

ÚLCERAS EN MIEMBROS INFERIORES SECUNDARIAS A DÉFICIT DE PROLIDASA

CASE ULCERS IN THE LOWER LIMBS SECONDARY TO SHORTFALL OF PROLIDASE

Autores: Begoña Fornés Pujalte^(1,2), Concepción Sierra Talamantes^(1,2), Paula Diez Fornes⁽²⁾, Federico Palomar Llatas^(1,2)

(1) Unidad de Enfermería Dermatológica, Úlceras y Heridas. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Área de la Piel.

(2) Cátedra Hartmann de Integridad y Cuidado de la piel. Universidad Católica de Valencia "San Vicente Mártir"

Contacto: fornes_beg@gva.es

Fecha de recepción: 30/04/2015
Fecha de aprobación: 25/06/2015

RESUMEN

El déficit de prolidasa es una enfermedad hereditaria, que afecta al metabolismo de las proteínas y que frecuentemente deriva en la formación de úlceras tórpidas en miembros inferiores. Se presenta la evolución de un caso de una paciente con úlceras de 22 años de evolución, su mala respuesta al tratamiento hasta derivar en exitus por sepsis. Del mismo modo se especifican los diagnósticos de enfermería, así como las principales intervenciones y resultados a incluir en el correspondiente plan de cuidados.

Palabras clave: Deficiencia de prolidasa, úlcera cutánea, úlcera tórpida

ABSTRACT

The deficit of prolidase is an inherited disease that affects the metabolism of proteins and which often results in the formation of ulcers torpid in lower limbs. We show the development of a case of a patient with ulcers of 22 years of evolution, its poor response to treatment to derive in exitus due to sepsis. In the same way are specified the nursing diagnoses, as well as the main interventions and results to include in the corresponding plan of care.

Keywords: Prolidase deficiency; Skin ulcer; Torpid ulcer.

INTRODUCCIÓN

El déficit de prolidasa es una enfermedad hereditaria, autosómica recesiva, que afecta al metabolismo de las proteínas. Su signo más carac-

terístico son las úlceras tórpidas en miembros inferiores. La prolina y la hidroxiprolina son iminodipéptidos que se encuentran en grandes cantidades en el colágeno; estos aminoácidos no se excretan por orina excepto cuando hay una alteración en el metabolismo del colágeno^(1,2).

El colágeno al degradarse libera iminodipéptidos. La enzima prolidasa actúa sobre estos dipéptidos, permitiendo reciclar la prolina e hidroxiprolina para la síntesis de nuevas moléculas de colágeno. El déficit de prolidasa se traducirá en una acumulación de iminodipéptidos en los líquidos del organismo, que son excretados por la orina⁽¹⁻⁴⁾.

Los pacientes presentan facies característica, déficit mental, infecciones recurrentes (otitis media, celulitis, sinusitis), esplenomegalia. La aparición de los síntomas suele iniciarse en las dos primeras décadas de vida^(1,3,5).

Hasta la fecha no existe tratamiento efectivo; se ha intentado el uso de pomadas con prolina, las cuales podrían suplir el déficit enzimático intracelular.

Nuestro objetivo es dar a conocer las principales características, complejidad y evolución incierta de las úlceras secundarias a déficit de prolidasa, así como establecer los principales diagnósticos de enfermería, con las intervenciones y resultados, que deberíamos abordar desde su plan de cuidados.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 39 años de edad, que presenta úlceras tórpidas desde 1993 (22 años). Tratada desde el inicio en el Servicio de Dermatología del Consorcio Hospital General Universitario de Valencia por aparición de placas nodulares dolorosas en región pretibial izquierda y derecha, que en unos 15 días se ulceran, con extrusión de material blanquecino.

Como antecedentes personales, destacaban: fenómeno de Raynaud, perniosis en manos, grietas y fisuras, anemia ferropénica, pancreatitis aguda recidivante asociando colelitiasis y coledocolitiasis.

