

## Klinefelter con úlceras torpidas de pierna

J. PALOU, J. LOPEZ-DELMAS y J. M.<sup>a</sup> CALLEJAS

Servicio de Cirugía Vascular. «Obra 18 de Julio» de la Seguridad Social.  
Barcelona (España)

Existe un grupo de úlceras tórpidas, en general gigantes, en número reducido, que siempre nos ha intrigado por sus especiales características. Son úlceras que a pesar del tratamiento más variado a que se les ha sometido, reposo, tratamientos quirúrgicos como simpatectomía lumbar, injertos, etc. no logran solucionarse. Suelen ser vistas y tratadas por los más diversos Servicios no sólo de Angiología sino también de Dermatología sin que nadie pueda curarlas; máximo pueden hacerlo durante un tiempo muy limitado, escasos meses, para recidivar de nuevo.

Estas úlceras nos siguieron intrigando no sólo desde el punto de vista del tratamiento sino de su etiología, pues en ninguna de ellas lograba esclarecerse su causa de una manera categórica.

Sin embargo, después de los trabajos de **Vogt** y **Breit**, nos hicieron pensar que efectivamente podrían tratarse del síndrome de Klinefelter coincidentes con dichas úlceras.

El síndrome de Klinefelter evoluciona sin úlceras, pero en un número muy reducido de pacientes aparecen y son rebeldes.

**Vogt** y **Breit** observaron tres pacientes, de 44, 31 y 47 años, con la sintomatología típica del Klinefelter y ulceración en la pierna resistente a la terapéutica.

Existían anomalías cromosómicas, sexo nuclear femenino, histología testicular típica, hipergonadotropinuria, aspermia e hipoplasia testicular. Los autores describen mediante la arteriografía una hipoplasia de las arterias, achacándose a la aberración cromosómica las alteraciones arteriográficas.

En nuestra casuística tenemos dos pacientes, que a continuación vamos a describir.

**Caso 1** J. M. C. Paciente de 43 años, visto por primera vez en 1959. Acudió al Dispensario por unas úlceras de carácter tórpido en la región maleolar. No existían varices ni antecedentes flebíticos. La ficha arterial no demuestra ninguna alteración (fig. 1).

Los análisis dieron el siguiente resultado: Hematíes 4.300.000; leucocitos 7.260; linfocitos 59; monocitos 2; bandas 2; segmentados 36; eosinófilos 1; basófilos 0. Velocidad de sedimentación globular: 63 en primera hora y 93 en segunda. Glucemia 2,11, Wassermann y complementarias, negativas.

Se le coloca en reposo y cura tópica, no apreciándose mejoría al cabo de bastantes días. Se logra rebajar su cifra de glucemia a 1,12 y con cura de peni-

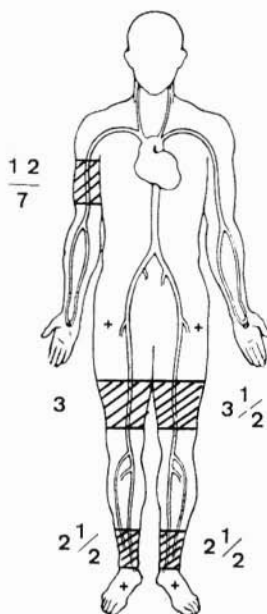


Fig. 1

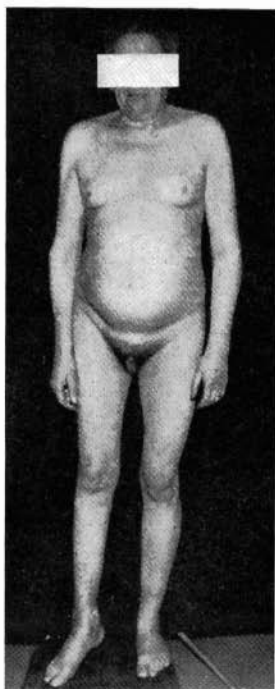


Fig. 2

cilina local aparece un aceptable tejido de granulación. Este período descrito tiene una duración de unos cuatro años. El hecho de no haber cerrado mediante la última cura antibiótica y el que apareciera el tejido de granulación nos inclinó a practicar injertos laminares de tipo Thiersch. Hacen buena presa, pero la curación no es duradera: al cabo de dos meses reaparecen las úlceras. Posteriormente se le practicó un injerto obtenido con dermatomo de Padgett, saltando también (figs. 2 y 3).

Ultimamente le administramos testosterona y el aspecto de las úlceras parecen mejorar ostensiblemente.

**Estudio citogenético:** Frotis de la mucosa bucal: Cromatina positiva. En sangre: Todas las células estudiadas muestran una dotación cromosómica de 47 elementos con fórmula 47 XXY. Ambos datos son pues los propios del síndrome de Klinefelter (Dr. E. Sarret, del Departamento de Genética Humana de la Residencia Sanitaria «Francisco Franco»).

**Estudio andrológico:** (Dr. Orsola.) Relaciones sexuales completas una por semana. Esterilidad primaria. Microgenitosomía: pene, testes y próstata muy disminuidos de tamaño, especialmente los testes.

Se le ha practicado una arteriografía demostrando una discreta disminución del calibre de la tibial posterior (fig. 4).

En el mes de febrero del presente año sigue con una glucemia de 1,60, con 4.200.000 hematíes, 6.900 leucocitos y una velocidad de sedimentación globular de 26 y 54 mm en primera y en segunda hora, respectivamente.



