

Centro de Diagnóstico Integral "Concepción"
La Cañada de Urdaneta. Zulia. Venezuela

Enfermedad de Kirner. Presentación de caso

Kirner's disease. Case presentation

Rafael Mena Pérez

Especialista de Segundo Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Auxiliar de la Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Investigador Agregado. e.mail: rafaelmenaprez@gmail.com

RESUMEN

Introducción: la deformidad de Kirner, descrita por J. Kirner en 1927, es un arqueamiento simétrico, palmar, y radial, indoloro y progresivo de las falanges de los quintos dedos de las manos. No se ha reportado una edad precisa en su comienzo. El paciente más joven registrado referido en la literatura es de 5 años de edad y nunca se observó en el recién nacido.

Objetivo: presentar la enfermedad de Kirner en un niño de 4 años que desde el nacimiento presentaba la deformidad, y no tenía antecedentes familiares de esta.

Presentación del caso: se describe un paciente de 4 años que desde su nacimiento comenzó a presentar cierta deformidad en el 5to dedo de ambas manos, que se agudizó con el pasar de los años. Ahora presenta deformidad por arqueamiento palmar y radial del 5to dedo en ambas manos. No presenta antecedentes familiares. Se diagnostica como Enfermedad de Kirner.

Conclusiones: se comprobó el diagnóstico de la enfermedad de Kirner en un niño de 4 años que la venía padeciendo desde su nacimiento y sin antecedentes familiares.

Palabras clave: deformidad de Kirner, deformidad del meñique, arqueamiento de la falange terminal.

ABSTRACT

Introduction: Kirner's deformity, was described by J. Kirner, is a palmar, radial, painless and progressive arching of the 5th fingers of hands. There are not precise ages of its onset. The youngest patient reported on the literature is 5 years old and the disease has not been observed in newborn ever.

Objective: to show a Kirner's disease in a male child 4 years old presenting this deformity since birth without parent background.

Case presentation: it is described a 4 years old patient that since birthday began to present some deformity in its 5th in both hands becoming acute meanwhile years were passing. He has a deformity by palmar and radial arching of his 5th finger in both hands. He does not show parents background. Kirner's disease was diagnosed.

Conclusions: the Kirner's disease diagnoses was proved in a child 4 years old which suffering the disease since birthday without parent's background.

Key words: Kirner's deformity, deformity of the little fingers, curving of the terminal phalanges.

INTRODUCCIÓN

La deformidad de Kirner ¹ o Distelofalanga, ² descrita por J. Kirner en 1927,³ es un arqueamiento simétrico, palmar, y radial, indoloro y progresivo de las falanges de los quintos dedos de las manos. No suele ser conocida la edad de comienzo. El paciente más joven registrado referido en la literatura es de 5 años de edad y nunca se observó en el recién nacido, se plantea no conocerse una edad precisa de comienzo. ⁴ Es una afección de presentación infrecuente (incidencia de 0,055 % a 0,25 %) y predomina en las mujeres (5:1).⁵

Se plantea que existe una transmisión genética autosómica dominante con penetrancia incompleta, dándole importancia a la edad de aparición de la deformidad, una edad temprana (poco después del nacimiento), lo cual se dice estar relacionada con la familia y la esporádica de desarrollo más tardío (infantil tardía y adolescencia).⁶

La incurvación y la deformidad radial de la falange podrían ser secundarios al defecto epifisario causado por el flexor profundo.⁷ Esta deformidad no produce alteraciones con la movilidad de la articulación interfalángica, pero sí ciertas dificultades para la presión en el agarre de raquetas, para la mecanografía y agarre de ciertos instrumentos musicales.⁴ Es exclusiva del 5to dedo, pero existen reportes de afectación de otros dedos. ^{8,9}

Existe reporte de asociación con deformidad en cuello de cisne por la insuficiencia de los ligamentos retinaculares transversos que permite una subluxación dorsal de las bandas laterales del aparato extensor. ⁶

Debe realizarse el diagnóstico diferencial con deformidades reumáticas y con lesiones traumáticas, como por ejemplo el arrancamiento de la inserción del tendón extensor en la falange distal (dedo en martillo), la camptodactilia, etcétera.

OBJETIVO

Presentar la enfermedad de Kirner en un niño de 4 años, quien desde el nacimiento presentaba la deformidad y no tenía antecedentes familiares de dicha deformidad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 4 años de edad, nacido por cesárea a las 38 semanas de gestación, hijo de madre de 25 años y padre de 28 años, ambos sin antecedentes patológicos personales (APP).