A la exploración física mostraba úlceras supra-maleolares internas en ambas piernas y facies dismórfica con exoftalmos.

En las pruebas complementarias se objetivó:

- Hipercalcemia e hipofosfatemia
- PTH disminuido (hipoparatiroidismo)
- La biopsia cutánea evidenció una calcinosis cutis
- Las radiografías de MMII: Calcificaciones de tejidos blandos
- Tomografía Axial Computerizada Cerebral: Calcificaciones intraparenquimatosas, por lo que se realiza Resonancia Magnética Nuclear de glándulas paratiroides, que no mostró alteraciones, por lo que se etiquetó de hipoparatiroidismo.
- Ecocardiograma: Insuficiencia mitral leve.
- Serie ósea y eco abdominal, normales
- Exploración oftálmica, se diagnosticó miopía.

En septiembre de 1994 se consiguió la epiteliación de las lesiones, aunque recidivaron a los 30 días. En 1995 se diagnostica también de de



Imagen 1 - Comienzo de lesiones en MMII.

talasemia menor, permaneciendo desde entonces hasta 1998 sin presentar ulceraciones. En 1999 presenta sabañones, cabello ralo, boqueras y recidivan de nuevo las úlceras. Se sigue tratamiento con ácido fólico, calcitriol (vitamina D) y calcio. En posteriores revisiones se evidenció una hipertransaminasemia no filiada, realizándose una biopsia hepática, cuyo resultado fue normal, con marcadores virales VHB, VHC y anticuerpos negativos.

En el 2003 comienza tratamiento tópico de las úlceras en la Unidad de Enfermería Dermatológica, con diagnóstico de: Calcificaciones por hipoparatiroidismo primario idiopático que producen úlceras maleolares con dolor intenso.^(Imagen 1)

Se realiza eco-doppler venoso, que evidencia una insuficiencia venosa en femoral común derecha e izquierda y en femoral derecha profunda. No presenta signos de trombosis.

En 2004 se descarta crioglobulinemia y enfermedad reumática^(Imagen 2). Un año más tarde se detecta hidroxiprolina total en orina 189 mg/24h (valores normales 10-60 mg/24h). Durante el 2006 se obtienen: Hidroxiprolina en orina 167mg/24h, con calcio y fósforo en orina normales. Presenta dolor, por lo que se remite a la Unidad del dolor.

Los tratamientos tópicos aplicados^(Imagen 3) tenían como objetivos eliminar la fibrina y promover la granulación, eliminar la colonización y la infección, reducir el edema y la insuficiencia venosa crónica, utilizando vendajes de compresión. Se le aplicaron con estos fines diversos tratamientos:

- Enzimas proteolíticos (colagenasa)
- Apósitos hidrocoloides
- Apósitos de miel y moduladores de proteasas
- Apósitos de plata
- Antisépticos
- Toques con nitrato de plata en bordes, desbridamientos mecánico y cortante
- Cadexómero iodado
- Hidrogel
- Ácido hialurónico

Se le realiza un nuevo control analítico en el año 2009 ante el aumento progresivo de las lesiones, detectando Ac anticoagulante lúpico positivo.

En enero de 2010 se retira el calcio, la vitamina D y ácido fólico, iniciando tratamiento con heparina de bajo peso molecular (BPM). La paciente refiere empeoramiento de las úlceras desde que se retiró la vitamina D, por lo que se introduce de nuevo en el tratamiento.

En febrero 2010 comienza tratamiento tópico con crema de prolina 5% y continúa con heparina BPM, mejorando el lecho de las úlceras, en el que se observa mayor tejido de granulación.

Presenta varios episodios de celulitis que requieren ingreso hospitalario en junio de 2011 y agosto de 2011; en marzo de 2012 ingresa de nuevo por celulitis, con fiebre, falleciendo en abril por septicemia de origen cutáneo y pulmonar.



Imagen 2 - Sintomatología en manos.



