

11227

27
Zij



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

**ACROSTEOLISIS: REPORTE DE CASOS Y
REVISION DE LA LITERATURA**

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el Título de
MEDICO ESPECIALISTA EN MEDICINA INTERNA

Presentan

IMSS

DR. ROBERTO ESPINOZA SORIANO
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"

México, D.F.,

1996.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AUTORIZACION.



Olga Lidia Vera Lastra
Dra. Olga Lidia Vera Lastra
Médico Adscrito al Departamento de Medicina Interna H.E.C.M.N.F.
Asesora de la Tesis.

[Signature]
Dr. Cuauhtémoc Raúl Ariza Andruca
Médico Jefe del Departamento de Medicina Interna H.E.C.M.N.F.
Revisor de la Tesis.

[Signature]
Dr. Alberto Frati Munari
Titular del Curso de la Especialidad de Medicina Interna H.E.C.M.N.F.

[Signature]
Dr. Arturo Robles Paramo
Jefe de Enseñanza e Investigación del H.E.C.M.N.F.



hospital de especialidades

DIVISION DE EDUCACION
E INVESTIGACION MEDICA

ACROSTEOLISIS: REPORTE DE CASOS Y REVISION DE LA LITERATURA

INVESTIGADORES:

DRA. OLGA VERA LASTRA

**MEDICO DE BASE ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE MEDICINA INTERNA DEL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA**

DR. RAUL ARIZA ANDRACA

**MEDICO JEFE DEL DEPARTAMENTO DE MEDICINA INTERNA DEL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA**

DR. ROBERTO ESPINOSA SORIANO

**MEDICO RESIDENTE DE TERCER AÑO DE LA ESPECIALIDAD DE MEDICINA INTERNA DEL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA**

LUGAR DONDE SE REALIZO EL ESTUDIO:

**SEPTIMO PISO DEL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL CENTRO MEDICO NACIONAL
LA RAZA, DEPARTAMENTO DE MEDICINA INTERNA, DEL INSTITUTO MEXICANO DE
SEGURO SOCIAL, MEXICO, D.F..**

1 9 9 6

I N D I C E

	Páginas
I. DEDICATORIA	1
II. RECONOCIMIENTOS	2
III. INTRODUCCION	3
IV. OBJETIVOS	4
V. MATERIAL Y METODO	5
VI. DESCRIPCION DE CASOS	6
VII. DISCUSION	31
VIII. CONCLUSIONES	37
IX. BIBLIOGRAFIA	38

DEDICATORIA

Dedico el presente trabajo, parte de, esfuerzo realizado durante el curso de especialidad médica y conluzco a: tres años de grandes y únicas experiencias, a Claudia Mónica, soporte vital, amor de mi existencia, y a Viridiana, producto de nuestro amor, hijos de nuestras vidas.

RECONOCIMIENTOS

- . A mis maestros, médicos internistas del H.G.H. No. 25 y del F.E.C.M.H., que tan entusiastamente participaron en mi formación.
- . A mis compañeros médicos residentes, por todos los momentos compartidos durante el duro curso de especialización en Medicina Interna.
- . A los nobles pacientes del H.G.H. No. 25, del H.E.C.M.H. y del H.H.H. No. 18 de Huajuapam de León, Oaxaca, razón de la empresa.
- . A mi madre y a mi padre, presentes en todos los momentos de mi vida.
- . A mis hermanos Estela, Bertha, Alejandro y María del Rosario, así como sus familias, que mantiene las puertas de sus corazones abiertas para mí.
- . A la familia Macías García, por el apoyo sincero y desinteresado brindado en todo momento.

A todos ellos mi más profundo y sincero respeto y agradecimiento.

Roberto Espinosa Soriano.

INTRODUCCION.

Osteolisis se denomina a la destrucción del hueso, la cual puede presentarse de forma idiopática y asociada a un número considerable de trastornos neoplásicos, infecciosos, metabólicos, traumáticos, vasculares, dermatológicos, reumatológicos y ocupacionales (1). Así se han descrito 5 formas idiopáticas bien definidas de osteolisis:

1. Acroosteolisis o síndrome de Hadju-Cheyne
2. Osteolisis masiva o síndrome de Gorham
3. Osteolisis multicéntrica idiopática o carpo-tarsal
4. Osteolisis multicéntrica con nefropatía
5. Osteolisis multicéntrica hereditaria

El síndrome de Hadju-Cheyne es un trastorno autosómico dominante caracterizado radiográficamente por erosiones en las puntas de las falanges distales de manos y pies, que varían de pérdida ligera a destrucción de la mayoría de la falange distal con sólo su base permanente; puede haber dolicocefalia, impresión basilar prominente, cierre tardío de las suturas craneales con huesos wormianos múltiples, silla turca anómala, hipotrofia de senos frontales, cabello tieso, adoncia temprana, afección de columna y de huesos largos; clínicamente hay talla baja, aumento de la movilidad articular, manos con dedos cortos y distrofia uregual y los huesos son propensos a fracturas. La historia familiar es útil en la diferenciación de las formas secundarias (2-7).

El síndrome de Gorham es una enfermedad caracterizada por una proliferación endotelial localizada que resulta en una destrucción y resorción del hueso. La etiología no está definida. La enfermedad progresa en la mayoría de los pacientes el proceso ha sido autolimitado. Las princi-

Las modalidades terapéuticas para este padecimiento son la cirugía y la radioterapia (8). Histopatológicamente se ha asociado la presencia de vasos semejantes a capilares anchos, en donde el flujo sanguíneo es muy lento, a la producción de hipoxia local, disminución del pH y el favorecimiento de enzimas hidrolíticas (9).

La osteolisis carpometatarsal se presenta usualmente en la niñez temprana con un cuadro clínico que semeja artritis reumatoide juvenil. Caracterizado por artralgia y limitación funcional de las articulaciones del carpo y del tarso, posteriormente artritis y deformación de las mismas, con destrucción progresiva de los huesos con apariencia radiográfica de osteolisis (10,11). La insuficiencia renal crónica es un componente frecuente del síndrome, habiéndose descrito también alteraciones faciales y retardo mental en algunos casos con distribución familiar con modos de transmisión, ya sea autosómico o recesivo (12-14).

