

SINDROME DE KLINEFELTER Y ULCERAS MALEOLARES.

M^a. A. GALOTTO LOPEZ.

Valencia (España).

Existe un grupo de úlceras en los miembros inferiores que no suele venir reseñado en los textos referidos a las «úlceras neurovasculares» de las piernas y a las que los autores franceses han definido como «falsas úlceras varicosas» por presentar características muy similares a aquéllas, no obstante ser su patogenia y evolución clínica muy distintas.

Estas úlceras, a las que vamos a hacer referencia, son úlceras en general de dimensiones notables, en algunos casos gigantes, de número reducido, con una evolución crónica, tórpida, recidivantes y que tienen una característica común: su rebeldía al tratamiento, tanto sea éste de tipo médico como quirúrgico. Nos estamos refiriendo a las úlceras que aparecen en algunos casos del Síndrome de Klinefelter.

Esta entidad nosológica, como se sabe, es una cromosomopatía cuya aberración cromosomal es esencialmente una configuración 47 XXY, presentándose con una frecuencia aproximada al uno por mil individuos. Clínicamente viene caracterizada por hipogonadismo, ginecomastía, testes pequeños, hipoplásicos, cuyo examen histológico evidencia escasas células germinales, hialinización tubular e hipertrofia de las células de Leydig, criptorquidia, oligospermia o azospermia, hipergonadotropinemia con hipergonadotropinuria, hábito eunucoide, etc... Suelen ser pacientes de talla elevada con cintura pelviana mayor que la escapular. Su coeficiente intelectual se encuentra generalmente descendido. En ocasiones presentan alteraciones óseas, como cifoescoliosis, osteoporosis. También pueden aparecer alteraciones de tipo vascular, como persistencia de ductus, hipoplasia de los vasos arteriales distales, etc. Finalmente, alguno de estos pacientes pueden presentar úlceras gigantes en la parte distal de las piernas, cuyas características ya hemos esbozado y que no tienen una etiología varicosa ni postflebítica sino más bien hacen pensar en una relación con la estructura íntima de la aberración cromosómica.

Hemos tenido ocasión de seguir durante unos años un enfermo con un Síndrome de Klinefelter que se acompañaba de úlceras maleolares y se ha podido constatar la evolución tórpida y la recidiva de las mismas.

Se trata de H.G.L. de 52 años, soltero. Visto por primera vez el 29-XII-72, refiriendo, como antecedentes familiares, padre fallecido de infarto de miocardio y madre de arterioesclerosis. Fueron 8 hermanos, de los cuales 2 fallecieron en la infancia, uno de bronconeumopatía aguda y otro de meningitis. De los vivientes, dos hermanas padecen varices y otra se halla internada por sufrir una esquizofrenia. Como antecedentes personales relata que desde su infancia presenta una ectopia testicular bilateral. Desde los 43 años presenta úlceras maleolares en la cara interna de ambas piernas, por las que se ha visto obligado a seguir variados tratamientos sin

ningún resultado. En el año 1966, dado el fracaso de los tratamientos seguidos con pomadas y vendajes compresivos, se le practicaron unos injertos laminares de piel, tipo Thiersch, sin lograr la cicatrización. En vista de la persistencia de las úlceras fue sometido, en 1970, a una safenectomía bilateral a pesar de no padecer varices ni signos flebíticos. Esta intervención también resultó ineficaz.

Acude a nuestra consulta aquejado dolor generalizado en ambas piernas, que el enfermo atribuye a sus dos úlceras, situadas cada una en el maléolo interno de cada pierna, en fase de agudización desde hace meses. No recuerda ya el tiempo que llevan abiertas. Presenta además calambres y parestesias nocturnas en ambas extremidades inferiores. El timbre de voz, sus expresiones y ademanes tienen características femeninas. Nunca ha tenido ningún tipo de relación sexual ni siente ninguna apatencia de ello.

A la exploración nos encontramos con un individuo de talla elevada, barbilampiño, con ginecomastia bilateral (Fig. 1^a). Adiposidad especialmente distribuida por la pelvis, distribución del vello de tipo femenino. Piel fina y suave al tacto. Testículos pequeños, del tamaño de un garbanzo cada uno. Resto de genitales, atrofiados.

El aparato respiratorio es completamente normal. En el abdomen no se encuentra ninguna anormalidad. Aparato genitourinario sin ningún hallazgo patológico, salvo lo ya descrito. Próstata pequeña, del tamaño inferior a una ciruela.