Peso al nacer: 3 kilogramos
Talla al nacer: 49 centímetros
No presentó pérdida de líquido amniótico
No presentó alteraciones en la tensión arterial
Hematología y Química sanguínea normales
VIH: Negativo

Hermana de 1 año de edad que no presenta anomalías. No existen antecedentes ni paternos ni maternos de deformidades.

Desde el nacimiento comenzó a presentar cierta deformidad en el 5to dedo de ambas manos, que se ha agudizado con el pasar de los años.

Datos positivo al examen físico:

SOMA: Deformidad por arqueamiento palmar y radial del 5to dedo en ambas manos (Fig. 1 y Fig. 2).



Fig 1. Imagen fotográfica donde se aprecia la deformidad en flexión del 5to dedo en ambas manos.

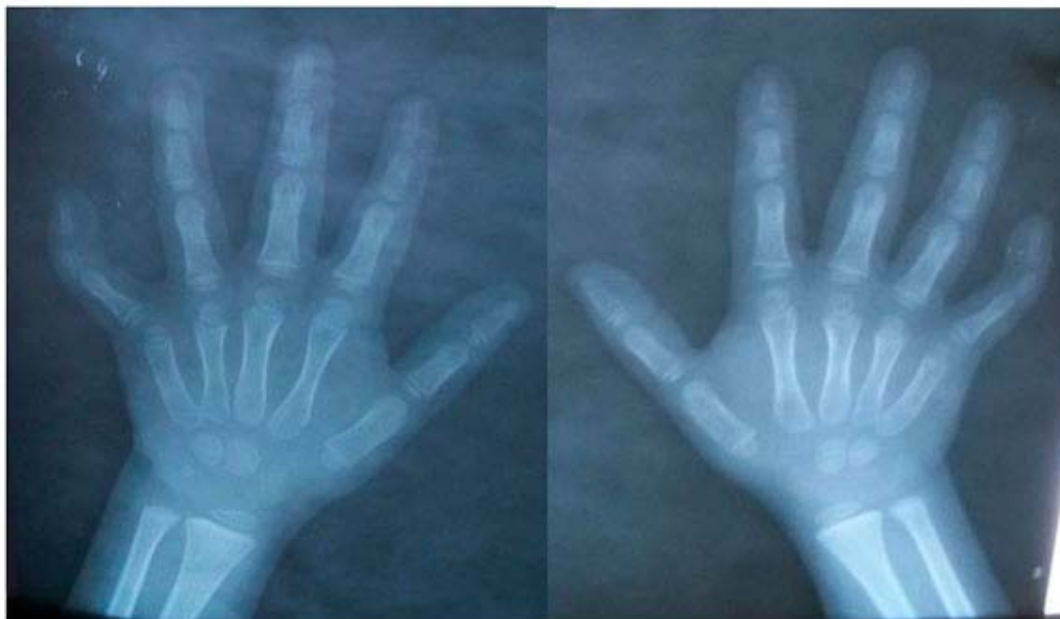


Fig 2. Imagen radiológica AP de ambas manos, donde se aprecia la deformidad en flexión de las falanges en ambos 5to dedos.

DISCUSIÓN

En 1927, Kirner describe la afección considerando como características propias de la misma las siguientes:

1. Normalmente diagnosticada entre los 8 y los 14 años en el sexo femenino.
2. Ocurre tumefacción bilateral, no dolorosa y deformidad progresiva palmo-radial de la falange distal de los quintos dedos.
3. El cierre de línea epifisaria es normal o discretamente retardado.
4. La afectación familiar ha sido descrita en 8 casos.

En cuanto a la edad de presentación, Ruiz de la Cuesta y col.,⁴ en un artículo de 1988, donde presentan dos casos, refieren que no existen reportes de esta afección en recién nacidos; sin embargo, Meléndez en un artículo del 2011, donde presenta un caso,⁶ comenta deformidad temprana desde el nacimiento y que guarda relación con la familia, no siendo así con este paciente, quien no tiene antecedentes de deformidad ni paterna ni materna.

