

SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA DEL HOSPITAL
«SAN JUAN DE DIOS» DE ALICANTE

Dr. F. RUIZ DE LA CUESTA

Distelofalangia (Deformidad de Kirner) (a propósito de 2 casos)

F. RUIZ DE LA CUESTA MADRUGA, A. AMOROS RODRÍGUEZ, J. PLANELLES GOMIS
L. GIMÉNEZ RUIZ, R. DÍAZ BONMATI

RESUMEN

Se describen dos casos de arqueamiento de las falanges distales de los cinco dedos de ambas manos, simétrico y sin historia familiar, analizando su problemática y revisando la bibliografía de esta rara deformidad.

Descriptores: Distelofalangia. Deformidad de Kirner.

SUMMARY

Two cases of incurving in the distal phalanx are described. The deformity is symmetric and effects all fingers in both hands. No familiar story is presented.

The authors analyzed its complications and reviewed the bibliography about such rare deformity.

Key Words: Kirner's deformity

Introducción

Se conoce por Deformidad de Kirner (7) o Distelofalangia (9), 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 tenía 5 años (16), y nunca se observó en el recién nacido (5).

BLANK y GIRDANY (1), comunicaron un caso de 14 años y otro de 16 años con Deformidad de Kirner, cuyos dedos habían sido normales a las edades de 1'5 y 5'5 años respectivamente.

La incurvación y la deformidad radial de la falange, para algunos autores podría ser secundaria al defecto epifisario causado por el flexor profundo (12).

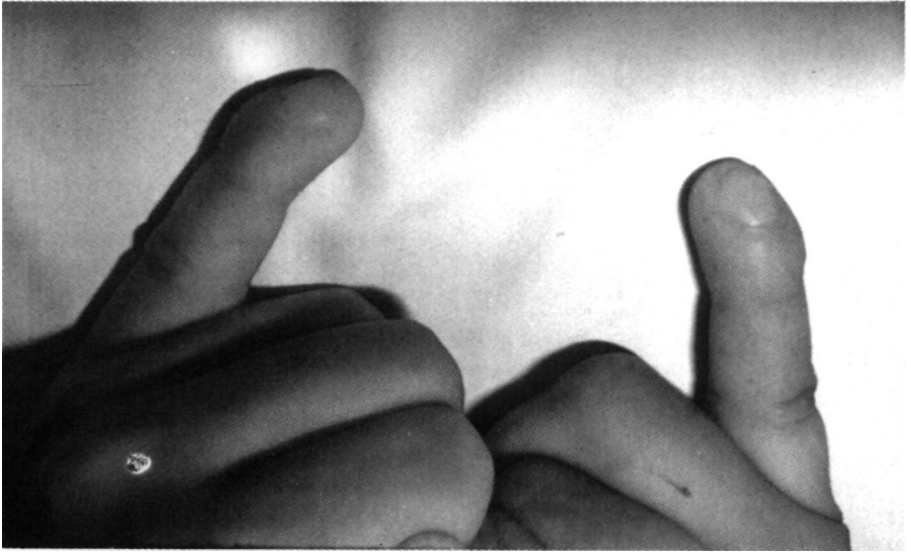


FIG. 1.— Aspecto macroscópico de la Deformidad de Kirner. Caso I.



FIG. 2.— Aspecto radiológico del Caso I.

Caso I

A. L. B. paciente varón de 14 años que acude a consulta por deformidad en flexión de la articulación I. F. D. de los quintos dedos de ambas manos de 6 años de evolución, no dolorosa. No antecedente traumático. No antecedentes de interés (Fig. 1, 2 y 3).

Caso II

V. A. F. paciente niña de 9 años que es vista en consulta por presentar deformidad en flexión de la articulación I. F. D. de los quintos dedos de ambas manos de 4 años de evolución, no dolorosa, con imposibilidad para la extensión completa (Fig. 4).

En ninguno de los dos casos, la deformidad de Kirner se ha presentado asociada a otras anomalías.

El estudio familiar de ambos casos ha resultado negativo, al no detectarse la deformidad en ningún otro miembro de las familias.

Discusión

En 1927, KIRNER (7) describe la afección, considerando como características propias de la misma las siguientes:

— Normalmente diagnosticada entre los 8 y los 14 años de edad, siendo dos veces más frecuente en el sexo femenino.

