



Informe de caso

Enfermedad de Dieterich: reporte de un caso de una enfermedad muy poco frecuente

Pablo Martínez Núñez^{a,*}, María Jesús Rivera Vegas^a y Mónica Pérez González^b

^a Servicio de Cirugía Plástica, Estética y Reparadora, Hospital Universitario de Burgos, Burgos, España

^b Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario de Burgos, Burgos, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 5 de septiembre de 2019

Aceptado el 12 de marzo de 2020

On-line el 7 de julio de 2020

Palabras clave:

Necrosis avascular

Dieterich

Corticoides

Artropatía

Metacarpiano

R E S U M E N

La enfermedad de Dieterich o necrosis avascular de la cabeza de los metacarpianos es una enfermedad muy poco frecuente, con poco más de 50 casos reportados en la literatura. De etiología desconocida, clínicamente se puede manifestar de forma variable, desde asintomática hasta con evidente inflamación y limitación funcional dolorosa de la articulación metacarpofalángica afectada. Presentamos el caso de un paciente de 82 años que presentaba dolor a nivel de la articulación metacarpofalángica del tercer dedo de la mano derecha, de un año de evolución, sin causa aparente. La exploración física no evidenciaba limitación funcional, ni dolor; tampoco se objetivó eritema, tumefacción o efecto masa. Se realizó un estudio radiológico con diagnóstico de enfermedad de Dieterich avanzada, estableciendo tratamiento conservador con antiinflamatorios no esteroideos con mejoría clínica significativa.

© 2020 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Todos los derechos reservados.

Dieterich's disease: a case report of a very rare disease

A B S T R A C T

Dieterich's disease, or avascular necrosis of the metacarpal head, is a very rare disease, with just over 50 cases reported in the literature. Of unknown aetiology, it can manifest clinically in a variable way, from asymptomatic to obvious inflammation and painful functional limitation of the affected metacarpophalangeal joint. The case is presented of an 82-year-old patient who presented with pain at the level of the metacarpophalangeal joint of the third finger of the right hand of 1 year of duration without apparent cause. The physical examination showed no functional limitation or pain. Furthermore, no erythema, swelling,

Keywords:

Avascular necrosis

Dieterich

Corticosteroid

Arthropathy

Metacarpal

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pablmartineznunez@hotmail.com (P. Martínez Núñez).

<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2020.03.002>

0121-8123/© 2020 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

or mass effect was observed. A radiological study was carried out, leading to a diagnosis of advanced Dieterich's disease. Conservative treatment was started with nonsteroidal anti-inflammatory drugs, with a significant clinical improvement.

© 2020 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La enfermedad de Dieterich o necrosis avascular de la cabeza de los metacarpianos es una enfermedad extremadamente poco frecuente, con poco más de 50 casos reportados en la literatura a nivel global¹. Los metacarpianos que con mayor frecuencia están afectados son el segundo y el tercero, pero puede afectar a cualquiera, e incluso a varios simultáneamente. Esta enfermedad de etiología desconocida puede ocurrir espontáneamente², aunque también se ha relacionado con traumas³, tratamiento con corticoides⁴, necrosis avascular de la cabeza de los metatarsianos⁵ o trasplante renal⁶. Las manifestaciones clínicas de esta enfermedad son muy variables, pudiendo ir desde la ausencia de sintomatología hasta aparecer una evidente inflamación y limitación funcional dolorosa de la articulación metacarpofalángica afectada. Presentamos un caso de esta poco conocida entidad.

Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente varón de 82 años, habitante del medio rural, que presentaba dolor a nivel de la articulación metacarpofalángica del tercer dedo de la mano derecha, de un año de duración. Como únicos antecedentes de interés destacaban hipertensión e hipercolesterolemia, ambas en tratamiento médico. Inicialmente el paciente acudió a su médico de Atención Primaria, quien realizó una detallada anamnesis, en la que puso de manifiesto que el paciente presentaba dolor leve generalizado de todas las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas de ambas manos, y de mayor intensidad en la metacarpofalángica del tercer dedo de la mano derecha. El paciente no recordaba ningún evento traumático sobre esta articulación que justificara la clínica presente. Durante la exploración el médico de Atención Primaria no objetivó limitación funcional significativa, así como tampoco edema, eritema o aumento de partes blandas a nivel de la articulación metacarpofalángica del tercer dedo. Tras esta primera consulta el paciente recibió tratamiento sintomático con paracetamol 1 g cada 8 h. Aproximadamente 10 meses después de la visita al médico de Atención Primaria el paciente acudió a la consulta de Cirugía Plástica por ausencia de mejoría del dolor a nivel de la articulación metacarpofalángica del tercer dedo, pero con remisión casi completa del dolor en el resto de los dedos. En este momento se solicitó una radiografía simple en proyecciones posteroanterior y oblicua en las que el radiólogo informó de la presencia de una importante alteración morfológica de la cabeza del tercer metacarpiano de predominio distal, con zonas de osteólisis y pérdida de la superficie articular del metacarpiano y, en menor medida,