Vera-Candanedo y cols. (15) del Instituto Nacional de Cardiología en México, mediante revisión de su archivo radiológico y de la literatura a través del MEDLINE, han reconocido por lo menos 64 entidades causales asociadas solamente a acroosteolisis, destacando algunas formas secundarias ocasionales como los trabajadores expuestos a cloruro de polivinilo e incluso un concertista de guitarra clásica (16).

ENTIDADES ASOCIADAS A ACROSTEOLISIS.

Acrogeria	Osteoneerolisis
Artritis reumatoide	Panosteoperiostitis
Artropatía de Jaccou	Pachodisostosis
Dermatoartritis lipoides	Pitiriasis rubra
Dermatomiositis	Poliostitis
Diabetes mellitus	Porfiria
Diososteosclerosis	Progeria
Displasia cleidocraneal	Pseudoxantoma elástico
Displasia ectodérmica	Psoriasis
Displasia mandibuloacral	Rifonesquisticos
Enfermedad mixta del tejido conectivo	Sarcoidosis
Enfermedades neurotrópicas	Siringomielia
Epiqueratosis bulosa	Sx. de Ehlers-Danlos
Eritroderma ictiosiforme	Sx. de Hadju-Cheyne
Enfermedad de Raynaud	Sx. de Lesch-Nyhan
Familiar	Sx. de malabsorción
Gota	Sx. de Papillon-Lefevre
Hiperparatiroidismo	Sx. de Ratmund-Thompson
Indiferencia al dolor	Sx. de Reiter
Lepra	Sx. de Sézary
Lipogranulomatosis diseminada	Sx. de Singleton-Merten
Neuropatía acrodistrófica	Sx. de Sjögren
Ocupacional	Sx. de Theverand
Osteoartropatía hipertrófica	Sx. de Werner
Osteomalacia	Sx. de Winchester
Osteopetrosis	Sx. del túnel del carpo

OBJETIVOS:

1. Informar los casos de acrosteolisis en el Departamento de Medicina Interna del Hospital de Especialidades del Centro Médico La Raza, del periodo de 1990 a 1995.
2. Describir los factores causales asociados a casos de acrosteolisis en nuestro medio.

MATERIAL Y METODOS:

Se revisaron en forma retrospectiva los expedientes del archivo del Hospital de Especialidades del Centro Médico de la Raza de los pacientes con diagnóstico de acrosteclisis, independientemente del diagnóstico etiológico, confirmados por estudios de radiología simple durante el período de 1990-1991.

Se encontraron 9 casos con acrosteclisis, de los cuales se hará la descripción a continuación.

CASOS No. 1 y 2.

Se trata de 2 hermanas en la tercera década de la vida con antecedentes familiares de diabetes mellitus tipo II por ambas ramas. Madre pesada con hipoglucemia bilateral de etiología no precisada y 2 hermanas fallecidas por insuficiencia renal de etiología no determinada antes del primer año de edad. Son originarias y residentes del Distrito Federal. Solteras, ambas estudiaron hasta el primer año de secundaria y leer con el sistema Braille. Sin de medio socioeconómico bajo, viven en habitación rentada en medio urbano; en nacimiento, están incapacitadas y se movilizan en silla de ruedas.

La mayor de ellas, J.G.E., tiene 22 años de edad y cuenta con antecedentes pediátricos de ser producto de la sexta gestación, a término, nacida por parto histórico por circular de cordón, atendida por partera empírica en su domicilio, tardó en respirar y llorar al nacer sin precisarse el tiempo, su desarrollo psicomotor fue normal, padeció en la infancia varicela, tosferina y parotiditis. Tiene antecedentes patológicos de glaucoma infantil bilateral de ángulo cerrado a los 7 años, tratado por Oftalmología del H.I.M. con 5 intervenciones quirúrgicas filtrantes en ambos ojos, evolucionando a glaucoma absoluto y atrofia de nervios ópticos con amaurosis bilateral y agregándose desprendimiento de retina en ojo derecho a los 11 años, es tratada paliativamente con timolol oftálmico en la actualidad; a los 14 años se encuentra retraso en su edad ósea de 1.5 años en el H.I.M.; a los 16 años fractura de 5º metacarpo de mano derecha y es transfundida por anemia aguda secundaria a epistaxis severa a los 17 años apendicectomía y diagnóstico de lepra lepromatosa en pies, sin corroborarse con biopsia de piel, estudio de endolinfa y prueba de Mitsuda, tratándose empíricamente con dapsona y rifampicina por 2 años -

en Medicina Interna del H.G.M.; a la misma edad se diagnostica fibrosis pulmonar en H.G.M., que se corroboró a los 20 años en Medicina Interna del H.I.C.M.H., encontrándose además obstrucción mínima de vías aéreas periféricas por prueba de función respiratoria; es alérgica a la dermatitis y a la diarrea. Sin antecedentes patológicos de importancia, como mencionar que su menstruación es irregular y tiene dispareunia, no se inicia vida sexual activa.

Inicia su padecimiento actual a los 21 años con sensibilidad al frío en la punta de los dedos de manos y pies, por diagnóstico de acroosteolisis en manos y pies en Medicina Interna del H.G.M., siendo estudiado por la misma clínica desde hace 6 meses en Medicina Interna del H.I.C.M.H. Durante su estudio se ha diagnosticado proliferación membranoproliferativa, sin inmunofluorescencia, por estudio de biopsia renal, hace 4 meses y se ha iniciado tratamiento desde hace 3 meses con pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamido mensuales; se corroboró por estudios radiológicos de manos y pies acroosteolisis; además se ha diagnosticado clínicamente vejiga neurogénica, por ultrasonografía renal, hipertrofia izquierda, por gammagrafía renal, hipotrofia renal izquierda que capta en forma irregular y disminuida, ovarios quísticos por ultrasonografía pélvica, polineuropatía por electromiografía y se han encontrado anticuerpos antinucleares y c-ANCA positivos a títulos bajos, corroborándose hipergamaglobulinemia descrita en su adolescencia a expansas de IgG e IgA; tiene proyecciones de rayos X para senos paranasales y tomografía puer por senos normales, lo ha diagnosticado por Genética Clínica de Francis asociado a acroosteolisis esencial. Psiquiatría no encuentra alteraciones.