— Ocurre tumefacción bilateral, no dolorosa y deformidad progresiva palmar-radial de la falange distal de los quintos dedos.

— El cierre de la línea epifisaria es normal o discretamente retardado.

— La afectación familiar ha sido descrita en 8 casos (1).

Etiología

Son diversas las teorías existentes en relación al origen de la deformidad, lo que dificulta su clasificación y la posibilidad de encuadrarla dentro de los trastornos del desarrollo esquelético.

GRANDIS (6) y STAHELI (13) describen como principales causas: la osteomalacia juvenil por trastorno hormonal, necrosis aséptica, osteocondrosis de origen vascu-



FIG. 3.— Detalle radiológico de la Deformidad de Kirner. Caso I.

lar, anomalía congénita, acrodisplasia metadiafisaria congénita, etc.

Lesiones asociadas

En algunas publicaciones, la Deformidad de Kirner está incluida dentro del grupo de las incurvaciones de los dedos, junto a la clinodactilia y camptodactilia (12). (Fig. 5).

Se han descrito anomalías musculoesqueléticas asociadas, tales como cifosis y genu valgo (16), deformidades del 2.º dedo y de la metáfisis radial (2), rasgos mongoloides (15), pies cavos (16), osteomielitis (14), miositis osificante progresiva (13). La deformidad de Kirner puede



FIG. 4.— Aspecto radiológico del Caso II.

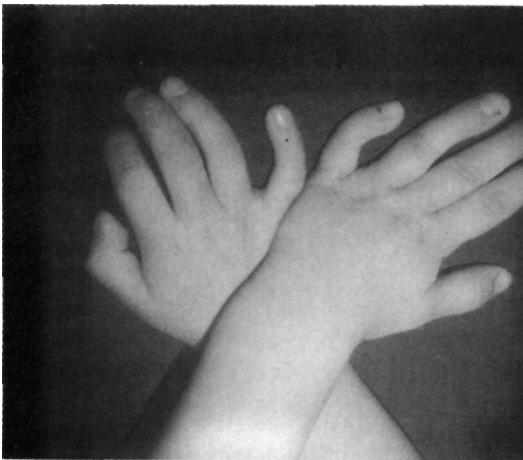


FIG. 5.— Clinodactilia.

Características radiológicas

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 epifisario.

Puede haber retardo de la maduración ósea antes de que aparezca la deformidad (5).

Anatomía patológica

Macroscópicamente, para algunos autores la anomalía del desarrollo está localizada en la epífisis de la falange (13), mientras que para otros se afectaría sólo la metáfisis, la cual se arquea, permaneciendo intacta la epífisis (3), (6), (12).

Microscópicamente, no se han detectado alteraciones en la estructura ósea, siendo ésta completamente normal (109).

Pronóstico

La deformidad no suele producir grandes problemas funcionales para la

ser un hallazgo casual en el curso de exploraciones óseas por otra patología.

En ocasiones, la deformidad de Kirner puede presentarse asociada al Síndrome de Silver (1) y al de Cornelia de Lange (8).

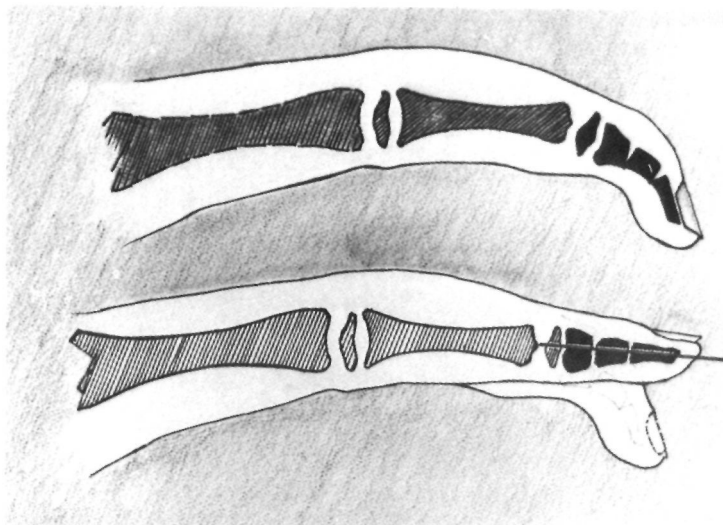


FIG. 6.- Esquema de la técnica quirúrgica.

vida corriente, aunque puede dificultar la ejecución de determinadas actividades que requieren una utilización fina de la mano, como piano, violín... pudiendo considerarse como una deformidad estética (12).

