 376, May, 1963.*
6. *Allgn, B.; M. Leider: Dactylolysis spontanea (Ainhum). The surgical procedure known as Z. plasty. JAMA 184: 655-657, May, 1963.*
7. *Manchanda, D. P.: Ainhum. J Indian Med 36: 532, Jun, 1961.*
8. *Goldsmith, H. S.; O. F. Smith: Ainhum. Rhode Island Med J 44: 345-346. Jun., 1961.*

Recibido: 9 de abril de 1984

Aprobado: 8 de enero de 1985

Dr. Raúl Padrón Chacón
Refugio No. 258 entre industria y Crespo
municipio Centro Habana
Ciudad de La Habana
Cuba