Imagen 3 - Úlceras tórpidas con borde inflamatorio, fondo fibrinoso.

DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA

Se especifican, a continuación, a modo de guía, los diagnósticos enfermeros⁽⁶⁾ que debería incluir el plan de cuidados de enfermería a administrar a la paciente, así como las intervenciones NIC⁽⁷⁾ y los criterios de resultados NOC⁽⁸⁾, con el fin de mantener al paciente y a las posible lesiones en una situación semi controlada, que permita administrar los cuidados, minimizando los riesgos.

Riesgo de Infección (00004) Relacionado con rotura de la piel	
NOC	NIC
	- Control de infecciones (6540) - Protección contra infecciones (6560)

Deterioro de la Integridad Tisular (00044) Manifestado por la presencia de úlceras en las piernas	
NOC	NIC
- Curación de la herida por segunda intención (1103) - Integridad tisular: piel y membranas mucosas (1101)	- Cuidado de las heridas (3669)

Dolor Agudo (00132) Relacionado con la presencia de úlceras	
NOC	NIC
- Control del dolor (1605)	- Administración de analgésicos (2210) - Manejo del dolor (1400)

Baja Autoestima Situacional (00120) Relacionado con alteración de la imagen corporal	
NOC	NIC
- Autoestima (1205)	- Aumentar el afrontamiento) - Control del humor - Potenciación de la imagen corporal

CONCLUSIÓN

El déficit de prolidasa, es una enfermedad rara con una baja incidencia (1-2 casos/1.000.000 nacimientos). El inicio de síntomas suele ser en las dos primeras décadas de la vida, con presencia de úlceras de evolución tórpida y recurrentes, que nos obligan a realizar exploraciones complementarias (analítica de sangre y orina, biopsia de piel) para llegar a un correcto diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ortega-García MP, Cánoves-Escolano MA, Blasco-Segura P, García-Melgares ML. Tratamiento Efectivo con un Ungüento de Glicina y Prolina en un Caso de Úlceras Recurrentes por déficit de Prolidasa. *Farm Hosp.* 2006; 30(5):304-8.
2. Jackson SH, Dennis AW, Greenberg M. Iminodipeptiduria: a Genetic Defect in Recycling Collagen; A Method for Determining Prolidase in Erythrocytes. *Can Med Assoc J.* 1975; 113(8):759-763. PMID: PMC195661.
3. San Valero-Carcelén E, Rubini Puig R. Shock séptico de origen cutáneo: déficit de prolidasa. *Emergencias.* 2015;27:341
4. Fornes-Pujalte B, Sierra-Talamantes C, Palomar-Llatas F. Úlceras Cutáneas en Extremidades Inferiores por Enfermedades Autoinmunes. *Enferm Dermatol.* 2012; 6(17):14-22
5. Lopes I, Marques L, Neves E, Silva A. Síndrome de hiperinmunoglobulina E y deficiencia de Prolidasa. *Pediatr Allergy Immunol.* 2002;13(2):140-2
6. NANDA International. *Diagnósticos Enfermeros 2012-2014. Definiciones y clasificación.* Barcelona: Elsevier España SL; 2013.
7. Bulechek GM, Butcher HK, Dochterman JM, Wagner CH, editores. *Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC).* 6a Ed. Barcelona: Elsevier España; 2013.
8. Moorhead S, Johnson M, Maas ML, Swanson E, editoras. *Clasificación de Resultados de Enfermería (NOC): Medición de Resultados en Salud.* (5ª Ed). Barcelona: Elsevier España, SL; 2013.

En muchos casos el tratamiento solo puede ser sintomático y protector, para evitar que las lesiones se sobreinfecten y puedan derivar en una septicemia. El abordaje desde un plan de cuidados bien estructurado, puede contribuir a mejorar el control del paciente y sus lesiones.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses y que no han recibido ningún tipo de subvención para la realización de este caso clínico.