Figura 1 – Radiografía simple PA de enfermedad de Dieterich; tercer metacarpiano mano derecha.

de la falange proximal, no demostrándose signos radiológicos de enfermedad agresiva. Además, objetivó signos artrósicos en las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas de los dedos segundo al quinto (figs. 1 y 2). Basándonos en la clínica y las pruebas radiológicas, y habiendo descartado enfermedades de origen infeccioso y tumoral, alcanzamos el diagnóstico de enfermedad de Dieterich avanzada. Con este diagnóstico, y de acuerdo con el paciente, establecimos una pauta de tratamiento conservador con ibuprofeno 600 mg cada 8 h con mejoría significativa del dolor. El seguimiento por parte del médico de Atención Primaria evidenció mejoría mantenida de la clínica, sin empeoramiento funcional. A petición expresa del paciente no se realizó seguimiento mediante pruebas de imagen.

Discusión

La enfermedad de Dieterich es un cuadro extremadamente raro y poco conocido, motivo por el cual su diagnóstico es difícil y poco estandarizado, y suele retrasarse en el tiempo, eliminando pudiendo traer consecuencias funcionales crónicas. En el caso presentado el paciente no consultó hasta pasado un año del inicio de los síntomas debido a que él los relacionó



Figura 2 – Radiografía simple oblicua de enfermedad de Dieterich; tercer metacarpiano mano derecha.

con los «dolores propios de la edad». Una vez valorado por su médico de Atención Primaria, la primera sospecha diagnóstica fue de artrosis, no confirmándose el diagnóstico al no realizarse ninguna prueba de imagen. Finalmente, y tras casi 2 años desde el inicio de los síntomas, el paciente fue diagnosticado de enfermedad de Dieterich en estadio avanzado, con lo que las posibilidades terapéuticas se vieron limitadas, en parte debido al retraso diagnóstico.

El origen de esta enfermedad, como en el caso de nuestro paciente, puede ser desconocido⁷, pero se han descrito casos asociados a traumatismos⁸, tratamiento con esteroides y enfermedades sistémicas.

Las manifestaciones clínicas son muy variables, pudiendo ser un hallazgo casual en un paciente asintomático, o presentarse como inflamación y dolor de intensidad progresivamente mayor sobre la articulación metacarpofalángica afectada. Estos pacientes pueden, además, presentar limitación del rango de movimiento articular, así como pérdida significativa de la fuerza^{8,9}. La necrosis avascular de la cabeza de los metacarpianos afecta más frecuentemente al tercer metacarpiano, seguido del segundo, y solo excepcionalmente al quinto⁷, aunque hay casos en los que la afectación es múltiple e incluso bilateral⁸. Suele afectar en más del 50% de los casos a adultos jóvenes por debajo de los 20 años, pero puede observarse en cualquier rango de edad. En el caso de nuestro paciente el metacarpiano afectado fue el tercero, al igual que en la mayoría de los casos publicados, y la clínica se presentó de una forma poco llamativa, haciendo pasar por alto su patología durante un largo periodo.

En el diagnóstico de la enfermedad de Dieterich es imprescindible la obtención de imágenes de radiología simple, en las que podremos observar aplanamiento de la superficie articular de la cabeza del metacarpiano, destrucción ósea, estenosis del espacio articular, e incluso colapso articular y

destrucción⁹; como en el caso del paciente presentado, en el que la cabeza del metacarpiano estaba marcadamente desestructurada. Además, la radiografía simple es la herramienta de elección en el seguimiento de la evolución de la enfermedad. Otra prueba diagnóstica que ha demostrado su utilidad en los últimos años es la resonancia magnética (RM), en la que podremos objetivar la zona de necrosis avascular como una zona de baja intensidad en secuencia T1, y un signo de doble línea en T2¹⁰. En el caso del paciente presentado no se realizó RM a petición del propio paciente, que declinó realizarse tanto esta prueba como el seguimiento radiográfico.

