¿Cuál es su diagnóstico?

José L. Cuervo, Claudio Palonsky*

Respuesta de la página IV

La respuesta correcta es **b) Síndrome del torniquete digital**.

El síndrome del torniquete es una entidad poco frecuente, que se caracterizada por un estrangulamiento de algún apéndice corporal externo por cabellos o hilos, y que lleva a lesión por isquemia y eventual necrosis del segmento comprometido.

Los apéndices corporales más afectados son los dedos de los pies (de ahí el nombre de síndrome del torniquete digital), pero el cuadro también puede desarrollarse en los dedos de la mano, genitales externos (pene y clítoris) y úvula.[1-6] El dedo del pie más afectado es el tercero (48%), seguido del segundo (26%) y del cuarto (25%).[7] No hay casos publicados en los que esté afectado el primer dedo y existen pocos casos con compromiso del quinto dedo.[8] En un 25% de los casos, hay más de un dedo comprometido.[2,8]

Los agentes causantes del estrangulamiento de los dedos del pie son básicamente dos: cabellos, provenientes sobre todo del pelo de la madre, y fibras o hilos, desprendidos de prendas que cubren el pie (calcetines, pijamas o buzos) o que lo protegen (sábanas o mantas). En el 79% de los casos,[3,8] los cabellos son los causantes del síndrome del torniquete de los dedos del pie, y el porcentaje restante se debe a hilos o fibras sintéticas. El estrangulamiento del pene por un pelo en un niño, descrito en 1832, es el caso más antiguo conocido.[9]

La tasa de incidencia del síndrome es del 1,6%,[10] y afecta principalmente a niños de entre 20 días y 15 meses,[3,8,11] con un pico máximo entre los 2 y 4 meses, cuando las madres puérperas sufren una pérdida aumentada de cabello, situación conocida como efluvio telógeno.[12] Es más frecuente en los varones.[3]

Si bien esta entidad suele asociarse a prácticas o hábitos higiénicos deficientes, hay cierto consenso en la literatura médica de que la lesión es accidental, y puede afectar a cualquier niño.

Por su escasa frecuencia, este cuadro suele ser mal interpretado por el pediatra como posible lesión de maltrato; sin embargo, no se ha publicado ningún caso de asociación de este síndrome con maltrato infantil.[13,14]

En el caso más frecuente, de afectación del dedo del pie, el mecanismo de producción es un enredamiento del agente causante sobre uno o más dedos del pie, favorecido por el reflejo plantar,[15] y los movimientos de flexo-extensión digital del lactante,[16] seguido de un estrangulamiento progresivo, que lleva a obstrucción, primero del drenaje venoso (con el consiguiente linfedema secundario) y, luego, del flujo arterial, con el consiguiente riesgo de necrosis.

Los motivos de consulta habituales son llanto prolongado que no responde a causas habituales (ganas de comer o de afecto), gran irritabilidad o el hallazgo ocasional de la lesión. Es muy frecuente una demora diagnóstica de 3-4 días.[17]

Los principales signos clínicos están directamente relacionados con el tiempo de evolución. En los casos de corta evolución (en general, menos de 24-48 horas), la lesión suele ser superficial, sin solución de continuidad epidérmica, con mínima o nula afectación estructural, que normalmente evoluciona sin complicaciones tras el tratamiento.

En estadios más avanzados, el agente causal provoca una solución de continuidad epidérmica y alcanza el tejido subcutáneo, y se oculta a la vista; y si la situación persiste puede haber compromiso de los paquetes vasculo-nerviosos y de los tendones y, en casos avanzados, necrosis de los tejidos y eventual amputación (espontánea o quirúrgica), de la porción distal del segmento afectado.

El signo más evidente es un surco circular en la zona de estrangulamiento, con la presencia del agente constrictor. Otros signos externos son enrojecimiento de la zona circundante al anillo de constricción, y edema y eritema de la porción distal al estrangulamiento. En estadios avanzados, la zona distal al estrangula-

miento adquiere tonalidad cianótica, y pueden aparecer signos de necrosis isquémica.

El diagnóstico es relativamente sencillo en los casos de corta evolución al observar el anillo de constricción y el agente causante. Cuando el surco se oculta por el avance del edema distal y el agente causante penetra en el tejido subcutáneo, el diagnóstico puede pasar inadvertido. En estas situaciones, la exploración debe ser minuciosa, con una fuente de luz potente y eventualmente una lupa.

