



ERITRODISESTESIA PALMOPLANTAR.
PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO EN UN PACIENTE
CON CRANEOFARINGIOMA Y ANEMIA DE CELULAS
FALCIFORMES

*PALMAR-PLANTAR ERYTHRODYSESTHESIA, CLINICAL CASE
PRESENTATION IN A PATIENT WITH CRANIOPHARYNGIOMA
AND SICKLE CELL ANEMIA*

Lora Fernández Alberto Carlos¹

Arias Arias Ramón²

Correspondencia: albertolora2004@hotmail.com

Recibido para evaluación: octubre – 01 – 2010 – Aceptado para publicación: octubre – 30 – 2010

RESUMEN

Las complicaciones de la anemia de células falciformes incluyen crisis de isquemia en extremidades y órganos debido a la alteración estructural y funcional en el transporte de oxígeno a los tejidos. Se presenta el caso de una paciente con craneofaringioma, que en su posoperatorio de resección del tumor, presenta necrosis en manos y pies, lo cual la conduce a amputación. Se describe este cuadro clínico presentado tras una reacción alérgica a la vancomicina, asociado a la condición de hemoglobinopatía de la paciente.
Rev.cienc.biomed. 2010; 1 (2): 254 - 258

PALABRAS CLAVES

Síndrome mano-pies. Craneofaringioma. Anemia de células falciformes. Eritrodisestesia palmo-plantar.

SUMMARY

The sickle-cell disease complications include acute ischemic crisis in extremities and organs, occur to functional and structural alteration in oxygen transport toward tissue, our case of a patient with craniopharyngioma after posoperative tumoral resection show necrosis in hand and foot, conduce to amputation, describe this clinic presentation after a allergic reaction to vancomicine and ceftriazone associated the hemoglobinopatie of the patient and management instaurated.

KEY WORDS

Hand-foot syndrome. Sickle cell disease. Craniopharyngioma

¹ Médico. Estudiante de postgrado. Departamento quirúrgico. Sección de Ortopedia y Traumatología. Facultad de Medicina. Universidad de Cartagena. Colombia.

² Médico. Ortopedista y Traumatólogo. Hospital Universitario del Caribe.

Docente Departamento quirúrgico. Sección de Ortopedia y Traumatología. Facultad de Medicina. Universidad de Cartagena. Colombia.

INTRODUCCIÓN

La anemia de células falciformes es una entidad autosómica recesiva (1,2) ocasionada por la sustitución de adenina por timina en el gen de la subunidad beta de la globina, ubicada en el cromosoma 11, que provoca una mutación de ácido glutámico por valina en la posición 6 de la cadena polipeptídica generando una hemoglobina fisiológicamente defectuosa, la hemoglobina S, la cual en el eritrocito toma una conformación de fibras dándole a la célula un aspecto de hoz. Esta alteración condiciona al paciente a una susceptibilidad a las infecciones y mala respuesta tisular ante los traumatismos (3, 4). Está descrito entre 3 al 19% de osteonecrosis de la cabeza femoral en pacientes con anemia de células falciformes (3).

El craneofaringioma es un tumor epitelial del área sellar que se forma de los restos embrionarios de la bolsa de Rathke (5), descrito por primera vez en 1857 por Zenke (6). Se presenta más frecuentemente en las primeras décadas de la vida (7), puede limitarse a la silla turca o extenderse hasta la vía óptica, protuberancia o el tercer ventrículo. Los síntomas y signos son secundarios al incremento de la presión intracraneal como cefalea, vómitos y alteraciones del equilibrio, alteraciones visuales por compresión del nervio óptico como hemianopsia, atrofia óptica, papiledema, escotomas. También se presentan alteraciones endocrinas por compresión hipofisaria como la diabetes insípida, hipotiroidismo, estatura baja, obesidad, hipotensión ortostática, entre otros. Representa 1 a 3 por 100.000 en la población general y del 6% al 10% de los tumores cerebrales pediátricos (6). Aun cuando es de naturaleza benigna, puede lesionar severamente por compresión el área visual, el hipotálamo y afectar permanentemente funciones neurocognoscitivas. Pueden ser sólidos, quísticos o quísticos con un componente sólido con calcificaciones, como signo de cambios regresivos en las células epiteliales. El hallazgo radiológico de una masa con áreas difusas de calcificación en la silla turca constituye un signo de diagnóstico. El manejo es controvertido realizando resección quirúrgica y puede asociarse o no

a radioterapia. La recidiva puede presentarse por resección incompleta del tumor por el difícil acceso.

