

Amputación transtibial bilateral por Queratodermia Palmoplantar Mutilante (enfermedad de Vohwinkel)

Aguilar Hernández, A; Blasco Molla, C; Segura Llopis, F; Silvestre Muñoz, A.
Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Queratodermia Palmoplantar Mutilante

Queratosis hereditaria (autosómica dominante, expresión variable)

Alteración gen locrina, conexina 26

Características clínicas:

- Hiperqueratosis en palmas y plantas
- Hiperqueratosis en “estrella de mar” en dorso de pies y manos
- Bandas fibrosas digitales: autoamputaciones
- Afectación sistémica:
 - Sordera
 - Retraso mental

Tratamiento

- Médico: Retinoides orales
- Quirúrgico: Bandas fibrosas digitales manos
 - Z-plastia: temporal, mal resultado a largo plazo
 - Exéresis + injertos espesor completo piel

Caso clínico

Varón, 54 años. Diagnosticado a los 8 años

Presenta:

- **Hiperqueratosis** en palmas y plantas
- Bandas fibrosas digitales en pies, **destrucción progresiva falanges**

No afectación manos ni sistémica

Complicaciones cutáneas:

- **Úlceras crónicas en ambos pies**
- Curas continuas en unidad funcional heridas y CS, evolución tórpida

Tratamiento crónico: Isotretionina

Funcionalidad previa: deambulación con 2 apoyos



Rx AP ambos pies. Junio 2013

Empeoramiento progresivo úlceras ambos pies
Sobreinfección úlceras -> **Osteomielitis bilateral**

PIE IZQUIERDO

JULIO 2015

Microbiología: *Proteus mirabilis*, *Streptococcus agalactiae*

Resonancia magnética:

- **Osteomielitis tercio distal 1r metatarsiano** y 1r dedo
- Celulitis cara medial pie derecho
- Reabsorción completa dedos de pie y 5º distal metatarsiano

ATB: levofloxacino + cefditoreno

OCTUBRE 2015

Evolución fluctuante, mejoría y empeoramiento

Microbiología: **Resistencia ciprofloxacino**

Resonancia Magnética:

- **Progresión OM**: desestructuración 1r metacarpiano + afectación tercio distal 2º MTT
- Celulitis borde medial antepié

ATB: IV: imipenem. VO: linezolid + cotrimoxazol

ENERO 2016

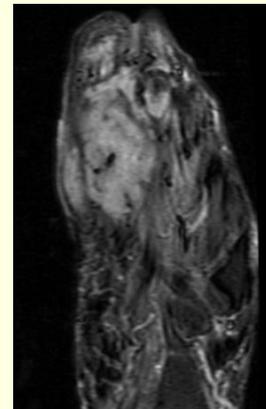
Resonancia magnética

- **Masa en vertiente medial mediopié**: probable proliferación y extensión queratosis
- Desestructuración 1r y 2º MTT

JUL 2015



OCT 2015

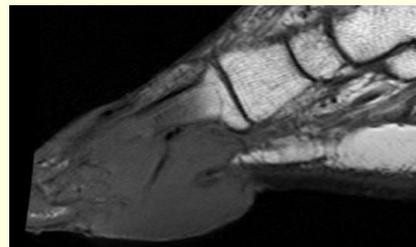


ENE 2016

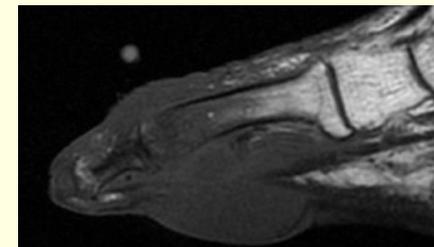


RMN: AP pie I. T1-STIR-T1.

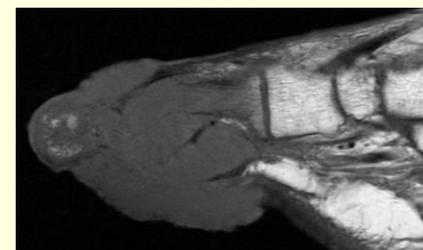
JUL 2015



OCT 2015



ENE 2016



RMN: Sagital pie I. T1.

PIE DERECHO

Mejor estado inicialmente

AGOSTO 2017

Ingreso en medicina interna por síndrome febril

Resonancia magnética:

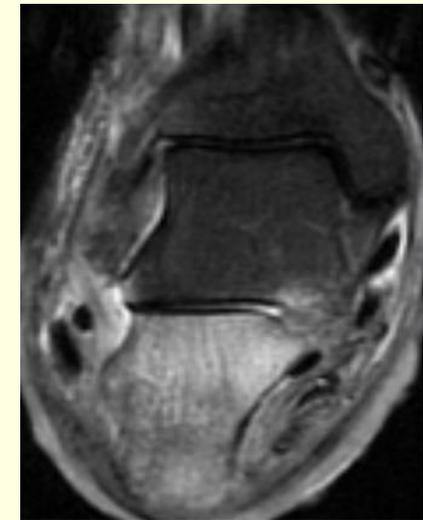
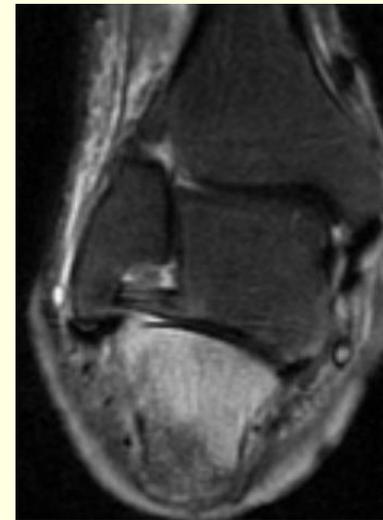
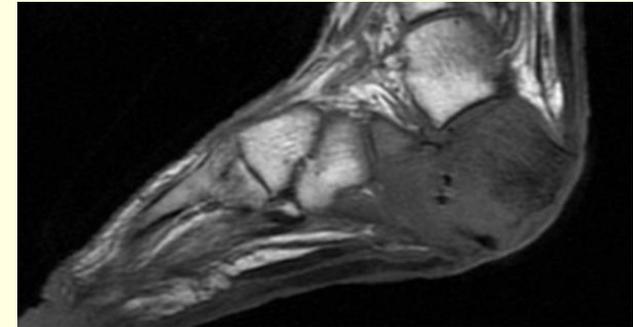
- **Osteomielitis de calcáneo y vertiente lateral de escafoides**
- Destrucción de todas las falanges y región distal de 4º y 5º metatarsianos

Tratamiento antibiótico iv: ertapenem

Al alta: vo: cotrimoxazol + clindamicina

Alta incapacidad funcional:

- Intenso dolor, **no posible deambulación**
- Analgesia: **Opioides mayores + AINES**
- Curas continuas úlceras
- Tratamiento
 - ATB continuado iv/vo
 - Retinoides dosis altas



RMN pie D: Sagital T1. Coronal STIR. AGO 2017

MATERIAL Y MÉTODO

Destrucción ósea distal bilateral
Osteomielitis bilateral resistente a ATB
Afectación retropié (D) – mediopie (I)
Elevada incapacidad funcional



AMPUTACIÓN BILATERAL

Nivel transtibial por afectación medio/retropié

RESULTADOS

PIE IZQUIERDO: Intervención marzo 2016

Muñón tibial restante 15 cm

Buena evolución herida quirúrgica

Rango articular rodilla normal en 1 mes

Buena adaptación a prótesis externa.

Deambulacion con 1 apoyo.

PIE DERECHO: Intervención noviembre 2017 (tras correcta adaptación a prótesis MII)

Muñón tibial restante 15 cm

Buena evolución herida quirúrgica

Rango articular rodilla normal 1.5 meses

Anatomía patológica

- **CARCINOMA VERRUCOSO bilateral**
- Márgenes de resección libres

Estudio de extensión: negativo



Pieza de amputación, pie izquierdo



Pieza de amputación, pie derecho

RESULTADOS

ACTUALMENTE:

6 meses tras segunda intervención

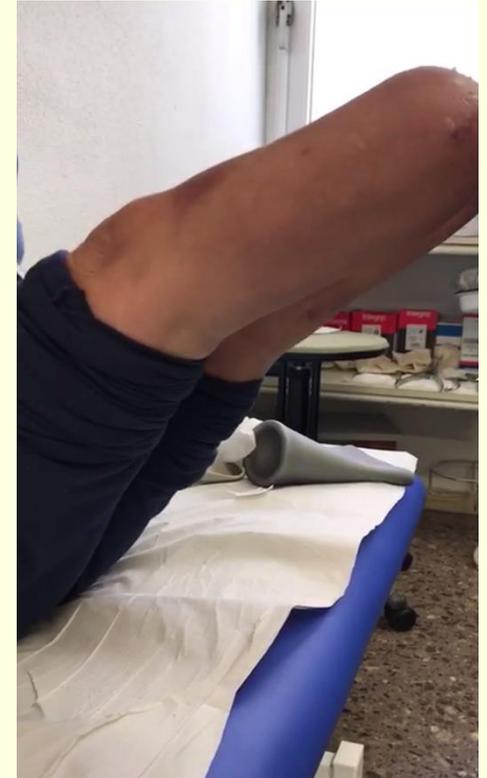
En proceso adaptación prótesis externa derecha

NO DOLOR.

NO MEDICACIÓN ANALGÉSICA

DEAMBULACIÓN >100m sin apoyos

Disminución dosis retinoides orales



CONCLUSIONES

Patología de otras especialidades puede provocar complicaciones de COT: útil conocer

Tratamiento inicial médico: retinoides orales

Ante complicaciones, incapacidad funcional: toma papel tratamiento quirúrgico

Amputación no siempre es fracaso de tratamiento: el paciente vuelve a deambular sin dolor

Individualizar tratamiento según clínica del paciente (expresividad variable)