El estudio hematológico nos muestra hematíes, leucocitos, fórmula, velocidad, hemoglobina, plaquetas, normales. Igualmente es normal el estudio de la coagulación y de los factores. Proteinograma anodino. La química sanguínea es completamente normal. La enzimología era completamente anodina. La serología negativa.

Los exámenes de laboratorio correspondientes a la orina fueron todos ellos negativos.

La exploración osteoarticular evidencia unas articulaciones completamente normales. Se aprecia una acentuación de la lordosis lumbar y la presencia de unos pies cavos bilaterales con retracción de la fascia plantar. Dedos gordos en martillo.

La exploración radiográfica de tórax es normal y el estudio radiográfico del esqueleto confirma la acentuación de la mencionada lordosis lumbar, así como el aumento del arco o bóveda plantar. No hay osteoporosis.

La exploración del sistema nervioso manifiesta la falta de respuesta a los reflejos plantares; los patelares y aquileos están conservados; no hay Babinsky. Hipotesia S1 izquierda al dolor; disminución de la sensación vibratoria desde la parte media de ambas tibias. Dificultad de reconocer la posición de los dedos de los pies. Hipermetría dedo-nariz derecha y ambos talón-rodilla. Romberg negativo. Marcha en tandem dificultada por mal apoyo plantar. Marcha en estrella hacia la derecha. Nistagmus lateral agotable en ambos ojos. Posible degeneración espino-cerebelosa, presentando signos distales de afectación neurógena periférica.

Aparato circulatorio según figura 2 (ficha vascular). 68 pulsaciones por minuto, rítmicas. Presión Arterial Max. 120 mm. de Hg y Min. 70 mm. de Hg. Tonos cardiacos normales, ausencia de soplos. E.C.G. normal. Pulsos periféricos presentes y oscilometría normal. La temperatura cutánea en ambas extremidades era completamente normal.

La extremidad inferior derecha muestra cicatriz operatoria en la cara anterointerna del muslo por debajo del pliegue inguinal, zona correspondiente al cayado de la vena safena interna, y otra en la cara interna del tercio superior de la pierna. En

la cara anteroexterna del muslo en su tercio superior nos encontramos los estigmas o señales de las tomas correspondientes a los injertos de piel practicados años preteritos. No existen varices. No hay signos de flebitis ni de insuficiencia venosa. Ausencia de edema maleolar. El pie mantiene buena coloración. En región maleolar existe una úlcera redondeada de unos 5 cm. de diámetro, de bordes excavados, congestivos, con un fondo sucio, sanioso, granuloso, con exudados fibrinosos coagulados, no sangrantes.

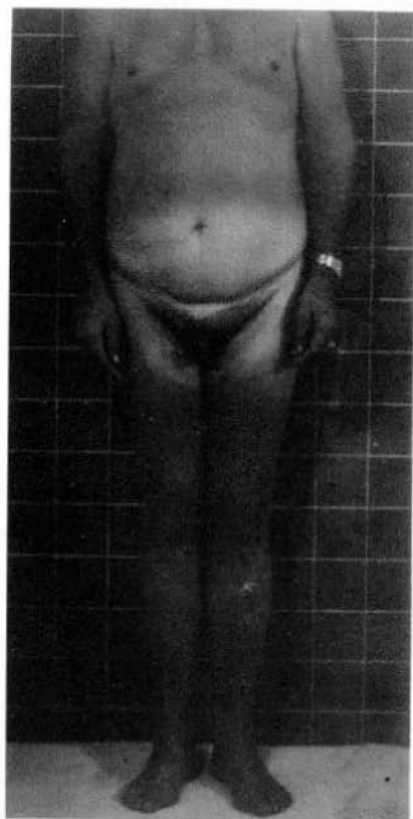


FIG. 1

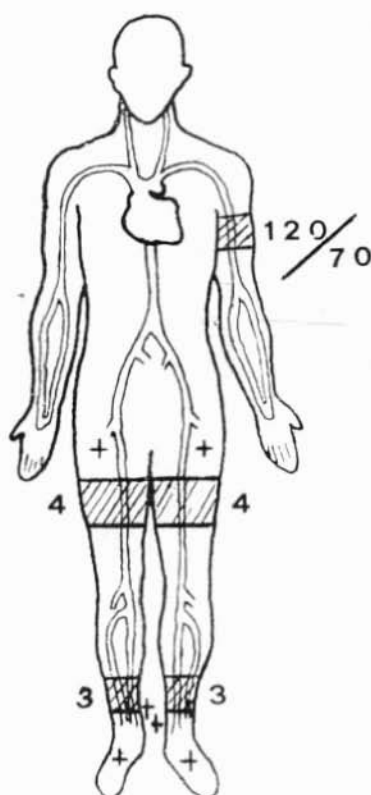


FIG. 2

En la extremidad inferior izquierda encontramos idénticas cicatrices quirúrgicas a las reseñadas en la otra pierna, correspondiente a posible safenectomía. No existen tipo alguno de varices, signos de flebitis ni de insuficiencia venosa. No hay edema maleolar. La coloración del pie es normal, así como la temperatura cutánea. En la región maleolar interna existe una gran úlcera ovalada en sentido longitudinal al eje de la pierna, de unos 10 cm. de largo por unos 5 cm. de ancho (Fig. 3^a); excavada, de bordes congestivos; lecho sanioso, granuloso, con restos necróticos y exu-