El tratamiento no está bien definido, existiendo en la literatura varias propuestas con resultados funcionales buenos. Inicialmente el tratamiento conservador mediante el uso de antiinflamatorios no esteroideos ha sido el más utilizado, no habiendo hasta la fecha consenso sobre la pauta o el tiempo adecuados de tratamiento¹¹. En el paciente del caso presentado el tratamiento conservador fue exitoso y duradero, pues en el momento actual continúa sin empeoramiento sintomático ni funcional. En los casos en los que el tratamiento conservador fracasa se han ensayado distintos procedimientos quirúrgicos con buenos resultados, como el curetaje e injerto autólogo de hueso esponjoso¹², la mosaico-plastia osteocondral¹⁰, la osteotomía de flexión de la cabeza del metacarpiano¹³ y la hemiartroplastia de la cabeza del metacarpiano¹⁴.

Conclusión

La necrosis avascular de la cabeza de los metacarpianos es un cuadro clínico extremadamente poco frecuente y francamente poco conocido. En muchos casos es un diagnóstico sorprendente en un paciente en el que ni siquiera se planteaba como diagnóstico diferencial. Este desconocimiento hace que el diagnóstico se retrase, lo que puede tener graves secuelas funcionales. Debido al escaso número de casos no ha sido posible establecer un tratamiento estandarizado, aunque parece consensuado que se debe comenzar mediante un abordaje conservador, y solo en caso de fracaso terapéutico plantear el tratamiento quirúrgico.

Conflicto de intereses

Ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sagar P, Shailam R, Nimkin K. Avascular necrosis of the metacarpal head: a report of two cases and review of literature. *Pediatr Radiol*. 2010;40:1895-901, <http://dx.doi.org/10.1007/s00247-010-1763-y>.
2. Thienpont E, Vandesande W, De Smet L. Dieterich's disease: avascular necrosis of the metacarpal head: a case report. *Acta Orthop Belg*. 2001;67:182-4.
3. Dwek JR, Cardoso F, Chung CB. MR imaging of overuse injuries in the skeletally immature gymnast: spectrum of soft-tissue and osseous lesions in the hand and wrist. *Pediatr Radiol*. 2009;39:1310-6, <http://dx.doi.org/10.1007/s00247-009-1428-x>.

4. Hagino H, Yamamoto K, Teshima R, Kishimoto H. Sequential radiographic changes of metacarpal osteonecrosis. A case report. *Acta Orthop Scand.* 1990;61:86-7, <http://dx.doi.org/10.3109/17453679008993075>.
5. Conesa X, Gonzalez X, Siles E, Parals F, Novell J. Simultaneous development of Dieterich disease and Freiberg disease. *J Foot Ankle Surg.* 2013;52:389-92, <http://dx.doi.org/10.1053/j.jfas.2012.12.014>.
6. Resnick D. Osteonecrosis of metacarpal and metatarsal heads following renal transplantation. *Br J Radiol.* 1982;55:463, <http://dx.doi.org/10.1259/0007-1285-55-654-463-a>.
7. Fette AM. Case report: Dieterich's disease in a teenage boy. *J Pediatr Orthop B.* 2010;19:191-4, <http://dx.doi.org/10.1259/0007-1285-55-654-463-a>.
8. Aldekhayel S, Ghanad E, Mudgal CS. Avascular necrosis of the metacarpal head: a review of 4 cases. *J Hand Surg Am.* 2018;43:1037e1-e5, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jhssa.2018.03.002>.
9. Li W, Liu B, Song J, Liu Y, Liu H, Pei S, et al. Bilateral multiple metacarpal head avascular necrosis: a case report. *Int Surg.* 2016;101:473-7.
10. Maes M, Hansen L, Cheyns P. Osteochondral mosaicplasty as a treatment method for bilateral avascular necrosis of the long finger metacarpal: case report. *J Hand Surg Am.* 2010;35:1264-8, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jhssa.2010.04.014>.
11. Romero-Muñoz LM, Miranda JM, Barriga-Martín A. Tratamiento quirúrgico del cuarto metacarpiano secundario a enfermedad de Dieterich. *Rev Latinoam Cir Ortop.* 2016;1:151-4, <http://dx.doi.org/10.1016/j.rslaot.2017.02.006>.
12. McGoldrick NP, McGoldrick FJ. Avascular necrosis of the metacarpal head: a case of Dietrich's disease and review of the literature. *Am J Case Rep.* 2015;16:12-5, <http://dx.doi.org/10.12659/AJCR.892389>.
13. Wada M, Toh S, Iwaya D, Harata S. Flexion osteotomy of the metacarpal neck: a treatment method for avascular necrosis of the head of the third metacarpal: a case report. *J Bone Joint Surg Am.* 2002;84:274-6, <http://dx.doi.org/10.2106/00004623-200202000-00016>.
14. Kim K, Gong HS, Baek GH. Pyrolytic carbon hemiarthroplasty for avascular necrosis of the metacarpal head: a case report. *J Hand Surg Asian Pac Vol.* 2018;23:140-3, <http://dx.doi.org/10.1142/S2424835518720086>.