El síndrome mano-pie (7), también llamado eritrodisestesia palmoplantar o acroeritema yatrógeno, es un cuadro clínico descrito como reacción adversa que ocurre entre el 6% y 42% de los pacientes que usan fármacos en especial citotóxicos como: 5-fluorouracilo, capecitabina, vinorelbina (8). Aparece en las palmas de manos y plantas de pies siendo más intenso en las manos (9) con diferentes grados de severidad. Grado 1: enrojecimiento leve, inflamación y parestesias no incapacitante. Grado 2: dificultad para la ejecución de actividades cotidianas pero se preserva la superficie de la piel. Grado 3: existe dolor intenso, compromiso de la piel con ampollas o grietas. El cuadro clínico es atribuido a las diferencias de temperatura, anatomía vascular y diferencias en los tipos celulares, ya que las células epidérmicas y ecrinas se dividen rápidamente. Los síntomas por lo regular inician entre días y meses luego de la administración del fármaco. Las eritrodermias como el síndrome mano - pie también se producen por la ingestión de fármacos como betalactámicos, sulfamidas y alopurinol (8, 9). En la literatura médica también se describió un cuadro por la picadura de araña. El tratamiento incluye la piridoxina y corticoides con medidas locales.

La vancomicina es un antibiótico glicopeptídico que se une a los precursores de la pared celular bacteriana impidiendo la síntesis de estas. Dentro de los principales efectos adversos se encuentran: ototoxicidad, nefrotoxicidad, reacciones anafilácticas, flebitis, leucopenia, trombocitopenia y síndrome de niño rojo (10).

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 28 años de edad, quien acude con historia de amenorrea por 10 años, acompañada de cefaleas, poliuria, polidipsia, visión borrosa de predominio derecho, sin antecedentes médicos o quirúrgicos referidos. Al examen físico: tensión arterial 105 - 60 mm/

hg, 80 latidos cardiacos por minuto, 20 respiraciones por minuto. Coherente, hemianopsia bitemporal por confrontación, sin déficit sensitivo ni motor, pares craneales indemnes. Acude con resonancia nuclear magnética a consulta de neurocirugía donde se muestra tumor pituitario que comprime al quiasma óptico y se programa para resección de tumor hipofisario. Se realiza la cirugía presentando infección de la herida quirúrgica en posoperatorio. Manejada con vancomicina y ampicilina sulbactam. Al tercer día de administración inicia en manos y pies cuadro de prurito, dolor y edema. Se suspende vancomicina y se continúa ampicilina sulbactam más ceftriazona y metronidazol, mejorando el prurito y el edema, pero evolucionó a necrosis en falange distal dedo medio de mano derecha. Figuras N° 1 y N° 2. Necrosis en pulpejos de hallux izquierdo y segundo artejo. Figura N° 3. Necrosis de hallux, segundo y tercer artejos derechos. Figuras N° 4, N° 5 y N° 6.



FIGURA 1. NECROSIS SECA DEDO MEDIO MANO DERECHA VISTA DORSAL



FIGURA 2. NECROSIS SECA DEDO MEDIO MANO DERECHA VISTA VOLAR



FIGURA 3. NECROSIS SECA DE ARTEJOS BILATERAL VISTA PLANTAR



FIGURA 4. NECROSIS SECA DE ARTEJOS BILATERAL VISTA PLANTAR



FIGURA N° 5 NECROSIS SECA ARTEJOS BILATERAL VISTA DORSAL



FIGURA 6. NECROSIS SECA HALLUX Y 2-3ER ARTEJOS DERECHOS VISTA PLANTAR

A los 15 días del posoperatorios se hace diagnóstico de anemia de células falciformes y se inicia ácido fólico. Se realizó además manejo intrahospitalario con bromocriptina, vasopresina, fenitoina, difenhidramina, enoxaparina, y finalmente se realizó desarticulación de falange distal de dedo medio de la mano derecha y desbridamiento de las necrosis en pulpejos de los dedos de ambos pies. Las lesiones se auto-limitaron y la evolución posoperatoria fue satisfactoria. Se anexan fotografías de manos y pies, evidenciando las lesiones. Hizo anemia con hemoglobina en 6,2 gramos /decilitro que requirió transfusión de dos unidades de glóbulos rojos empaquetados.

DISCUSIÓN

En la actualidad se desconoce la fisiopatología de la eritrodisestesia palmo-plantar o acroeritema yatrógeno o síndrome mano-pie. Es un fenómeno inflamatorio en donde hay supresión de la ciclo-oxigenasa 2, ya que en estudios con un inhibidor selectivo de la ciclo oxigenasa 2 (celecoxib) se reduce la incidencia de la eritrodisestesia palmo-plantar de pacientes tratados con capecitabina (9).

En otro reporte (10) atribuyen el síndrome mano-pies, como secundario a la ingesta de medicamentos entre ellos los betalactámicos amoxicilina y penicilina.