Son diversas las teorías existentes en relación con el origen de la deformidad, lo que dificulta su clasificación y la posibilidad de encuadrarla dentro de los trastornos del desarrollo esquelético. Grandis describe como principales causas la osteomalacia juvenil por trastorno hormonal, necrosis aséptica, osteocondrosis de origen vascular, anomalía congénita y acrodisplasia metadiafisaria congénita, entre otros.¹⁰

Se han descrito anomalías músculo-esqueléticas asociadas, tales como cifosis y genuvalgus, deformidades de 2º dedos y de la metáfisis radial, rasgos mongoloides, pies cavos, osteomielitis, miositis osificante progresiva. La deformidad de Kirner puede ser un hallazgo casual en el curso de exploraciones óseas por otra

enfermedad.¹⁰ En algunas publicaciones la deformidad de Kirner está incluida dentro del grupo de las incurvaciones de los dedos junto a la clinodactilia y camptodactilia.¹¹

Desde el punto de vista radiológico es típico el arqueamiento de las falanges distales de los quintos dedos con integridad epifisaria. La porción distal de la falange suele presentar un aspecto globuloso. La metáfisis de la falange permanece arqueada después del cierre epifisaria. Puede haber retardo de la maduración ósea antes de que aparezca la deformidad.¹²

Macroscópicamente para algunos autores la anomalía del desarrollo está localizada en la epífisis de la falange mientras que para otros se afectaría solo la metáfisis, la cual se arqueaba permaneciendo intacta la epífisis. Microscópicamente, no se han detectado alteraciones en la estructura ósea siendo esta completamente normal.¹²

La deformidad no suele producir problemas funcionales para la vida corriente; puede dificultar la ejecución de determinadas actividades que requieren la utilización fina de la mano como piano, violín, etcétera, pudiendo considerarse como una deformidad estética.⁷

Ruiz de la Cuesta y col.,⁴ refieren que la mayoría de las publicaciones revisadas por ellos no suelen describir tratamientos quirúrgicos, haciendo referencia a un método quirúrgico de fácil ejecución descrito por Carstam y Eiken, similar al de Meseguer, para rectificar la incurvación. Por otro lado, Meléndez,⁶ basado en un análisis biomecánico, describe un proceder para la corrección de la deformidad en cuello de cisne que se produce en ocasiones, lo que nos parece la conducta más adecuada.

CONCLUSIONES

Se comprobó el diagnóstico de la enfermedad de Kirner en un niño de 4 años que la venía padeciendo desde su nacimiento y sin antecedentes familiares.

RECOMENDACIONES

Recomendamos realizar un diagnóstico precoz y proceder a una osteotomía correctora para evitar la deformidad secundaria en cuello de cisne al mejorar la redistribución de las fuerzas del mecanismo extensor.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kirner J. Doppelsetige verkrümmungen des kleinfingerendgliedes als selbständiges krankheitsbild. Fortschr Geb Roentgenr. 1927; 36: 804.
2. McKusick VA. Mendelian Inheritance in Man: Catalogs of autosomal Dominant Autosomal Recessive, and X-linked phenotypes, Ed. 2 Johns Hopkins Press; 1968.
3. Dykes RG. Kirner's deformity of the little finger. J Bone Joint Surg Br. 1978; 60(1): 58-60.

4. Ruiz de la Cuesta Madruga F, Amorós Rodríguez A, Planelles Gomis J, Jiménez Ruiz I, Díaz Bonmati R. Distelofalangia (Deformidad de Kirner) (a propósito de 2 casos). Rev. Esp. de Cir. Ost. 1988;23(134):139-44.
5. Lau YJ, Tonkin MA. Reverse Kirner's deformity: case report. J Hand Surg Am 2009;34(3):463-6.
6. Meléndez R, Cayón F. Deformidad de Kirner asociada a deformidad en cuello de cisne: relación causa-efecto y análisis biomecánico en un caso. Rev. colomb. ortop. traumatol. 2011;25(4).
7. Poznanky AK, Pratt G B, Manson G, Weiss L. Clinodactyly, Kirner's deformity and other crooked fingers. Radiology. 1969; 93: 573-82.
8. Scott W, Wolfe M, editor. Green's operative hand surgery. 6ª ed. United States of America: Elsevier; 2011.
9. Miller S. Kirner deformity: a specific digital curvature abnormality. Pediatr Radiol. 2004;34(6):511-2.
10. Grandis C, Bertolotti P, Bonanno F, Bonelli A. Tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Kirner. Rev. Esp. de Cir. Mano.1981; 9: 41-56.
11. Dubrana F, Dartoy C, Stindel E, Fenoll B, Le Nen D, Lefevre C. Kirner's deformity. 4 case reports and review of the literature. Ann Chir Main Memb Super. 1995;14(1):33-7.
12. Edeiken-Hodes: Diagnóstico Radiológico de las enfermedades de los Huesos Ed. Médica Panamericana; 1977.

Recibido: 20 de septiembre de 2014

Aprobado: 29 de Enero de 2015