

CAZURI MULTIPLE DE DERMATITĂ LEINER IN FAMILIILE CU CAMPTODACTILIE

Gy. Forrai

Starea de flexiune forțată a articulațiilor interfalangiene ale mâinilor a fost clasic prezentată de *Landouzy* în 1865. O descriere mai bună și mai simplă nu putem da nici astăzi; dacă bolnavul își așează palmele pe masă cu degetele în extensie și răsfirate, nivelul mesei este atins numai cu partea metacarpiană și cu virfurile degetelor, sub degete rămânând un spațiu prin care se poate trece un creion. Această poziție forțată a degetelor a fost numită *kamptodaktylie* (k. d.), denumire greacă.

Goldflam (1) în 1906, iar trei ani mai târziu *Pouvreau* (2) atrag atenția asupra faptului, că aceste deformații apar adesea familial. *Goldflam* și-a cules observațiile de la 4 generații ale unei familii. De atunci observații similare au fost descrise de mai mulți autori (3, 4, 5, 6, 7, 8, 9).

În literatură „*kamptodaktylia*” are numeroase sinonime (*Hammerfinger*, *Hakenfinger*, *Klumpfingerigkeit*, *palmaris klinodaktylia*, *strellomikrodaktylia*, *doigt crochu*, *crooked little finger* etc.) însă mai frecvent, se folosește denumirea lui *Landouzy*. Deși numeroase lucrări se ocupă de aceste deformații ale mâinilor, totuși k. d. nu i se dă atenția cuvenită.

Material:

Autorul a avut ocazia să urmărească o familie timp de 5 generații, descoperind 11 persoane cu k. d. (vezi fig. 1). Nu prezentăm separat fiecare persoană din familie, fiindcă degetul V de la ambele mâini, la cele 11 persoane, avea aceleași deformații, descrise mai sus. Dintre cele 11 cazuri, 2 (III—6, III—7) aveau deformații (în afară de degetul V) și la degetele II—IV. În restul cazurilor deformațiile erau localizate numai la degetul V. Dintre membrii de familie suferind de k. d. 1 erau morți, datele acestor cazuri fiind culese de autor de la membri de familie și de la alți 2 martori. La ceilalți bolnavi observațiile au fost făcute de autor. A fotografiat mâinile la trei membri din familie (III—6, IV—15, V—22) și a executat radiografia unei mâini (fig. 2—3). Este foarte interesant faptul că în familia I. din generația V, din cei 5 copii născuți pînă în prezent, 4 (V—19—21—22—23) au suferit de dermatită Leiner. La membrul de familie V—22 paralel cu k. d. a apărut și eritrodermia descuamativă. Nu s-au putut pune în evidență, la membrii acestei familii, alte malformații și nici alte boli: starea lor de dezvoltare este mijlocie, funcțiile intelectuale normale.

GY. FORRAI: CAZURI MULTIPLE DE DERMATITĂ LEINER ÎN FAMILIILE
CU CAMPTODACTILIE



Fig. nr. 2 a): Mina unei femei de 72 ani (din direcție ulnară). Degetele II-IV, prezintă camptodactilie încă din copilărie. Deformația se observă cu ușurință deși mina prezintă și deformități de natură artritica reumatoidă senilă.



Fig. nr. 2 c): Mîinile unei fetițe de 11 ani. Camptodactilia degetelor V. Deformația este mai exprimată la mina dreaptă.

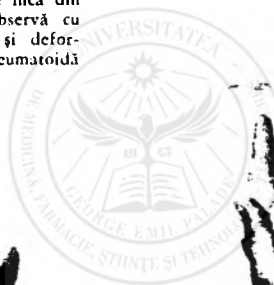
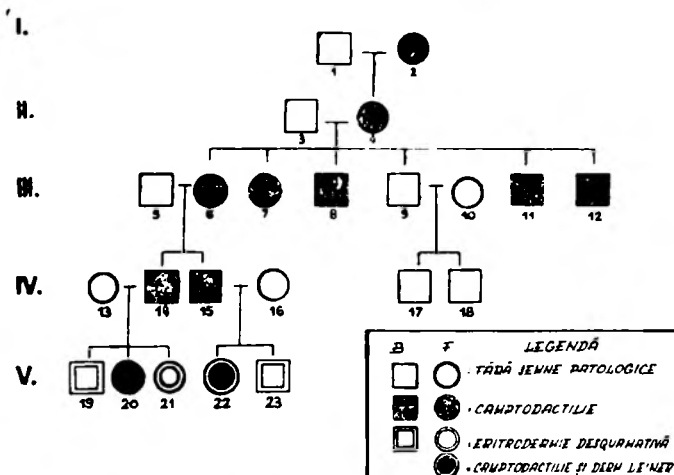


Fig. nr. 2 b): Mîinile unui bărbat de 43 ani. C.d. la degetul V.

Fig. nr. 3: Radiografie comparativă a mîinilor prezentate în fig. nr. 2 b). Degetele și metacarpicienele I-IV, au formă și structură normală. Falangele mijlocii ale degetelor V, sînt mai scurte; articulația interfalangială I-II, a acestor degete, puțin îngustată și într-o poziție flectată forțată.