La paciente en la actualidad refiere anorexia, oliguria, insomnio, dolor en la punta de los dedos con el frío. Al examen físico se encuen-

tra amaurosis e hipocúsis bilateral, talla baja, manos con acortamiento de dedos de manos y pies a expensas de resorción de falanges distales, - cor distrofia ungueal e hipoestesia en ambas extremidades pélicas, ar- quilosis de tobillos, acortamiento de extremidad pélica derecha, pies varos y llenado capilar lento en ambos pies.

Laboratorios:	Octubre	Diciembre	Febrero
Biometría hem.	Anemia normo-normo		Anemia normo-normo
Creatinina (mg/dl)	2.1	2.1	2.0
Depuración de creatinina (ml/min)	11	7	11
Globulinas (gr/dl)	5.7	4.7	
IgG (mg/dl)	273	240	
IgA (mg/dl)	49	48	
AAN		1:64 MF	
c-ANCA:		12E	
Examen de Orina	Leucos 12/c Eritros 2/c	Leucos 5/c Eritros 1/c	Leucos 2/c Eritros 0



Radiografía de manos de la hermana mayor con Sx. de Francois que -- muestra pérdida de los espacios articulares interfalángicos proximales y disminución de los distales, con osteopenia subcondral generalizada y erosiones severas con resorción de falanges distales y algunas calcificaciones paraarticulares, además se aprecia hipotrofia de radio y cúbito de ambas extremidades torácicas, sugestivo de osteocondrodistrofia.



radiografía de pies de la hermana mayor con Sx. de Francois que muestra pérdida de los espacios articulares interfalángicos proximales y disminución de los distales, con osteopenia subcondral difusa, deformidad en varo de articulaciones metacarpofalángicas por desviación tibial de primeras falanges de ortejos, además erosiones severas con resorción de falanges distales y calcificaciones paraarticulares.

La segunda de las hermanas, H.F.G., es un paciente femenino de 20 años de edad. Tiene antecedentes perinatales de ser producto de la séptima gestación, nacida a término por parto fortuito en su domicilio, tardí en respirar y llorar al nacer sin especificar el tiempo; parálisis facial a los 6 meses y padeció varicela, tosferina y parotiditis en la infancia. Cuenta con antecedentes patológicos de glaucoma congénito bilateral de ángulo cerrado a los 7 años, tratados con cirujías filtrantes en ambas ojos en 6 ocasiones, cursando intercurrentemente con catarata severa bilateral, evolucionando a atrofia de nervio óptico y amaurosis bilateral. Con huftaimos en ojo derecho a los 10 años, tratados paliativamente en la actualidad con timolol y acetazolamida oftálmicos; a los 15 años se diagnosticó lepra lepromatosa en pies, sin corroborarse con biopsia de piel. estudio de endolifa ni prueba de Mitsuda, tratada por 18 meses con dapsona y rifampicina, remitiendo el cuadro aparentemente; a los 17 años cursa con oclusión arterial trombótica en pie derecho el cual es amputado hasta nivel maleolar, realizándose después biopsia de piel en pie contrario lateral que reporta vasculitis inespecífica de vasos pequeños y de mediano calibre sugestiva de poliarteritis nodosa, presentando a los 19 años necrosis y momificación de primer dedo de pie izquierdo, realizándose amputación del mismo en H.G.M.; es alérgica a la prodolina, acetaminofén y a anestésico no especificado.

Desde los 19 años tiene sensibilidad al frío en manos y pies, acortamiento de ortijos por resorción de falanges distales, corroborado por estudios de rayos X, con osteopenia generalizada y distrofia ósea por serie ósea metabólica, realizados en H.G.M.. Se estudia desde hace 6 meses, junto con su hermana, para descartar vasculitis, granulomatosis de Wegener y lepra en Medicina Interna del H.E.C.M.R.. Se ha encontrado insuficiencia renal secundaria a glomerulonefritis focal y segmentaria a:

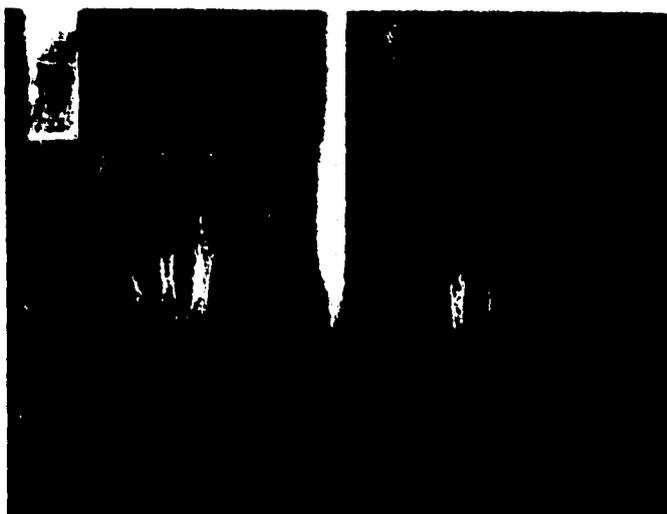
realizarse estudio de biopsia renal sin inmunofluorescencia, sugiriendo patología primaria lupus renal, siendo manejado con pulsos mensuales de ciclofosfamida desde hace 4 meses; cuenta con estudios de rayos X en huesos metabólicos y radiografías de manos y pies, que corroboran osteoporosis distales y resorción distal, además de que muestran distribución de esbozos articulares interfalángicos distales y calcificaciones paraarticulares. Por laboratorio se ha encontrado anemia normocrómica normocítica, hipertrigliceridemia, hipergamaglobulinemia, con IgG e IgA elevadas en la contraelectroforesis, así como inmunológicos con anticuerpos antinucleares positivos a títulos bajos patrón moteado fino, anticuerpos antilipínicos 2 a 3 veces por arriba de lo normal, biopsia de músculo con hipertrofia probablemente neuropéptica. Además fue valorada por Genética que diagnostica síndrome de Francoir, al igual que su hermana, y probable osteosteclisis esencial. Psiquiatría diagnóstica depresión mayor y manejo en la actualidad con inductores de la recaptura de serotonina con mejoría sustancial, con reporte de electroencefalograma solicitado de irregularidad y lentificación de la actividad cerebral en estado de vigilia que sugiere actividad lenta inespecífica. Dermatología y Alergología son interconsultados por eritema maculopapular pruriginoso de corta duración que catalogar como hipersensibilidad tipo III.