Tratamiento

En la mayoría de las publicaciones revisadas, no suelen describirse soluciones quirúrgicas. CARSTAM y EIKEN (4), describen un método de fácil ejecución y de buenos resultados, similar al descrito por MESEGUER (10).

Técnica: incisión medial radial sobre extremidad distal del quinto dedo, exposición de la falange distal, efectuándose dos osteotomías a nivel de los 3/4 palmares de la diáfisis. La uña, incurvada, se extirpa y la falange se manipula hasta una posición correcta, fijándose los fragmentos con una aguja de Kirschner.

El periostio dorsal se deja intacto.

La consolidación suele ocurrir a las 6 semanas, momento en que se retira la aguja. (4). (Fig. 6).

BIBLIOGRAFIA

1. BLANK, E.; GIRDANI, B. R.: Symmetric Bowing of the Terminal Phalanges of the fifth fingers in a family (Kirner's deformity). *Am. J. Roentgenol*, 1965, 93, 367-373.
2. BRAILSFORD, J. R.: *The Radiology of Bones and Joints*. Ed. 5. 1953. J. and A. Churchill. London. 64-761.
3. CAFFEY, J.: Diagnóstico radiológico en pediatría. Tomo II. Ed. 3.^a 1982. Salvat. Barcelona. 1.381.
4. CARSTAM, N.; EIKEN, O.: Kirner's deformity of the little fingers. Case reports and propose treatment. *J. Bone Joint Surg.* 1970. 52 A, 1.663.
5. EDEIKEN-HODES: Diagnóstico Radiológico de las Enfermedades de los Huesos. 1977. Ed. Médica Panamericana. 73.
6. GRANDIS, C.; BERLOTTI, P.; BONANNO, F.; BONELLI, A.: Tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Kirner. *Rev. Esp. de Cir. Mano*. 1981. 9: 41-56.
7. KIRNER, J.: Doppelsetige verkrümmungen des kleinfingerendgliedes als selbständiges krankheitsbild. *Fortschr Geb Roentgenr*, 1927, 36: 804.
8. LEE, F. A.: Generalized overconstriction of long bones and unilateral Kirner's deformity in a de Lange dwarf. *Am. J. Dis Child*, 1968, 116: 599.
9. MCKUSTICK, V. A.: Mendelian Inheritance in Man: Catalogs of Autosomal Dominant Autosomal Recessive, and X-linked phenotypes, Ed. 2 Johns Hopkins Press. 1968.

10. MESEGUER, L. R.: Deformidad de Kirner A propósito de un caso y tratamiento propuesto. *Rev. Esp. de Cir. Mano*. 1984 27, 12: 85.
11. MOSELEY, J. E.; MOLOSHOK, R. E. and FREIBERGER, R. H.: Silver syndrome; congenital asymmetry, short stature and variations in sexual development, roentgen features. *Am. J. Roentgenol Radium Ther Nucl Med.*, 1966, 97: 74.
12. POZNANSKY, A. K.; PRATT, G. B.; MANSON, G. and WEISS, L.: Clinodactyly, Kirner's deformity and other crooked fingers *Radiology*, 1969, 93, 573-582.
13. STAHELI, L. T.; CLAWSON, D. K. and CAPPS, J. H.: Bilateral curving of the terminal phalanges of the little fingers. Report of two cases. *J. Bone and Joint Surg* 1966, 48-A: 1.171-1.176.
14. TAYBI, H.: Bilateral incurving of the terminal phalanges of the fifth fingers (Osteochondrosis). *J. Pediat*, 1963, 62: 431-432.
15. THOMAS, A. R.: A new dystrophy of the fifth fingers. *Lancet*, 1936, 1: 1.412-1.413.
16. WILSON, J. N.: Dystrophy of the fifth fingers. *J. Bone and Joint Surg*. 1952. 34-B: 236-239.