

Casos Clínicos



Diagnóstico de Astenia cutánea en un perro. Reporte de un caso.

Diagnosis of Cutaneous asthenia in a dog. A case report.

Edison Arturo Fuelpez Valencia, MV.

Especialización en medicina de pequeñas especies animales, Escuela de Medicina Veterinaria, Facultad de Ciencias Agrarias, Universidad de Antioquia.

Resumen

En este trabajo se presenta el caso de un canino mestizo hembra ovariectomizada de 5 años de edad aproximadamente que se presenta a consulta de urgencias debido a un trauma por atropellamiento, se evidencia una herida profunda con desprendimiento de la piel en región lumbosacra y en toda la extensión de la cola (imagen 1). Al realizar el examen clínico se evidencia hiperextensibilidad y fragilidad de la piel, de igual manera se nota la presencia de abundantes cicatrices causadas por traumas anteriores. Con los resultados de exámenes de laboratorio, hallazgos en el examen físico general y exclusión de otros posibles diagnósticos se concluyó que la paciente padecía de Astenia cutánea.

Palabras clave: *síndrome de Ehlers Danlos, Astenia cutánea, Dermatosparaxis.*

Abstract:

This is a case of a female ovario-hysterectomized mongrel canine of around five years old that presented to the emergency room due to a trauma by a run over. Shown a deep wound with skin detachment in the lumbosacral region and throughout the extension of the tail (picture 1). The clinical examination evidenced hyperextensibility and fragility in the skin, the presence of many scars caused by previous traumas are notice too. With the results of laboratory exams, findings in the general physical exam and the exclusion of other possible diagnoses it was concluded that the patient suffers from cutaneous asthenia.

Key Words: *Ehlers Danlos syndrome, cutaneous asthenia, Dermatosparaxis*

Introducción

Síndrome de Ehlers Danlos, astenia cutánea y dermatosparaxis, son todos términos usados para describir un grupo de enfermedades heredadas del tejido conjuntivo (1, 5), caracterizadas por excesiva fragilidad e hiperextensibilidad de la piel (2, 5, 6, 8). También se conoce como síndrome de fragilidad dérmica, displasia colagenosa o enfermedad del perro de goma (10).

El *síndrome de Ehlers-Danlos* se ha reportado en ovejas, bovinos, visón, perros, y gatos (1). Aunque es una enfermedad rara en el perro, se ha informado de varios casos y en varias razas como: el Beagle, el dachhund, el Bóxer, el san Bernardo, el Pastor Alemán, el terrier de yorkshire, el Malamute de Alaska, el Springer spaniel inglés, el Greyhound, el Terrier de Manchester, el Corgi Gales, el Kelpie australiano rojo, el Wheaten terrier de manto suave, el pastor garafiano, el fila Brasileño, Setter irlandés, el keeshond, el caniche toy, el Setter inglés y en mestizos (1, 2, 5, 6), también se ha visto este síndrome en un Bull Terrier Staffordshire y un mastín napolitano (6). La mayoría de los casos en gatos se producen en domésticos de pelo corto o razas de pelo largo, persa o Burmés (5). No tiene predilección sexual y los modos de la herencia, tanto dominantes y recesivos han sido reconocidos (7).

Los animales afectados presentan una historia de toda la vida de hiperextensibilidad de la piel y fragilidad, heridas abiertas que resultan de un trauma menor, y múltiples cicatrices (2). Los síntomas cutáneos se caracterizan por distensión cutánea exagerada y/o piel delgada y frágil. Puede o no estar apenas sujeta a los tejidos subyacentes o ser hiperextensible (2, 4, 8). Algunos manifiestan solo hiperextensibilidad o solo fragilidad cutánea, mientras que otros exhiben ambas características (5). La piel a menudo se cuelga libremente en pliegues, especialmente en las piernas y el cuello (4, 5, 7, 8). La piel de los animales afectados suele desgarrarse fácilmente, lo que provoca grandes heridas abiertas como "boca de pescado" (1, 2, 5). Estas laceraciones se curan de inmediato pero dejan cicatrices muy visibles como "papel de cigarrillo" (2, 7, 8).

El grosor dérmico en los perros puede ser más delgado que lo normal (1,21 mm vs. 1,71 mm) o normal. La dermis en los gatos puede también estar adelgazada (0,25 mm vs. 1,71 mm) o normal (5). La fuerza de tensión de la piel de los perros afectados se reduce 40 veces (1,5, 7), mientras que la de los gatos afectados se reduce 10 veces (5).

También puede presentarse laxitud articular que puede dar lugar a osteoartritis (6), dislocaciones, higromas, cambios oculares, por ejemplo, luxaciones de lentes, cataratas (4, 5, 7), microcórnea, esclerocornea (5). El ensanchamiento del puente

de la nariz, hematomas subcutáneos, hernias inguinales y umbilicales coincidentes en un cachorro, y pliegues epicantales son signos adicionales en algunos animales afectados (5).