Actualmente refiere sensibilidad al frío en puntas de ortijos de manos y pies. Al examen físico con amaurosis e hipoacusia bilateral, pabellones auriculares grandes, talla baja, proptosis más pronunciado en ojo derecho nodulaciones xantomatosas en pabellones auriculares, rama ascendente de mandíbula y superficies extensoras de dedos de las manos, duras, no fijas a planos profundos manos acortadas a expensas de resorción de falanges distales con hipoplasia ungueal, amputación a nivel malleolar bilateral con muñones sin alteraciones, resto aparentemente nor-

mal. No se aprecian úlceras orales, ni vasos reticulares o fenómenos de hialinización descritos en alguna ocasión.

Laboratorios:	Junio:	Agosto:	Octubre:	Enero:
Biometría hem.	Anemia normo-norma		Anemia normo-norma	
Creatinina mg%	0.8	1.1		0.8
Des. de Creat.	4%			5%
Triglicéridos			20%	42%
Examen de orina		Leucos 5/1		Leucos 2/1
Globulinas (gr/dl)		4.5	4.1	Electroforesis 21%
IgG (gr/dl)	2990		2200	
IgA (gr/dl)	432		505	
AAI			1:64 MF	
Anti-CL	2.2%			

Además se ha realizado ELISA positivo IgG para toxoplasma, rubéola, citomegalovirus y virus herpes simple. Crioglobulinas, anti-DNA, ANCA, IgM y complemento negativos y/o normales.



Radiografías de manos de la hermana menor con Sx. de Francois que muestra disminución de los espacios articulares interfalángicos proximales y distales, con osteopenia subcondral generalizada y acroosteolisis de falanges distales, sin tantas calcificaciones pararticulares como su hermana, sin embargo con la misma hipotrofia de radio y cúbitos de las extremidades torácicas. Sus pies fueron amputados por fenómenos oclusivos trombóticos.

CASO No. 3

E.V.H. es un paciente femenino de 26 años de edad que tiene antecedentes familiares de cardiopatía isquémica por línea paterna e hipertensión arterial por rama materna, y una hermana que cursó con púrpura reñida espontáneamente. Originaria y residente del Distrito Federal, soltera, tiene educación primaria, se dedica al hogar, es de nivel socioeconómico bajo. Tiene antecedentes patológicos de sarampión a los 8 años, a los 5 años inicia con crisis convulsivas secundarias a encefalitis viral, manejadas hasta la actualidad con carbamazepina, ácido valproico y diazepam siendo refractarias al tratamiento; a los 11 años presenta úlceras corneales con diagnóstico de queratitis por Oftalmología evolucionando a leucoma bilateral y disminución secundaria de la agudeza visual; a la misma edad presenta púrpura en extremidades pélvicas que remite espontáneamente sin etiología precisada; en la adolescencia presenta hipoestesia en las extremidades así como cuadriparesia de instalación paulatina con hipotrofia secundaria, sufriendo a los 12 años traumatismo en rodilla izquierda, diagnosticándose en Ortopedia articulación de Charcot y realizándose artrodesis con acortamiento de la extremidad pélvica y rigidez severa de la rodilla como secuelas, requiriendo de zapato ortopédico y muletas para deambular; a los 15 años tiene perforación de tabique nasal atribuida a trastorno facticio tratada con cirugía reconstructiva sin éxito; fue estudiada en Genética sin concluir en un diagnóstico; a los 19 años presenta tuberculosis verrucosa en primer orotejo de pie izquierdo, aunque por estudio de biopsia se reporta hiper y paraqueratosis, epidermis con acantosis moderada y exocitosis focal de células mononucleares, siendo manejada durante un año 3 meses con triple antifímico con aparente remisión del cuadro.

Es estudiada desde los 19 años de edad por el Departamento de Medicina Interna del H.I.C.M.H. por perforación del tabique nasal y ausencia del ala izquierda de la nariz, y acortamiento de dedos de las manos y de los pies a expensas de acrosteolisis, diagnosticada por rayos X, a descartar vasculitis, incluyendo Granulomatosis de Wegener, y lepra. Durante el estudio se realiza biopsia de piel reportada sin evidencia de lepra o de vasculitis, estudio de endolinfa negativo para *Mycobacterium leprae*, c-ANCA's negativos: sólo se encontró elevación de anticuerpos anticardiolipinas al doble de lo normal, asociándose la acrosteolisis a síndrome de anticuerpos antifosfolípidos y siendo manejada con esteroides y anti-inflamatorios no esteroideos, volviendo los títulos de anticardiolipinas a valores dentro del rango de la normalidad. Fue valorada por Psicología, descartándose trastorno facticio y únicamente diagnosticada trastorno de la personalidad pasivo-dependiente. Posteriormente, a los 20 años se realiza reconstrucción nasal nuevamente con mejores resultados y a los 25 años, después de proceso infeccioso persistente con compromiso las primeros ortijos de pie izquierdo, se realiza amputación de 1º y 3er. ortijos.

Laboratorios:	V.D.R.L.	Anti-CL UA IgG
1990	(-)	2.7
1991	(-)	1.2
1992	(-)	0.9

CASO No. 4.

M.A.V. es un paciente masculino de 31 años de edad con antecedentes familiares de madre diabética e hipertensa finada, y de un hermano diabético. Es originario del Estado de México y reside en el Distrito Federal, soltero, escolaridad primer año de secundaria, obrero, en contacto con cloruro de polivinilo durante 6 años, nivel socioeconómico bajo, alcoholismo intenso de los 25 a los 27 años y tabaquismo intenso durante un año. Tiene antecedentes patológicos de sarampión en la infancia, desde los 3 años es hipertenso tratado con nifedipina y captopril; además de diagnóstico de cardiopatía restrictiva con fracción de eyección ventricular izquierda de 39% e hipocinesia septal por ecocardiograma, manejado con digitalico y diurético de asa.

