



Abordagem cirúrgica de faixas constrictivas em Síndrome de Vohwinkel

Surgical correction of constrictive bands in Vohwinkel syndrome

IANA SILVA DIAS^{1*}

SALUSTIANO GOMES PINHO PESSOA²

JOSÉ EVERARDO MACÊDO³

BRENO BEZERRA GOMES DE PINHO

PESSOA³

SARAH HANNA DE CARVALHO

ANDRADE⁴

RESUMO

A Síndrome de Vohwinkel ou ceratodermia hereditária mutilante é uma ceratodermia palmoplantar rara, que se manifesta na infância e se torna mais evidente nas fases de adolescência e idade adulta. Doença de herança preferencialmente autossômica dominante, acomete mais mulheres e caucasianos. A hiperkeratose palmoplantar difusa, com aparência de favo de mel; as faixas constrictivas digitais conhecidas como pseudoainhum, e as placas ceratóticas em forma de estrela-do-mar no dorso de mãos e pés, podendo acometer cotovelos e joelhos, são os achados clínicos característicos da Síndrome. O presente trabalho trata de um relato de caso de uma paciente com Síndrome de Vohwinkel e a terapêutica cirúrgica realizada nas faixas constrictivas.

Descritores: Faixas constrictivas; Autoamputação; Vohwinkel; Digitais; Pseudoainhum.

ABSTRACT

Vohwinkel syndrome, also known as hereditary mutilating keratoderma, is a rare palmoplantar keratoderma that manifests in childhood and becomes more evident in adolescence and adulthood. This preferential autosomal dominant disease affects more women and Caucasians. Its clinical features are diffuse palmoplantar keratoderma with the appearance of honeycomb-like constricting rings in the fingers and toes known as pseudo-ainhum, and starfish-shaped keratotic plaques on the dorsal aspect of the hands and feet that can affect the elbows and knees. The present report describes a case report of a patient with Vohwinkel syndrome and surgical correction of the constrictive bands.

Keywords: Constrictive bands; Self-amputation; Vohwinkel; Digital; Pseudo-ainhum.

Instituição: Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Plástica e Microcirurgia Reconstructiva da Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil.

Artigo submetido: 27/06/2011.

Artigo aceito: 29/07/2011.

DOI:10.5935/2177-1235.2014RBCP0062

¹Cirurgiã Plástica, Especialista pela Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica (SBCP/MEC), Preceptora do Serviço de Cirurgia Plástica e Microcirurgia Reconstructiva da Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil.

²Membro Titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica (SBCP), Regente do Serviço de Cirurgia Plástica e Microcirurgia Reconstructiva da Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil.

³Membro Titular da Sociedade de Cirurgia Plástica (SBCP), Preceptor do Serviço de Cirurgia Plástica e Microcirurgia Reconstructiva da Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil.

⁴Graduanda do Curso de Medicina da Universidade Federal do Ceará (UFC), Membro da Liga de Cirurgia Plástica do Serviço de Cirurgia Plástica e Microcirurgia Reconstructiva da Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Vohwinkel ou a ceratodermia hereditária mutilante, descrita inicialmente por Vohwinkel, em 1929, é uma rara ceratodermia palmoplantar que se inicia na infância e torna-se mais evidente na adolescência e na idade adulta¹. Doença de herança preferencialmente autossômica dominante, acomete mais mulheres e caucasianos. Em meados da década de 1980, somente 30 casos haviam sido relatados na literatura. No Brasil, segundo revisão de literatura dos autores, só foram encontrados oito casos. A hiperkeratose palmoplantar difusa, com aparência de favo de mel; as faixas constrictivas digitais conhecidas como pseudoainhum, e as placas ceratósicas em forma de estrela-do-mar no dorso de mãos e pés, podendo acometer cotovelos e joelhos, são os achados clínicos característicos da Síndrome. Outros sinais esporadicamente presentes são: alopecia, perda auditiva, paraplegia espástica, miopatia, dermatoses ictiosiformes e anormalidades ungueais^{2,3}. O tratamento dessa ceratodermia mostra-se bastante difícil e, usualmente, é apenas sintomático. Ceratolíticos tópicos e retinoides sistêmicos têm sido utilizados para tratar a hiperkeratose, porém sem resultados consistentes. A abordagem da cirurgia plástica apresenta-se como alternativa eficaz das faixas constrictivas digitais que, quando não abordadas, podem levar a um estrangulamento progressivo e à autoamputação³.

OBJETIVO

Relatar caso de uma paciente com Síndrome de Vohwinkel e terapêutica cirúrgica realizada.

MÉTODO

Relato de caso realizado em junho de 2011, em um Serviço de Cirurgia Plástica e Microcirurgia Reconstructiva da Universidade Federal do Ceará.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 30 anos, com relato de aparecimento de calosidade nas palmas e calcânhares desde os dois anos de idade, calosidades que progrediram e formaram placas espessas, difusas e pruriginosas. Posteriormente, houve aparecimento progressivo de constrictões envolvendo os pododáctilos, tendo dois dígitos autoamputados aos 11 anos de idade. Pai e irmão com história semelhante, mas manifestação fenotípica variável. Ao exame dermatológico, observavam-se lesões em placa, hiperkeratóticas, em favo de mel, nas palmas e plantas dos pés. As faces dorsais das mãos e dos pés exibiam placas lineares em forma de estrela-do-mar. Amputação dos quintos pododáctilos direito e esquerdo e bandas constrictivas entre as falanges distal

e média do quinto quirodáctilo esquerdo (Figuras 1, 2 e 3). Ausência de oncodistrofia, alopecia ou outras anormalidades ao exame físico. Cariótipo sugeriu mutação no gene GJB2, que codifica a proteína de



Figura 1. Hiperkeratose em favo de mel.