Aún cuando en nuestro reporte el medicamento que generó el cuadro clínico en la paciente fue la vancomicina que comparte afinidad por el mecanismo de acción de las penicilinas, esto no es frecuente ni tan lesivo según lo reportado. En la paciente condujo a necrosis de los dedos siendo un espectro de presentación poco usual y no descrito en la clasificación de síndrome mano-pies. Esto potencialmente lo atribuimos al hecho de que la paciente padecía anemia de células falciformes que fue diagnosticada y manejada hasta 15 días después del procedimiento e inicio de los antimicrobianos que evidentemente es un factor que contribuye a la isquemia acral (1, 2, 4, 8, 9).

Esta patología en un estudio de 44 casos (8) tiene edad media de presentación de 48 años ($\pm 18,5$ DS), la paciente de este caso no se encuentra en ese rango de

edades lo que orienta a la precipitación del cuadro clínico en ella por la falciformia asociada. Adicionalmente el tiempo medio de aparición de la eritrodermia en relación al desencadenante etiológico fue de 29 días $\pm 42,3$, en la paciente se inició la sintomatología a los 3 días de suministro del fármaco. En el estudio citado en el 65% de los casos se presentó antes de los 15 días. Adicionalmente se pretende involucrar en la fisiopatología del síndrome mano-pie (2, 8, 9, 10) una eosinofilia severa secundaria a la ingesta de fármacos que genera una liberación de interleukina 5 que estimula la quimiotaxis de los eosinófilos e induce su proliferación y diferenciación.

El uso por décadas del término síndrome mano-pies en hematología es para describir una inflamación dolorosa de las manos y pies en pacientes muy jóvenes con anemia de células falciformes (2); en oncología este síndrome también denominado eritrodisestesia palmoplantar es una patología asociada a fármacos citotóxicos, generalmente relacionado con la infusión de 5 fluorouracilo (4-50%). Se ha postulado que los agentes citotóxicos tienen un efecto tóxico directo en los queratinocitos basales, y que los esquemas de infusión continua hacen que se acumule el fármaco en la piel durante la exposición prolongada (8).

CONCLUSIONES

El síndrome de mano-pie es de escasa presentación en nuestro medio. Se atribuye al uso de vancomicina como factor desencadenante del síndrome mano-pie, asociado esto a la condición de anemia de células falciformes de la paciente.

La severidad de presentación del síndrome mano-pie en nuestro caso fue mayor llegando a la necrosis distal y que se podría atribuir a las condiciones metabólicas de la paciente.

CONFLICTOS DE INTERESES: los autores declaran que no existen conflictos de intereses en el presente trabajo.

FINANCIACIÓN: recursos propios de los autores. Estudios de laboratorios, material quirúrgico e insumos hospitalarios aportados dentro de la atención asistencial.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- (1) Chang I. Salmonella spondylodiscitis in patients without sickle cell disease. Clin Orthop Relat Res; 2005; 430: 243 - 247.
- (2) Babhulkar S, Pande K. The hand-foot síndrome in sickle cell haemoglobinopathy. J Bone Joint Surg Br 1995; 77 (2): 310 - 312.
- (3) Boher S. Fracture complicating bone infarcts and/or osteomyelitis in sickle cell disease. Clin Rad 2007; 22 (1) 83 - 88.
- (4) La hemoglobina, instantánea de una proteína en acción. Capítulo 7. Bioquímica. Freeman WH, pg 183 - 204. 6ta edición, 2007. Editorial Reverte Barcelona.
- (5) Garnett M, Puget S, Grill J, Sainte-rose C. Craniopharyngioma. Orphanet Journal of rare Disease 2007; 2 - 18.
- (6) Salas A, Burgoa C, Rocha C. Craneofaringioma, a propósito de un caso. Rev Soc Bol Ped 2006; 45 (2): 98 - 101.
- (7) Cruz I, Vite JA, Hernandez I, et al. Craneofaringioma y sus repercusiones en la reproducción humana: análisis de 15 casos en el Hospital Juárez de México. Ginecol Obstet Mex 2004; 72(7): 345 - 348.
- (8) Sanmartin H, Nagore E, Botella-estrada R, et al. Eritema acral inducido por quimioterapia: estudio clínico e histopatológico de 44 casos. Actas Dermo-sifilograficas 2008;(99) 4: 281-290.
- (9) Laak E, Mendle T, Knuffmann C, Hossfeld D. Síndrome mano-pie asociado a infusiones cortas de quimioterapia con gemcitabina y vinorelbina. Ann Oncol 2002; 11; 262 - 264.
- (10) Becares J, Perez F, Garcia B, et al. Síndrome de hombre rojo por vancomicina en el lactante: descripción de un caso. Farm Hospit 1996; 20 (2) 138 -140.



GRUPO DE INVESTIGACIÓN: NIÑOS HERÓICOS

LÍNEAS: Infectología Pediátrica. Neurología pediátrica
Email: mirbar2001@yahoo.com