Es ingresado a los 27 años al Servicio de Medicina Interna del Hospital C.M.R. para estudio de cardiopatía restrictiva. Durante su estudio integral, se encuentra que tiene acortamiento de los dedos de las manos e hinchazón de erosión y resorción de las falanges distales por estudio simple de rayos X de manos, diagnosticándose acrosteolitis, acompañándose de distrofia ungueal de los ortijos afectados, asociándose a la presencia de VDRL falso positivo y elevación de anticuerpos anticardiolipinas 3 a 4 veces de los valores normales, así como antecedente de exposición a cloruro de polivinilo, siendo manejado con naproxén y prednisona con negativización de VDRL y disminución hasta límite normal de los anticuerpos anticardiolipinas; a los 28 años se diagnostica doble lesión aórtica calcificada con predominio de la estenosis e insuficiencia mitral, suprimiendo Cardiología un proceso de endocarditis aórtica con extensión a la mitral que no se corroboró, asociándose a síndrome de anticuerpos antifosfolípido con anticuerpos anticardiolipina en ese momento aún elevados.

encontrándose además hipertensión arterial pulmonar leve por ecocardiografía y con fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 54%. La insuficiencia cardíaca clase II; además a los 28 años se diagnostica insuficiencia renal secundaria a glomerulonefritis proliferativa endocapilar difusa por estudio de biopsia renal, con depósito de gránulos de IgG en líneas interrumpidas en paredes capilares, de IgM escasas en forma segmentaria en paredes capilares y de C3 en las mismas paredes y en mesangio en forma importante por inmunofluorescencia, recibiendo 6 ciclos de pulsos de metilprednisolona sin presentar mejoría, cambiándose a pulsos de ciclofosfamida mensuales de los cuales recibió 4. Sin embargo evoluciona a la fase avanzada de la insuficiencia renal crónica, requiriendo en el último año de su vida una diálisis urgente por síndrome urémico; también a los 29 años se diagnostica neuropatía sensitiva probablemente hereditaria tipo II por electromiografía; se descartó amiloidosis por estudio de grasa periumbilical con tinción de rojo Congo, biopsia de piel de dedo con acrosteolisis normal.

En los 2 últimos años de su vida el paciente evoluciona con procesos infecciosos intermitentes: 2 cuadros de neumonía, una artritis séptica en codo derecho y una infección micótica de vías urinarias asociada a inmunosupresión por pulsos con esteroides y alquilante. En el último año de su vida, presenta 2 cuadros de edema agudo de pulmón por deterioro de la clase de su insuficiencia cardíaca, siendo la causa de su muerte el segundo de éstos cuadros al comportarse refractario a tratamiento.

Laboratorio:	Junio: 1991	Enero: 1992	Junio: 1992
Biometria hem.	Anemia normo-norma	Anemia normo-norma	Anemia normo-norma
Leucos /mm ³	13500	9300	6500
Creatinina (mg/dl)	1.3	3.1	2.1
Dep. de Creat. (mi/min)	28	18	12
Albuminuria (grs/24h)	1.28	14.28	8.8
Calcio (mg/dl)	8.8	7.8	8
Fósforo (mg/dl)	3.3	6.1	2.1
EGC	Ht - Leucos 3 Eritros 5	Ht - Leucos 4 Eritros 13	Ht normal Leucos 12 Eritros 7/c
V.D.R.L.	-	-	-
A.C.L. (UA)	IgG 4.1 IgM 1.1	3.7 6.28	0.8 5.1



Radiografía de manos de paciente masculino de 30 años de edad, tiene antecedente de exposición crónica a cloruro de polivinilo y con diagnóstico de síndrome de anticuerpos antifosfolípido, en la que se aprecia erosión y resorción de 1^o a 3er. órtejos de ambas manos, con afección menor de las restantes, además de osteopenia falángica subcondral generalizada



Radiografía de manos de paciente masculino de 30 años de edad con antecedentes de exposición crónica a cloruro de polivinilo y con síndrome de anticuerpos antifosfolípido asociado a valvulopatía mitroaórtica y acrosteolisis. Se observa erosión y resorción de casi todas las falanges distales en pies, con calcificaciones paraarticulares en 2^a ortesis de pie derecho así como osteopenia falángica subcondral.

CASO No. 5.

M.E.R. es un paciente femenino de 70 años de edad sin antecedentes familiares de importancia. Originaria y residente de la Ciudad de México, vive en habitación rentada en hacinamiento. Tiene antecedentes patológicos de 3 plastias umbilicales, la última a los 65 años.

Inicia su padecimiento actual a los 60 años con artralgias en articulaciones de las manos y fenómeno de Raynaud, con engrosamiento de la piel de las manos a partir de los 62 años hasta la esclerodactilide en las manos a los 62 años; posteriormente resorcion de los pulpejos de los dedos y de la falange distal del 3^{er}ortejo en mano derecha con acortamiento del mismo a los 65 años y despues afeccion de la piel de los pies, resorcion de pulpejos de 5^oortejo de mano derecha y 1^o de la izquierda, ademas de 3^{er}ortejo de pie izquierdo y 2^o del derecho, evolucionando a osteolisis de las respectivas falanges distales a los 68 años. Se empieza a estudiar en el Servicio de Medicina Interna del H.E.C.M.R. desde los 65 años con diagnostico de esclerodermia y probable variedad CREST, manejándose con antiinflamatorios no esteroides, esteroides, calcioantagonistas y hemorreológico. Durante el curso de su enfermedad se corrobora por radiografias simples de manos y pies acroosteolisis; ademas se reportan ENA negativos y anticuerpos anticentromeros a titulos elevados a los 66 años, serie esofago-gastro-duodenal con esofago dilatado, ausencia de peristalsis y falta de relajacion del esfinter esofagico inferior e imagen global tubular del esofago, posteriormente se corrobora trastorno motor del esofago con endoscopia asi como trastorno esfinteriano inferior, ademas de observarse reflujo sin esofagitis, iniciandose manejo con metoprolol; electromiografia con neuropatia sensorial del nervio sural de forma bilateral; hace 2 años presenta sindrome de sicca el cual se ca

taloga como secundaria al reportarse negativa la biopsia de glándulas salivales; biopsia de piel con poriquilodermia atrófica vascular; también a los 66 años se reporta depuración de creatinina de 56 ml/min. asociada a sedimento urinario activo, motivo por el cual se realiza biopsia renal percutánea, reportándose esclerosis glomerular segmentaria, cambios glomerulares isquémicos focales, arterioesclerosis de vasos de pequeño calibre, arterioesclerosis mixta de vasos preglomerulares, atrofia tubular focal y fibrosis intersticial focal; en interconsulta con oftalmología se encuentra catarata total derecha y seria en ojo izquierdo; pruebas de función pulmonar con obstrucción aérea central severa y periférica moderada. En el último año se reportan pruebas de función hepática compatibles con insuficiencia hepática y no presenta infección de ortopedias; pies afectados por resorción, cultivándose *Pseudomona aeruginosa*, *Beriberia marcescens* y *Staphylococcus aureus* en forma secuencial, tratándose con antibióticos.