Fig. 3

FIG. 1. — Caso 1. Tensión arterial, oscilometría y pulsos periféricos.  
FIG. 2. — Caso 1. Aspecto general. Obsérvese la ginecomastia, el poco desarrollo de los órganos sexuales y las úlceras.

FIG. 3. — Caso 1. Aspecto de la úlcera a mayor aumento.



**Caso 2.** Se trata de un enfermo de 35 años de edad. Lo vemos por primera vez en 1963. Hacía ocho años que sufría una úlcera maleolar interna en la pierna derecha como consecuencia de una rozadura. Fue intervenido en otra ciudad al parecer de simpatectomía, pues manifiesta el enfermo que se le calentó el pie. La cicatriz es de una laparotomía media. La úlcera sigue excavada en el maléolo interno y en el extero de la pierna derecha. Anquilosis tibiotarsiana derecha. Varices poco manifiestas con discreta insuficiencia de la safena interna. Circulación tipo cava-cava, sólo en el lado derecho. En otro Centro le practican sucesivamente cinco injertos de piel de tipo Padgett, necrosándose todos ellos al poco tiempo (figs. 5 y 6).

El análisis practicado dio el siguiente resultado Hematocrito 52 %, proteínas totales 7'95 gr. %. Hematíes 5.100.000. Leucocitos 12.320, con 40 linfocitos, 8 monocitos, segmentados 48, bandas 4, eosinófilos 0, basófilos 0. Velocidad de sedimentación globular, 13 y 27 en primera y segunda hora, respectivamente.

En 1964 se practica un injerto laminar bilateral tipo Padgett. El externo falla en su totalidad y el interno desaparece lentamente. Al cabo de un tiempo siguen sin cerrar ambas regiones. Al cabo de seis meses se cubren con Thiersch y primero hacen buena presa para ulcerarse de nuevo a los pocos meses. En otro Servicio le insinuaron la posibilidad de amputarle la extremidad dada la torpidez de las úlceras. El último resultado del análisis de sangre fue: Glucemia 0,94, velocidad de sedimentación globular, 90 y 120 mm en primera y segunda hora, respectivamente.

Ultimamente sigue tratamiento con testosterona sin tener más noticias por haberse desplazado a otra ciudad.

**Estudio citogenético** (Dr. Gri, del Departamento de Genética del Hospital del Sagrado Corazón).

Sexo cromático a partir de células de descamación bucal: El 6 % de las células estudiadas tienen un corpúsculo de Barr. Cromatín negativo.

Cariotipos: Mitosis estudiadas 17. Mitosis diploides estudiadas 1.

Fórmula cromosómica: 46, XY/47, XXY/45, XO.

Anomalías numéricas: Un 58 % de las mitosis estudiadas tienen 47 cromosomas XXY. Un 23'2 % tiene 46 cromosomas XY. Un 11'6 % tienen 45 cromosomas XO. Diagnóstico: Síndrome de Klinefelter con mosaicismo XY/XXY/XO.

FIG. 4. — Caso 1. Arteriografía: disminución de calibre de las arterias de la pierna.



Fig. 5.

FIG. 5. — Caso 2. Aspecto general.



Fig. 6.

FIG. 6. — Caso 2. Ulceras excavadas, tórpidas, a mayor aumento.

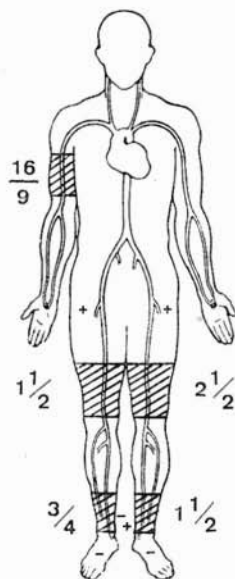


Fig. 7.

FIG. 7. — Caso 2. Tensión arterial, oscilometría y pulsos periféricos.

Ultimamente, en marzo de 1972, presenta la ficha vascular de la figura 7, donde se aprecia la negatividad de las pedias; y aunque de momento no le hayamos podido practicar la arteriografía, se demuestra un déficit arterial que corroboraría la hipotesis descrita.

La diversidad de tratamientos instaurados en estos pacientes y el no lograr mejorarlos fue lo que nos hizo pensar en hallarnos ante dos nuevos casos de úlcera crural asociada al síndrome de Klinefelter, sin que hayamos podido hallar de momento otros casos descritos a los ya citados de **Vogt** y **Breit**. Sólo **Martorell** tiene un caso, que es el único que conocemos en que se ha logra-

do la curación mediante el reposo y tratamiento intensivo con testosterona. Se trataba de un paciente de 39 años con una úlcera excavada maleolar interna de pierna izquierda. Lo curioso de este caso es que se trata de un Klinefelter asociado a unos dedos en palillo de tambor muy acusados, sin alteración cardiopulmonar.

## RESUMEN

Tras la descripción de la sintomatología del Síndrome de Klinefelter, los autores presentan dos casos en los que coexistían úlceras tórpidas de las piernas. El diagnóstico fue confirmado por estudio citogenético y andrológico. Tratados de su afección básica con hormona testicular y de sus úlceras por injerto cutáneo suturado obtenido con dermatomo de Padgett, obteniendo relativo buen resultado.

## SUMMARY

Two cases of Klinefelter syndrom with chronic ulcers in the legs are presented. Chromosomic and hormonal studies confirmed the clinical diagnosis. Treatment consisted in administration of testosterone and skin grafts obtained with Padgett dermatome.

## BIBLIOGRAFIA

Vogt, H. J. y R. Breit (Univ. Hautklinik, 8 München 15): Ulcus cruris als Symtom eines Klinefelter Syndroms (Hautarzt 20 1969, 468).