Ante una sospecha fundada de síndrome del torniquete, sin poder localizar el agente, está indicado efectuar una exploración quirúrgica bajo anestesia general.[2,8,10,11]

La localización del estrangulamiento y del agente que lo causa permite realizar el diagnóstico diferencial con alteraciones que cursan con una semiología similar, como inflamación postraumática o por algún cuerpo extraño, reacción inflamatoria tras la picadura de un insecto, reacción alérgica, síndrome de la escaldadura, infecciones de origen diverso,[16] bridas amnióticas o pliegues congénitos,[18] dactilólisis espontánea, conocida también como "ainhum", enfermedad de etiología desconocida que afecta fundamentalmente al quinto dedo, cursa con una constricción de la base del dedo y puede provocar la amputación espontánea.[19] El "ainhum" es más frecuente en individuos adultos, que caminan descalzos; se detecta con mayor frecuencia entre la población de color de Africa occidental.

El tratamiento del síndrome del torniquete por cabellos o hilos consiste en la "*urgente*" eliminación del agente causal.

En las lesiones superficiales de corta evolución, en las que el surco y el cuerpo extraño son perfectamente visibles, la extracción se puede realizar en el consultorio cortando el agente causal. La curación completa, sin secuelas, requiere pocos días.[2]

En las lesiones profundas, donde el agente causal está oculto en el tejido subcutáneo, está indicado realizar un abordaje quirúrgico bajo anestesia general (Figura 2).[2,8,10,11,16] Se deberá realizar una incisión corta, profunda y longitudinal en la zona del anillo de estrangulación, sobre la cara dorsal del dedo afectado, respetando los paquetes vasculo-nerviosos y los tendones. Una vez seccionado el cuerpo extraño, este deberá ser removido en su totalidad, ya que no es infrecuente que queden restos incrustados en el tejido afectado.[20]

Figura 2. Imagen intraoperatoria: un cabello materno, enredado alrededor del eje del tercer dedo, desencadenó el problema (flecha).

La complicación más grave del síndrome es la amputación espontánea o quirúrgica de la porción distal del segmento comprometido, en general, asociada a un tiempo de evolución prolongado.[8,10,21] No obstante, hay otras complicaciones, como las derivadas de un abordaje quirúrgico incorrecto (daños estructurales de los paquetes vasculo-nerviosos o de los tendones), retracción de la piel en las zonas de incisión, infecciones recurrentes por restos del agente causal y posibles alteraciones de la alineación digital, como desviaciones en flexión o rotación.[8,22] El porcentaje de complicaciones (7%) en el síndrome del torniquete de los dedos del pie es menor que en los casos de los dedos de la mano o los genitales.[8]

El **síndrome de bridas amnióticas** es un complejo de anomalías congénitas por ruptura prematura del amnios, con formación de bandas que comprimen las partes fetales.[23] Su incidencia varía entre 1:1200 y 1:15.000 recién nacidos vivos. La naturaleza y severidad de las consecuencias de la ruptura prematura del amnios se relacionan con el tiempo de gestación.

La presentación más típica consiste en anillos de constricción en los miembros, amputaciones digitales asimétricas y seudosindactilia. También se han descrito alteraciones faciales y defectos de la pared abdominotorácica. Aunque se han publicado algunos casos familiares, en la mayoría no se ha podido determinar el factor causal, la presentación es esporádica y el riesgo de recurrencia muy bajo. El pronóstico depende de la gravedad de las anormalidades. El tratamiento, según los hallazgos constitutivos del síndrome, consiste en la cirugía reparadora, plástica u ortopédica. La cirugía fetal

intrauterina promete una nueva frontera en niños con este síndrome detectado en el período prenatal.

El paciente presentado no tenía ningún signo de constricción digital hasta que se desencadenó el cuadro.

El **linfedema** es el aumento de volumen de un segmento corporal, producto de la acumulación de líquido rico en proteínas en el espacio intersticial, y se produce por incapacidad del sistema linfático de evacuar el líquido linfático que normalmente producen los tejidos. En general, se subdivide en linfedema primario o idiopático y secundario o adquirido.