Laboratorios:	Anticentrómero	VSG mm/h	Dep. de Cr. ml/min	Cr. mg%	Albúmina gr/dl
1992	1024	24			
1993	512	24	56 ml/min	0.8	
1994	256	19	21.1	1	3.38
1995		21	21	1.2	?

CASO No. 6.

21

G.C. es un paciente femenino de 42 años de edad sin antecedentes familiares de importancia. Originaria del Puerto de Veracruz y residente del Distrito Federal, vive en habitación rentada en medio urbanizado. Tiene antecedentes patológicos de hipertensión arterial diagnosticada a los 25 años de edad manejada actualmente con nifedipina.

Inicia su padecimiento actual a los 14 años con artralgias en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de las manos así como fenómeno de Raynaud, posteriormente resorción de los pulpejos seguido de cicatrización retráctil con acortamiento de las falanges distales a expensas de acrosteolisis diagnosticada por radiografía simple de manos, después engrosamiento y posterior endurecimiento de piel de manos, antebrazos, brazos y en extremidades pélvicas y en cara, realizándose diagnóstico de escleroderma en Reumatología del H.E.C.M.H., tratada con l-pecilamina mostrando mejoría parcial. A los 27 años se realiza serie esófigo-gastroduodenal con reporte de hipoperistalsis y flacidez esofágica moderada con control de dicho estudio a los 31 años y reporte de peristalsis casi ausente, dilatación moderada e imagen de esófago tubular; a los 31 años prueba de función pulmonar con patrón restrictivo sugestivo de fibrosis pulmonar y a los 42 años cursa con síndrome de sicca por Sjögren secundario. Es estudiada en Medicina Interna por hipertensión arterial de difícil control, a descartar etiología renovascular sugerido por alteraciones en gamagrama renal solicitado por Reumatología; Durante su estudio se descarta etiología secundaria por repetición de gamagrama renal reportado como normal, además se realizó ecocardiograma con reporte de disfunción ventricular del ventrículo izquierdo, insuficiencia mitral y tricuspídea leve con hipertensión arterial pulmonar severa; se reporta

por laboratorio depuración de creatinina de 64 ml/min y se realizó biopsia renal con reporte de arterioesclerosis con hiperplasia e hipertrofia de la capa media, con componente fibroso hiperplásico de la íntima - disminución del calibre 95%, glomérulos con hiperplasia mesangial leve - segmentaria y focal y esclerosis global del 10% de los glomérulos, túbulos con daño y regeneración del epitelio y atrofia focales, intersticio con esclerosis focal. Se corroboró acrosteiasis en ortijos de manos por estudio simple de rayos X.



Radiografía de manos de paciente femenino de 44 años de edad con diagnóstico de esclerosis sistémica progresiva variedad CREST, la cual presentó fenómeno de Raynaud trifásico severo que se asoció a resor-
de pulpejos y de falanges distales con acortamiento de las manos. Se
observa resorción de prácticamente toda la falange distal del 2º y 3er.
ortejos de ambas manos, con las bases de las mismas remanentes en el
resto de los dedos.

E.M.H. es un variente femenino de 61 años de edad con antecedentes familiares de una hermana diabética tipo II y un hermano con insuficiencia venosa periférica en extremidades pélvicas. Originaria y residente del estado de Hidalgo, viuda, cuanta con educación primaria y se dedica al hogar, vive en medio suburbano en promiscuidad con animales. Tiene antecedentes patológicos de sarampión varicela en la infancia, accidente automovilístico con fractura de costillas en la juventud y cursa con trastorno esofágico no especificado que se manifestó con distasia borbórica y se dio tratamiento médico tampoco especificado e incluso se le propuso tratamiento quirúrgico.

Inicia su padecimiento actual hace 7 años con artralgias en hombros, codos y manos, hace 6 años engrosamiento progresivo de base de manos, en tobillos, brazos, cuello, cursa con trastornos visuales, fenómeno de Raynaud, úlceras sobre articulaciones metacarpo-falángicas e interfalángicas proximales de las manos, además de fiebre y pérdida de peso no cuantificadas, astenia y adinamia, llegándose a hacer evidente la esclerodermia, así como presencia de material calcio en pulpejos de los dedos de las manos. Es estudiada en el Servicio de Reumatología del H.E.C.M.H. con diagnóstico de esclerodermia y síndrome de CREST, siendo tratada con I-penicilamina, colchicina y calcioantagonista, corroborándose el primer diagnóstico con biopsia de piel; hace 2 años presenta intolerancia a carbohidratos con normalización posterior de glucemia. Posteriormente es estudiada en Medicina Interna del mismo nosocomio con realización de prueba de función respiratoria con reporte de patrón restrictivo moderado y obstrucción general de vías aéreas de grado moderado, integrándose a protocolo de manejo con interferón alfa, además se reportar anticuerpos antinucleares

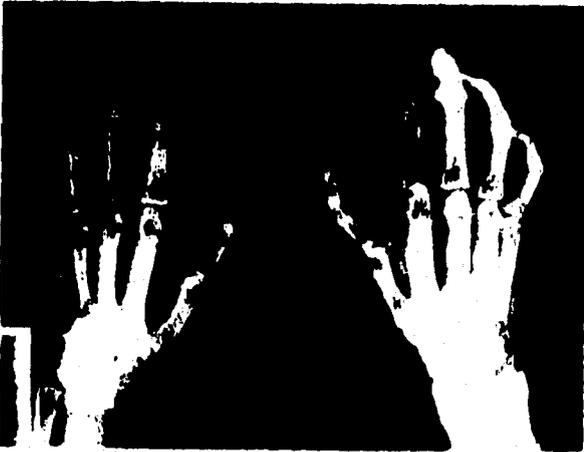
positivos con patrón moteado fino; la endoscopia fue reportada con hallazgo de incompetencia hiatal gigante por deslizamiento, observándose mucosa esofágica acartonada y tomándose biopsia de la misma reportada con esclerosis; biopsia de piel con reporte de glándulas salivales menor con egresos focales de conductos y escaso o mínima infiltración linfocitaria, que aunado a la clínica de síndrome de sicca se llegó a diagnóstico de Sjögren secundario; valorado por Oftalmología, se encuentra angiopatía angiopática espática y cataratas seniles incipientes, corroborándose queratopatia conjuntivitis seca e iniciándose manejo con medicación.