Genealogia familială într-o familie cu camptodactilie

Discuții:

De Quervain (10) afirmă în cartea „Diagnostic chirurgical“, apărută în 1931, că dintre anomaliile citeodată congenitale, k. d. care apare la ambele mâini în special la degetul V. este mai mult un defect estetic decît o boală. Și în cazurile observate de noi deformațiile erau la degetul V. al ambelor mâini, fiind de diferite grade. K. d. apare cel mai frecvent numai la degetul V, citeodată numai la o singură mînă, mai adesea la ambele. Observațiile noastre corespund celor din literatură. Deformația degetelor II și IV este mai rară; din cele 11 cazuri observate de noi, numai la 2 membri de familie am putut observa pe lîngă k. d. degetului V. și deformația degetelor II—IV. Aponevroza palmară a fost găsită intactă în toate cazurile. K. d. este prezentă citeodată chiar de la naștere, dar de cele mai multe ori apare în copilărie, interesînd în aceeași măsură ambele genuri. Frecvența leziunii se poate stabili greu, fiindcă cu ocazia consultațiilor medicale nu se pune accent pe descrierea ei. Datele lui Maurer (11) ne pot servi ca bază. El a consultat 6000 de copii de vîrstă școlară și a găsit 21 k. d.

Hafner (12) și mai tirziu Dreyfuss (13) au precizat prin examinări histopatologice că baza k. d. este scurtarea tendoanelor mușchilor flexori superficiali (musc. flexor digitorum sublimis) ai degetelor. Contractura degetelor, dacă se localizează numai la degetele V. nu îngreunează mișcările fine ale miinilor, astfel că intervenția chirurgicală este indicată numai în cazuri extrem de rare.

Moore și Messina (14) sînt primii care afirmă că modul de moștenire a k. d. este dominant, legată de autosomi, în caz de moștenire recesivă, iar în unele cazuri și la cele de moștenire dominantă, unele generații rămîn fără simptome manifeste de k. d., pentru ca într-o generație următoare să apară în formă manifestă. (skipping). În familia observată de noi, în toate cele cinci generații, transmiterea a fost în proporție de 100%.

Din punct de vedere al diagnosticului diferențial amintim următoarele identități morbide:

Contractura Dupuytren se exclude prin faptul că în caz de k. d. aponevroza palmară este normală. Contracturile după combustii și tendovaginite sau paralizia nervului ulnar duc la deformații mai accentuate, iar datele anamnestice și lipsa moștenirii familiale ajută la elucidarea etiologiei. Singura entitate morbidă care îngreunează diagnosticul diferențial, este aplazia interfalangiană descrisă de Wal-

ker în 1921 și care este tot o boală familială. Diagnosticul diferențial precis se poate face numai cu ajutorul radiografiei mâinilor. În aplazia interfalangiană lipsesc articulațiile interfalangiene, oasele fiind legate între ele.

S-au descris forme de k. d. care apar simetric pe degetele I. Sorrel (15), și Murphy (16), iar după datele altor autori mai pot interveni concomitent cu k. d. și alte leziuni, câteodată la mai multe generații (luxație coxală, luxația articulațiilor genunchiului și a coatelor, deformități de articulație humero-scapulară, poli-dactilie etc.).

Hefner (17) a observat că la bolnavii cu k. d. s-a asociat și „dolichodaktylie” (degete extrem de lungi și subțiri). Spear (7) a urmărit k. d. în propria familie și a observat că toate persoanele atinse aveau părul de culoare închisă. Pe materialul nostru nu am putut observa cele descrise de Hefner și Spear. Din fig. 1 reiese că în cele 5 generații ale familiei observate, pînă în prezent, 4 copii au suferit de eritrodermie descumativă (Leiner). Domiciliul acestor copii nu este același, ei fiind veri după tată. Forma cea mai gravă a fost observată la cazul V—22, iar cea mai ușoară la nou-născutul V—23. Cu de obicei și acești nou-născuți au fost alăptați de mamă. Primele simptome au apărut în a 3—5-a săptămîină, iar vindecarea a survenit în a 10—17-a săptămîină, după tratament obișnuit. Despre dermatita Leiner din generațiile anterioare nu avem date pe care ne am putea baza.

Pînă în prezent, după cunoștințele noastre, în literatură nu a apărut încă o comunicare care s-ar fi ocupat de frecvența dermatitei Leiner în familiile cu k. d. Pentru clarificarea legăturii dintre aceste două entități morbide, aparent fără nici o relație între ele, va fi necesară o observație mai îndelungată.

Sosit la redacție: 16 oct. 1964.

Bibliografie.

1. GOLDFLAM S.: Münch. Med. Wschr. (1906), 48, 2299; 2. POUVREAU G.: Diss. Bordeaux (1908—1909); 3. GASSUL R.: Dtsch Med. Wschr. (1918), 43, 1196, 1450; 4. HEFNER R. A.: J. Hered. (1929), 20, 395; 5. RITTERSKRAMP P.: Münch. Med. Wschr. (1936), 83, 724; 6. SCHRODER C. H.: Ergebn. Chir. (1939), 32, 457; 7. SPEAR G. S.: J. Hered. (1946), 37, 189; 8. SCHAFF B., SCHAFFER P. W.: Arch. Surg. (1948), 57, 633; 9. BECKER P. E.: Humangenetik, vol. IV, 277—280. G. H. Thieme, Stuttgart (1964); 10. DE QUERVAIN F.: Spez. Chirurg. Diagnostik. Vogel Leipzig, (1931), 702; 11. MAURER G.: Arch. f. Orthop. u. Unfall-Chir. (1938), 39, 365; 12. HEFNER R. A.: J. Hered (1924), 15, 481; 13. DREYFUSS J. R.: Jahrbuch d. Kinderheilk. (1937), 148, 336; 14. MOORE W. G., MESSINA P.: J. Hered (1936), 27, 27; 15. SORREL M. E.: Mém. Acad. de chir (1938) 64, 638; 16. MURPHY D. P.: Jama (1926), 86, 395; 17. HEFNER R. A.: J. Hered (1941), 32, 37.