

Síndrome de Iso Kikuchi. Reporte de dos casos

Iso-Kikuchi Syndrome. Report of 2 Cases

Patricia Chang¹, Astrid León Alvarado², Br. Monica Vanesa Vásquez Acajábón³ y Eckart Haneke⁴

¹ Dermatóloga Hospital General de Enfermedades IGSS

² Jefe Servicio Pediátrico Hospital de Pediatría IGSS

³ Electiva del Servicio de Dermatología Hospital General de Enfermedades IGSS

⁴ Gabinete de Dermatología Dermaticum, Friburgo Alemania, Departamento de Dermatología Universidad de Bern, Suiza, Centro de Dermatología, Instituto CUF, Porto, Portugal y Hospital Académico Universitario Gent Bélgica

RESUMEN

Se reportan 2 casos del síndrome de Iso Kikuchi en una paciente femenina de 21 días y un masculino de 62 años respectivamente, debido a lo poco frecuente de esta onicopatía congénita en 2 extremos de la vida.

PALABRAS CLAVES: síndrome de Iso Kikuchi, onicodisplasia congénita del dedo índice, anoniquia, microniquia arrollada, hemionichogriphosis, polioniquia sindactilia

SUMMARY

We report 2 cases of Iso Kikuchi syndrome: A new born female patient with a 21 days history and a 62 year-old male. We present two cases of this unusual congenital abnormality of the nails at the extremes of life.

KEY WORDS: Kikuchi syndrome, congenital onychodysplasia of the index finger, anonychia, rolled micronychia, hemionychogriphosis, polonychia, syndactyly

Caso Clínico I

Paciente femenina de 21 días de edad, referida del hospital de Antigua, Guatemala con diagnóstico de hipoglicemia persistente y sepsis con infusión de dextrosa a 12 mg/kg, con cobertura con imipenem y vancomicina por hemocultivo positivo a *S. aureus*. Se inició metilprednisolona, sin embargo por continuar con hipoglicemia es referida al departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades IGSS para cumplir su tratamiento con antibiótico.

Antecedentes gineco-obstétricos G: I, paciente producto de cesárea por pre eclampsia, peso al nacer 4.365 kg.

Al examen físico se observa una paciente con un peso de 4 kg, talla 51 cm, frecuencia cardíaca: 135 por minuto, frecuencia respiratoria: 37 por minuto y circunferencia cefálica 32 cm, fascies de querubín, corazón rítmico con soplo sistólico II/IV, hígado palpable 3 cms debajo del reborde costal, ausencia de uñas de los dos dedos pulgares y parcial de las uñas de los dos dedos índices. Resto del examen físico dentro de límites normales.

Debido a la alteración ungueal se realiza interconsulta del Servicio de Dermatología

Al examen dermatológico se encontró anoniquia de los dos dedos índices y microniquia de ambos pulgares (figuras 1 y 2). Resto del examen físico dermatológico dentro de límites normales.

En una visita del Prof. Dr. Eckart Haneke al servicio se le presentó el caso y opinó que los datos clínicos de la paciente corresponden al Síndrome de Iso Kikuchi.

Caso Clínico II

Paciente masculino de 62 años de edad, esperando turno para ser ingresado al Servicio de Medicina por insuficiencia renal crónica se le observó por casualidad onicopatía localizada a uñas de manos de las que afecta la del pulgar izquierdo y las uñas de ambos dedos índices y medios (figura 3), constituida por pterigión dorsal del dedo pulgar izquierdo, anoniquia del índice y anoniquia parcial del dedo medio izquierdo (figura 4), microniquia en el índice y anoniquia parcial del medio derecho (figura 5). Resto del examen físico dentro de límites normales.

Con estos datos se hace el diagnóstico de Síndrome de Iso Kikuchi, por lo que se le solicita rayos X de ambas manos.

CORRESPONDENCIA

Patricia Chang ■ pchang2622@gmail.com
Hospital Ángeles, 2ª Av. 14-74, zona 1, 01001, Guatemala



Figura 1. Microniquia del dedo pulgar y anoniquia del índice izquierdo.



Figura 2. Acercamiento de la onicopatía de los dedos índice y pulgar izquierdo.

El estudio radiográfico mostró la mano derecha normal y en la izquierda a nivel de los dedos índice y medio falange distal en forma de Y (figuras 6 y 7).

En ambos casos se realiza el diagnóstico de Síndrome de Iso Kikuchi u onicodisplasia congénita de los dedos índices, se reportan éstos por lo poco frecuente de esta onicopatía en nuestra población.

El síndrome de Iso Kikuchi, también conocido como onicodisplasia congénita del dedo índice (COIF),^{1,2,3} es una condición rara caracterizada por una variedad de displasias del dedo índice, entre las cuales se mencionan: microniquia en pinza, mal alineamiento de la uña,⁴ polioniquia, anoniquia, microniquia, forma irregular de la lúnula y hemionicogrifosis. La onicopatía más frecuente es la microniquia.^{3,4} Aunque menos frecuente, también afecta a los dedos cercanos al índice (medio y pulgar).^{1,5}

En 1972 Ichiro Kikuchi describe por primera vez este síndrome, el cual definió como displasias de las uñas de los dedos índices, con anormalidades óseas subyacentes. Posteriormente Rysosuke Iso reunió una serie de pacientes afectados por este síndrome, y describió clínicamente al mismo. Por lo cual en 1980 el dermatólogo francés



Figura 3. Aspecto panorámico de la onicopatía.