El linfedema primario no tiene una causa claramente identificable, aunque a menudo, es posible identificar uno o más factores etiológicos desencadenantes. De acuerdo con el momento de aparición, suele ser clasificado en congénito, precoz (antes de los 35 años) y tardío (luego de los 35 años). En general, el linfedema primario aparece luego del nacimiento.

El linfedema secundario puede ser subdividido, según la causa subyacente, en posquirúrgico, postraumático, postrombótico, posinfeccioso, posneoplásico, etc. De cualquier manera, aun el linfedema secundario tiene bastante, a menudo, cierta predisposición congénita.

De acuerdo con lo expuesto, en el caso del síndrome del torniquete digital, se produce un linfedema secundario a la obstrucción venosa, que se manifiesta por edema distal a la zona comprometida.

Bibliografía

1. Arato A, Szamosfalvi I. Strangulation of toe caused by mother's hair. *Lancet* 1978;1:1257-1258. [Carta]
2. Vázquez Rueda F, Núñez Núñez R, Gómez Meleno P, Blesa Sánchez E. Síndrome del torniquete por cabellos o hilos en dedos y pene. *An Esp Pediatr* 1996; 44(1):17-20.
3. Schott J. Hair-thread tourniquet syndrome. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2001;155:516.
4. Kuo JH, Smith LM, Berkowitz CD. A hair tourniquet resulting in strangulation and amputation of the clitoris. *Obstet Gynecol* 2002;99(5 Pt 2):939-941.
5. Alonso Tajes F, Janeiro J, Rosende C, Bautista A, González Martín M, López López L. Síndrome del torniquete de los dedos del pie. *El Peu* 2002;22(2):56-61.
6. Chegwidden HJ, Poirier MP. Near strangulation as a result of hair tourniquet syndrome. *Clin Pediatr (Philadelphia)* 2005;44(4):359-361.
7. Alpert JJ, Filler R, Glaser HH. Strangulation of an appendage by hair wrapping. *N Engl J Med* 1965;273:866-867.
8. Barton DJ, Sloan GM, Nichter LS, Reinish JF. Hair-thread tourniquet syndrome. *Pediatrics* 1988;82(6):925-928.
9. Dr. G. Ligature of the penis. *Lancet* 1832;2:136.
10. Chastel A, Le Goff Y, Alix D. Le syndrome du cheveu étrangleur chez lénfant. *Arch Ped* 2001;8(5):557-558.
11. Sudhan ST, Gupta S, Plutarco C. Toe tourniquet syndrome-accidental or intentional? *Eur J Pediatr* 2000;159 (11):866. [Carta]
12. Strahlman RS. Toe tourniquet syndrome in association with maternal hair loss. *Pediatrics* 2003;111(3):685-687.
13. Lohana P, Vashishta GN, Price N. Toe-tourniquet syndrome: a diagnostic dilemma. *Ann R Coll Surg Eng* 2006; 88(4):W6-8.
14. Biehler JL, Sieck C, Bonner B, Steumky JH. A survey of health care and child protective services provider knowledge regarding the toe tourniquet syndrome. *Child Abuse Negl* 1994;18(11):987-993.
15. Quinn NJ. Toe tourniquet syndrome. *Pediatrics* 1971;48: 145-146.
16. Conners G. Index of suspicion. Case 2. Hair tourniquet syndrome. *Pediatr Rev* 1997;18(8):283-285.
17. Harris EJ. Acute digital ischemia in infants: the hair-thread tourniquet syndrome-a report of two cases. *J Foot Ankle Surg* 2002;41(2):112-116.
18. Mack JW, Takamoto RM, Jones FR, Zick HR. Toe tourniquet syndrome. *West J Med* 1976;125:335-336.
19. Zatouroff M. *Signos Físicos en Medicina General*, Madrid: CEA; 1986.
20. Serour F, Gorenstein A. Treatment of the toe tourniquet syndrome in infants. *Pediatr Surg Int* 2003;19(8): 598-600.
21. Leferink VJ, Klaase JM. Het teen tourniquet syndroom. *Ned Tijdschr Geneeskd* 1997;141(51):2499-2501. [Resumen]
22. Liow RY, Budny P, Regan PJ. Hair thread tourniquet syndrome. *J Accid Emerg Med* 1996;13(2):138-139.
23. Bibas Bonet H, Atar MF, Espíndola Echazú M. Síndrome de bridas amnióticas. *Arch Argent Pediatr* 2002; 100(3):240.