CASO No. 8.

M.C.F.A. es un paciente femenino de 60 años de edad cuenta con antecedentes familiares de padre y madre hipertensos, es primera hijo de un evento vascular cerebral isquémico y es segunda portadora además de un triaje reumatoide. originaria y residente de Distrito Federal, madre soltera, dedicada a hogar, cuenta con educación primaria, vive en casa propia en medio urbano, refiere tabaquismo moderado por 25 años y alcoholismo social moderado del mismo tiempo de evolución. Tiene antecedentes patológicos de anemia no especificada a los 15 años que requirió de transfusión sanguínea, a los 35 años histerectomía, coloproctostomía y hemorroidectomía.

Inicia su padecimiento actual hace 15 años con fenómeno de Raynaud trifásico, resorción de pulpejo de 2ºortejo de mano izquierda y posterior acortamiento del mismo por resorción falángica distal, manejada con antiinflamatorios no esteroideos y en interconsulta a Angiología se determina fenómeno de Raynaud primario, agregándose al manejo calcioantagonista, sin embargo se afecta después 4ºortejo de la misma mano y se realiza simpatectomía supraclavicular izquierda. Hace 13 años inicia con engrosamiento de piel de caras y manos, así como disfagia a los sólidos, presentando finalmente piel acartonada en cara que limita la apertura de cavidad oral y esclerodactilia, realizándose el diagnóstico de esclerodermia en Reumatología, manejándose con metotrexato y 6-mercaptopurina. Fue vista por Dermatología por melasma y dermatitis reaccional en curso remitiendo a manejo sintomático. Desde hace 7 años cursa con hipertensión arterial, tratada con nifedipina. Hace 5 años se evidencian lesiones de calcinosis que para entonces habían afectado las 2 manos. Fue vista por Psiquiatría hace 4 años diagnosticando depresión ansiosa. Finalmente se

intentó tratamiento con protocolo de alfa interferón, mostrando intolerancia al mismo, suspendiéndose a los 6 meses.



Radiografía de manos de un paciente femenino de 52 años que cursa con esclerodermia y con fenómeno de Raynaud trifásico severo que se asoció a resorción de pulpejos y de falanges distales. Se observa desaparición de la falange distal del 3er. dedo de la mano izquierda y del 2º dedo de la derecha, con compromiso de osteolisis de la falange media de éste último en el cual queda remanente la base de la falange.

CASO No. 9.

M.E.S. es un paciente masculino de 55 años de edad con antecedentes familiares de diabetes mellitus por rama materna. Originario y residente de Pachuca, casado, escolaridad primaria, obrero. No tiene antecedentes patológicos de importancia.

Inicia su padecimiento actual a los 45 años de edad con máculas hiperocrómicas e hipoestésicas en las extremidades inferiores y superiores. Motivado por el cual es estudiado en Dermatología del H.I.C.M.I. A. Examen físico presenta facies leonina, con ausencia de las cejas, disminución del volumen nasal, con aspecto en silla de montar, cavidad oral con todas las piezas dentaria con caries, cuello, tórax y abdomen sin alteraciones, extremidades superiores e inferiores con manchas de hiperocrómicas acrómicas, anestésicas y con disminución de la sensibilidad al calor, con acortamiento de los dedos de las manos y de los pies, rodillas en genuvaro, anquilosis de ambos tobillos, perforación plantar derecha con salida de materia purulenta abundante y observándose hipotrofia muscular severa en todas las extremidades. Por laboratorio se encuentra anemia normocítica-normocrómica, creatinina discrepante elevada (1.4 mg/dl.), resto de laboratorios normales, cultivo de secreción de perforación plantar derecha con desarrollo de *Staphylococcus aureus*. Por rayos X acetabulosis con ausencia de falanges distales de manos y pies, e incluso con resorción severa de las cuñas del tarso de ambos pies, con deshilachamiento del resto de los huesos del tarso del pie derecho. Prueba de Mitsuda positiva, estudio de endolinfina positivo para *Mycobacterium leprae* y biopsia de piel con reporte de epidermis atrófica, dermis e hipodermis con infiltración de células espumosas, con una banda libre de tejido conjuntivo sugestivo de lepra lepromatosa. Realizado el diagnóstico,

se inicia manejo del cuadro de lepra con dapsona y rifampicina por 2 años con buena evolución y el cuadro de infección piógena de tejidos blandos con osteomielitis en pie derecho es manejado con antibiótico parenteral por Medicina Interna, con amputación posterior del pie derecho hasta nivel maleolar por Cirugía General del mismo nosocomio.

DISCUSION.

En los 2 primeros casos presentados las pacientes son portadoras del síndrome de Francois, descrito originalmente por el oftalmólogo belga del mismo nombre en 2 hermanos con nódulos firmes en piel, pequeños, tipo xantomatosos, distribuidos simétricamente en la espalda, las manos y las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas y sobre la nariz y las orejas; osteocondrodistrofia de los huesos de las extremidades con subluxaciones y contracturas tendinosas limitando los movimientos articulares de las manos y los pies, y distrofia corneal central, superficial, bilateral, con opacidades blancas o café (17,18). Las 2 pacientes cumplen los criterios de osteocondrodistrofia y distrofia corneal, ésta última probablemente causa del glaucoma de ángulo cerrado bilateral en ambas pacientes; sólo la menor de las 2 cumple el criterio de nódulos tipo xantomatosos en la piel. Estas pacientes con síndrome de Francois también cursan con otras manifestaciones sistémicas como glomerulonefritis, la cual ya se ha informado, la mayor del tipo membranoproliferativa y la menor del tipo focal y segmentaria, motivo por el cual fueron manejadas con pulsos de inmunosupresores. El mecanismo fisiopatológico de la acrosteolisis en el síndrome de Francois no se ha establecido, pero en este síndrome están involucrados factores genéticos aun no identificados que se han asociado a una fuerte reacción fibrótica de los tejidos afectados atribuidas a una proliferación multitisular de fibroblastos con hiperproducción de colágeno tipo III; sin embargo parece que estos casos de acrosteolisis asociada es de tipo esencial, lo cual ya se ha reportado (19).