Figura 2. Faixa constrictiva em quinto quirodáctilo - pré-operatório.



Figura 3. Placas lineares em forma de estrela-do-mar e autoamputação de quinto pododáctilo.

fenda de junção, conexina 26. Audiometria: perda auditiva neurossensorial moderada, bilateral. Os exames de raios-X das mãos e dos pés revelaram rarefações ósseas e osteoporose distal às bandas constritivas e ausência das falanges distais dos quintos pododáctilos. A biópsia da região palmar revelou hiperqueratose, hipergranulose, acantose moderada e escasso infiltrado celular mononuclear perivascular superficial. Achados clínicos e exames foram compatíveis com o diagnóstico de Síndrome de Vohwinkel. Encontra-se em uso de retinoide sistêmico (acitretina 0,4 mg/kg/dia) com medidas contraceptivas, obtendo melhora relatada da hiperqueratose, mas sem regressão completa das bandas constritivas. Foi admitida em junho de 2011 para tratamento cirúrgico das bandas constritivas em falange distal do quinto quirodáctilo esquerdo. Após liberação longitudinal da faixa constritiva (Figura 4), optou-se por dois enxertos de pele total (Figura 5), retirados do braço ipsilateral, posicionados na borda radial e ulnar do quinto quirodáctilo esquerdo (Figura 6), apresentando resultado pós-operatório satisfatório (Figuras 7 e 8).



Figura 4. Liberação longitudinal da faixa constritiva, bilateralmente.



Figura 5. Enxertos de pele total.



Figura 6. Bordas radial e ulnar do quinto quirodáctilo esquerdo com enxertos.



Figura 7. Liberação da faixa constritiva em quinto quirodáctilo - pós-operatório 30 dias.



Figura 8. Liberação da faixa constritiva em quinto quirodáctilo - pós-operatório 30 dias (visão lateral).

DISCUSSÃO

O diagnóstico de Síndrome de Vohwinkel foi estabelecido no caso descrito com base nas características clínicas de hiperkeratose palmoplantar em aspecto de favo-de-mel, placas ceratóticas em forma de estrela-do-mar no dorso das mãos e dos pés, e faixas constrictivas digitais envolvendo os quiro e pododáctilos, associadas à perda auditiva neurossensorial, à mutação no gene GJB2 e à história familiar positiva¹⁻⁶. O tratamento da Síndrome de Vohwinkel visa a palição da ceratodermia e prevenção da autoamputação dos dígitos. A liberação cirúrgica das faixas de constrição pode ser utilizada para prevenir a autoamputação, que constitui a complicação mais incapacitante dessa doença³. Pisoh et al., em 1995, relataram a zetaplastia como alternativa para tratamento das faixas constrictivas³. A literatura mostra recorrência da banda com um ano de seguimento em casos operados com zetaplastia^{5,6}. Bassetto et al., em 2010, propuseram o tratamento cirúrgico de um caso com retalho do dorso do quarto para o quinto quirodáctilo (*cross-finger flap*)⁶. No caso descrito, foram realizados dois enxertos de pele total, cuja área doadora foi o braço da paciente, procedimento que se mostrou bastante eficaz.

CONCLUSÃO

Apesar de resultados recentes, a abordagem cirúrgica na Síndrome de Vohwinkel se mostrou de simples execução, com reprodutibilidade, e evitou a

autoamputação da falange distal do quinto quirodáctilo, com resultado estético satisfatório.

REFERÊNCIAS

1. Vohwinkel KH. Keratoma hereditaria mutilans. Arch Derm Syphilol. 1929;158(2):354-64. <http://dx.doi.org/10.1007/BF01826619>.
2. Lucker GP, Van de Kerkhof PC, Steijlen PM. The hereditary palmoplantar keratoses: an updated review and classification. Br J Dermatol. 1994;131(1):1-14. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2133.1994.tb08450.x>. PMID:8043399
3. Pisoh T, Bhatia A, Oberlin C. Surgical correction of pseudo-ainhum in Vohwinkel syndrome. J Hand Surg [Br]. 1995;20(3):338-41. [http://dx.doi.org/10.1016/S0266-7681\(05\)80090-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0266-7681(05)80090-7). PMID:7561409
4. Maestrini E, Korge BP, Ocaña-Sierra J, Calzolari E, Cambiaghi S, Scudder PM, et al. A missense mutation in connexin26, D66H, causes mutilating keratoderma with sensorineural deafness (Vohwinkel's syndrome) in three unrelated families. Hum Mol Genet. 1999;8(7):1237-43. <http://dx.doi.org/10.1093/hmg/8.7.1237>. PMID:10369869
5. Atabay K, Yavuzer R, Latifoğlu O, Ozmen S. Keratoderma hereditarium mutilans (Vohwinkel syndrome): an unsolved surgical mystery. Plast Reconstr Surg. 2001;108(5):1276-80. <http://dx.doi.org/10.1097/00006534-200110000-00027>. PMID:11604631
6. Bassetto F, Tiengo C, Sferrazza R, Belloni-Fortina A, Alaibac M. Vohwinkel syndrome: treatment of pseudo-ainhum. Int J Dermatol. 2010;49(1):79-82. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-4632.2009.04267.x>. PMID:20465619

*Autor correspondente:

Iana Silva Dias

Rua Professor Francisco Gonçalves, 1351, Apto. 1602 – Dionísio Torres – Fortaleza, Ceará, Brasil
CEP 60135-430

E-mail: ianasilvadias@yahoo.com.br