Figura 4. Acercamiento de la anoniquia total del dedo índice y parcial del medio izquierdo.



Figura 5. Acercamiento de la onicopatía del lado derecho, microniquia del índice. Anoniquia parcial del medio izquierdo.

Robert Baran nombra esta enfermedad como síndrome de Iso Kikuchi.^{1,5,6}

Actualmente existen 5 criterios diagnósticos para dicho síndrome, basados en la presentación clínica de la enfermedad, origen, y exámenes radiológicos, los cuales son: aparición congénita, afección unilateral o bilateral del dedo índice, variabilidad en la aparición de la uña, asociación a causas hereditarias y alteración a nivel óseo de los dedos involucrados^(3,5,6). Los defectos se presentan



Figura 6. Panorámica de la lesión radiológica.



Figura 7. Acercamiento radiológico de la lesión con la bifurcación en Y de las falanges distales.

primordialmente en el lado radial de los dedos índices, lo cual puede estar relacionado con el calibre de la arteria radial.⁴

Dentro de las alteraciones óseas que se han evidenciado en el síndrome están: bifurcación en Y de la falange distal en proyección lateral, el estrechamiento y la elongación terminal de la falange distal en proyección antero posterior, braquimesofalangia (acortamiento de la falange distal del quinto dedo), y sindactilia. Estos cambios no se limitan al dedo índice, se pueden presentar en los dedos proximales a este, como el medio y pulgar,⁶ y en los primeros orjeos.⁴

Algunos autores han asociado este síndrome con lupus eritematoso, por mecanismos vasculares patológicos, esto debido a la presencia de arterias filiformes y la baja circulación sanguínea de los dedos evidenciada en estudios angiográficos.⁵

El origen del síndrome de Iso Kikuchi aún no se define con certeza, se ha relacionado a causas congénitas y herencia autosómica dominante o recesiva, sin embargo, se han descrito casos considerados como mutaciones es-

porádicas. Una de las hipótesis más aceptadas, que explica la patología de la enfermedad, es que los cambios distróficos son secundarios a la isquemia por la atrofia de la arteria palmar en útero, y la exposición a teratógenos.⁷

La presente comunicación se hace debido a la rareza o falta de conocimiento en nuestro medio de las alteraciones congénitas de las uñas y síndromes relacionados.

Glosario

Onicodisplasia: Del griego *dysplasso*. Anomalía congénita en la forma y aspecto de la uña.

Microniquia: (hipoplasia ungueal) uña anormalmente pequeña en relación con el dedo.⁸

Polioniquia: Duplicación ungueal, las cuales generalmente son de pequeño tamaño.⁹

Anoniquia: Ausencia de una o varias uñas. De carácter hereditario aislado, o asociado a otros síndromes o malformaciones.⁹

Onicogriposis: Hipertrofia de la lámina ungueal, la cual se observa como una uña extremadamente engrosada.⁹

Braquimesofalangia: Cortedad anormal de la segunda falange.¹⁰

Sindactilia: Fusión congénita de dos o más dedos.¹¹

BIBLIOGRAFÍA

1. Pertusi, G, Graziola, F, Annali, G, Giani, C, Veronese, F, Guala, A, et al. Iso-Kikuchi Syndrome in an Italian new-born with Y-shaped bifurcation of the index fingers. *Eur J Dermatol*, 2011; 21(3): 423-424.
2. Rubin AI, Baran R. "Physical Signs". En Baran, R, De Berker, D, Holzberg, M. y Thomas L, *Diseases of the nails and their management*. Willey-BlackWell. United Kingdom, 2012: 57.
3. Aboud, K. Iso-Kikuchi Syndrome; An overview. *Our Dermatology Online*, 3 (2), 2012 145-146.
4. Rabia S.H, Juhlin L, Baran R. "Hereditary and Congenital Nail Disorders". En Baran, R, De Berker, D, Holzberg, M. y Thomas L, *Diseases of the nails and their management*. Willey-BlackWell. United Kingdom. 2012: 510-511.
5. Hussein T.P, Brandt H.R.C, Gabbi T.V.B, Nico M.M.S, "Malformation of Index Fingers", *Clinic Exp Dermatol*; 2009; 34 (8): 890-891
6. Padmavathy, L, Rao, L, Ethirajan, N, Kanthimathi, R, & Adaikappan, "M. Iso-Kikuchi syndrome with absence of ring fingers and metacarpal bone abnormality". *Ind J Dermatol Venerol and Leprology*. 2008; 74 (5): 513-515.
7. Raugi G. "Congenital Onychodystrophy of the index fingers": <http://emedicine.medscape.com/article/1106525-overview>
8. Diccionariomédico:http://www.medicoscubanos.com/diccionario_medico.aspx?q=microniquia
9. Azaña, J." Alteraciones del pelo y las uñas". *Pediatría Integral*, 2012; XVI(4): 287-297.
10. Garcia, M. M. Diccionario Medico: http://www.portalesmedicos.com/diccionario_medico/index.php/Braquimesofalangia
11. http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/esp_imagepages/1763.htm