dado fibrinoso. Esta úlcera, al contrario que la de la pierna derecha, es dolorosa espontáneamente.

Las úlceras están rodeadas de un manguito pigmentario de color pardo, más intenso en la pierna izquierda.

El estudio citogenético confirma la existencia de masas cromáticas de Barr y el cariotipo obedece a la fórmula 47 XXY., correspondiente al Síndrome de Klinefelter.

El enfermo se niega a la práctica de una arteriografía.

Sometido a reposo continuado en cama, con curas locales de antisépticos, tipo tintura de Timerosal y la administración de Testosterona a grandes dosis por vía parenteral, logramos el cierre de la úlcera de la pierna derecha, en el plazo de 20 días, y la de la izquierda se consiguió también en un plazo más largo (Fig. 4^a).



FIG. 3



FIG. 4

Dos años después, nueva recidiva de las úlceras que, tratadas con el mismo procedimiento, cicatrizaron en el espacio de un mes. En 1983 vuelve de nuevo por tener dolor en ambas regiones maleolares internas desde hacía unos días. No existe ninguna lesión ni solución de continuidad, no hay signos inflamatorios locales, no obstante se prescribe reposo absoluto en cama y se inicia la administración de Tes-

toesterona. A pesar de estas medidas, a los pocos días aparece en la región maleolar interna de la pierna izquierda una pequeña ulceración que pronto alcanza el tamaño de la úlcera que describióse la primera vez. El cuadro vascular no ha variado en nada al primitivo.

Insistimos con el mismo tratamiento añadiendo vasodilatadores y dosis elevadas de vitamina B. La úlcera fue evolucionando hacia la curación en un tiempo de unos 40 días.

A pesar de que en la literatura consultada abundan los casos de Klinefelter con alteraciones flebopáticas, seguidas de alteraciones arteriales y úlceras, nosotros seguimos pensando que las úlceras descritas nada tienen que ver con la presencia o no de patología venosa o arterial, ya que su clínica y evolución es muy distinta. Creemos, como opina Andersen (citado por A.M. Raso) que bien pudiera tratarse de una casual coincidencia, ya que no debemos olvidar que el Síndrome de Klinefelter suele acompañarse de las más variadas alteraciones somáticas. En nuestro caso, juntamente con las úlceras, las alteraciones neurológicas eran muy evidentes.

RESUMEN

Tras la exposición detallada de un caso de Síndrome de Klinefelter ulcerado, se hacen una serie de consideraciones, acabando por opinar que tales úlceras no tienen nada que ver con vasculopatías sino que son coincidentes, ya que el Síndrome suele acompañarse de las más variadas alteraciones somáticas. En su caso, las neurológicas eran evidentes.

SUMMARY

After to expound a detailed ulcerated Klinefelter Syndrome case, several clinical reflections are done, and author's last opinion is that such ulcers are not related on vasculopaties, but only coincident with them, because of the divers somatic alterations that usually accompany that Syndrome. In the presented case, neurological alterations were obvious.

BIBLIOGRAFIA

- BOLGERT, M.M.; TINTHOIN, J.F.; MARCEL, G.; BONIFAS, M.: *Ulcères de jambes au cours d'un syndrome de Klinefelter, avec fragilité globulaire, et absence d'artères tibiales antérieures.* «Soc. Dermat. et Syphil.» 833, 1965.
- PALOU, J.; LOPEZ-DELMAS, J.; CALLEJAS, J.M.: *Klinefelter con úlceras tórpidas de la pierna.* «Angiología», 24: 240, 1972.
- RASO, A.M.; RESA, P.G.; LEVIS, P.; COLOMBO, R.: *Peculiaridad de las úlceras de los miembros inferiores en el Síndrome de Klinefelter.* «Angiología», 32: 197, 1980.
- VOGT, H.; BREIT, R.: *Ulcus cruris als Symptom eines Klinefelter-Syndroms.* «Der Hautarzt», 20: 468, 1969.