En los casos 3 y 4 se trata de paciente jóvenes, un masculino y un femenino, que presentan acrosteolisis en asociación con anticuerpos anti

anticardiolipinas, lo cual está descrito en casos de síndrome de anti-
cuerpos antifosfolípidos y necrosis avascular. Llama la atención que en
el caso del paciente masculino presenta afección pómular de tipo pro-
liferativo endocapilar difuso. No se sabe qué papel pudo tener el conta-
cto crónico con cloruro de polivinilo en este último paciente; se llegó a
sospechar que en este paciente también cursara con un síndrome genético
por las afecciones cardíaca (cardiopatía restrictiva) y osteoarticular
(acrosteolisis); así como en el cuarto caso, ya que presentó afección
corneal y osteoarticular.

En los casos 5 a 8 la acrosteolisis se ha asociado a esclerodermia
con fenómeno de Raynaud, habitualmente trifásico y severo. El control de
Raynaud frenó la osteolisis falángica distal de los casos y probabiemen-
te el fenómeno fisiopatológico asociado a esclerodermia y el fenómeno de
Raynaud es similar al de una oclusión arterial, por una isquemia sosteni-
da, y necrosis distal tipo avascular resultante.

Finalmente, el caso número nueve corresponde a una paciente con le-
pra lepromatosa con acrosteolisis asociada, el cual el fenómeno fisiopa-
tológico sugerido es a partir del compromiso neurogénico local, en el
que la alteración del sistema nervioso periférico aumenta el flujo san-
guíneo del hueso, causando una hiperemia ósea activa y resorción secunde-
ria o a agresiones repetitivas en las regiones insensibles (20).

CONCLUSIONES:

1. El factor causal más frecuente asociado en los últimos 6 años a procesos de acrosteolisis en el Departamento de Medicina Interna del Hospital de Especialidades del Centro Médico La Haza, fue la esclerodermia con fenómeno de Raynaud.
2. En casos de acrosteolisis se debe investigar la presencia de anticuerpos anticardiolipina, ya que pueden ser la causa de ésta.
3. En los pacientes con lepra se deben investigar datos de neurotropicalidad y acrosteolisis.
4. En los casos de acrosteolisis y de afección aerococondrocorneal se debe sospechar el síndrome de Francois e investigar afección renal.
5. En casos de acrosteolisis debe estudiarse la función renal independientemente del factor causal al que esté asociado.

BIBLIOGRAFIA.

1. Resnick D: Osteolysis and Chondrolysis. In: Diagnosis of bone and joint disorders, 2nd. ed., Philadelphia W.B. Saunders Co. Ed., 1981, Vol. 6: 4141-4170.
2. Vander H, Ten K, Gerding JC. The Hadju-Cheyne syndrome. A review of the literature and report of 3 cases. Int J Oral Surg. 1985; 14(1): 113-15.
3. Zeman J, Houstkova K, Kozlowski K. Hadju-Cheyne acro-osteolysis is reported in a 3½ year old girl whose mother has the syndrome. Austral Radiol 1994; 38(3): 228-30.
4. Ikegawa S, Hoshikawa Y, Doi M. Idiopathic acro-osteolysis in an elderly woman. A ten year follow up. Arch Orthop Trauma Surg. 1992; 111(3): 181-2.
5. Kawamura J, Miki Y, Yamazaki et al. Hadju-Cheyne syndrome: MR imaging. Neuroradiol. 1991; 33(5): 441-2.
6. Diren HB, Kovanlikaya I, Suller A. The Hadju-Cheyne syndrome: a case report and review of the literature. Pediatr Radiol. 1990; 20(7): 568-9.
7. Hershovici D, Bowen JR, Scott CI. Cervical instability as an unusual manifestation of Hadju-Cheyne syndrome of acroosteolysis. Clin Orthop. 1990; 255(6):111-6.
8. Dunbar SF, Rosenberg A, Makin H et al. Gorham's massive osteolysis: the role of radiation and a review of the literature. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 1993; 28(3): 491-2.
9. Heyden G, Kindblom CG, Nielsen JM. Disappearing bone disease. A clinical and histological study. J Bone Joint Surg Am. 1977; 59: 57-64.
10. Szoke G, Vizkelety TL, Keny A et al. Idiopathic carpo-tarsal osteolysis with Hartter's syndrome. A cause report and review of the literature.

ture. Clin Orthop. 1998; 310: 120-5.

11. Cho: IH, Lee DY, Nam KL. Carpal and tarsal osteolysis: a MRI, ----- angiographic and histopathologic study. Pediatr Radiol. 1993; 23: 553-5.
12. Pai GC, Macpherson RJ. Idiopathic multicentric osteolysis: a report of two cases and a review of the literature. Am J Med Genet. 1986; 19: 925-30.
13. Rizzo R, Sorge G, Denari V et al. Idiopathic multicentric osteolysis: family report and review of the literature. Clin Dysmorphol. 1992; 1(3): 251-6.
14. Urtus M, Roosen J, Lammens J et al. Carpo-tarsal. Case report and review of the literature. Genet Couns. 1992; 4: 1: 25-30.
15. Vera L, Martínez M, Fernández E et al. Acroosteolisis: definición y clasificación. Rev Mex Neur. 1993; 6(1): 70.
16. Baran E, Tosti A. Occupational acroosteolysis in a guitar player. Acta Derm Venereol. 1993; 73(1): 64-5.
17. Ruiz M, Tamayo L, Velázquez E. Dystrophie dermo-chondro-cornéenne familiale (syndrome de Francois). Ann Derm Vnéreol. 1977; 104:471-5.
18. Caputo R, Sambvan M, Monti M et al. Dermochondrocorneal dystrophy - (Francois' syndrome). Arch Dermatol. 1988; 124: 424-426.
19. Buyse ML: Essential osteolysis syndromet, in Birth Defects Encyclopedia, 1st ed, Vol 11, ML Buyse et al (eds). Black Scientific Publications Inc, 1994: 1321-5.
20. Bower AC, Allman RM. Pathogenesis of the neurotropic joint: neurotrophic vs. neurovascular. Radiology. 1981; 139: 349-54.