Los diagnósticos diferenciales son pocos; la enfermedad es altamente distintiva en los perros (4, 6, 8), mientras que en los gatos una extrema fragilidad de la piel (síndrome de fragilidad adquirida de la piel) se puede desarrollar debido a un origen natural o iatrogénico de hiperadrenocorticismos, diabetes mellitus, uso excesivo de acetato de megestrol (2,6), incluso con menos frecuencia, se ha visto en conjunto con lipidosis hepática, colangiohepatitis, colangiocarcinoma, la administración de fenitoína, disautonomía felina, nefrosis o también puede tener un origen idiopático (2).

Dentro del protocolo diagnóstico se requiere calcular un índice de extensibilidad de la piel dorso lumbar creado por Patterson y Minor. La extensibilidad se cuantifica extendiendo manualmente un pliegue de piel dorso lumbar hasta la máxima distancia por encima de la columna que pueda alcanzar sin dolor. Se mide esta distancia, al igual que el largo del cuerpo desde la base de la cola hasta la cresta occipital. La extensibilidad se calcula de la siguiente manera:

Índice de extensibilidad = (altura vertical del pliegue de piel/largo del cuerpo) x 100

En los perros afectados, el índice de extensibilidad de la piel es mayor que 14,5%; en los gatos afectados, es mayor que 19% (4, 5, 8).

La histopatología es una herramienta diagnóstica importante y junto con la evaluación clínica permiten confirmar el diagnóstico, ante la falta de observación de cambios histológicos es necesario realizar análisis ultraestructurales (microscopía electrónica) y bioquímicos para la documentación definitiva (2).

Evaluación del paciente

Reseña

Un canino mestizo hembra de 5 años de edad aproximadamente, esterilizada, con un peso de 15 kg, se presentó a consulta de urgencias en el centro Médico Veterinario Supercan en la Ciudad de Pasto-Nariño, la paciente sufrió trauma por atropellamiento en la cual se evidencia una herida profunda con desprendimiento de la piel en región lumbosacra y piel en toda la extensión de la cola (imagen 1). El propietario comenta antecedentes de lesiones cutáneas constantes y que cicatrizan de manera rápida desde que la adoptaron hace 2 años atrás, estas lesiones están asociadas a juegos con otros perros, golpes con esquinas, al rascarse, incluso al secar con toalla después del baño. Anteriormente le aplicaban

cremas dermatológicas pero después miraban que sin las cremas cicatrizaba igual de rápido. No ha sido vacunada, se desparasita ocasionalmente con diferentes productos, la bañan con jabón de coco (los jabones para perros hacen que se presente abundante seborrea). Consume concentrado chunky puppy (humedecido), vive en un garaje con piso de cemento, en la noche duerme dentro de la casa en un tapete, no le gusta el sol y lo evita (busca lugares con sombra), se sacude con frecuencia, solo consume comida blanda porque al morder manifiesta dolor.

Hallazgos al examen físico

La paciente presenta una herida profunda con desprendimiento de la piel en región lumbosacra y piel en toda la extensión de la cola. En algunas zonas la piel (extremidades anteriores, posteriores y cabeza) hay gran cantidad de cicatrices y en estos lugares la piel se nota muy delgada, alopecica, hiperpigmentada y suave al tacto (Imagen 2). Si la piel se hala se desprende con mucha facilidad a pesar de la hiperlaxitud que esta presenta. Las constantes fisiológicas estaban dentro de los parámetros normales.



Imagen 1



Imagen 2

Ayudas diagnosticas

Tabla 1. Resultados de hemoleucograma, proteínas totales y diferenciadas, enzimas de funcionamiento renal y hepático realizados al paciente en la evaluación inicial.

Parámetro	Unidades	Resultado	Valores de referencia
Hematocrito	L/L	0,44	0,37-0,55

Hemoglobina	g/L	147	120-180
Eritrocitos	X10 ¹² /L	7,4	5.5 – 8.5
Leucocitos	x10 ⁹ /L	13,8	6 - 17
Neutrófilos	x10 ⁹ /L	9,52	3.0-11.5
Eosinófilos	x10 ⁹ /L	0,96	0.1-0.9
Linfocitos	x10 ⁹ /L	2,76	1.0-4.8
Albumina	g/dl	4.3	3.2 – 4.7
Globulina	g/dl	2,7	1.5-3.5
Proteínas totales	g/dl	7	5.3 – 7.6
Fosfatasa alcalina	U/l	86,43	0-90
AST	U/L	60,2	10-62
BUN	mg/dl	30.4	7-32
Creatinina	mg/dl	1,7	0.5 - 1.5

Tabla 2. Uroanálisis

COLOR	amarillo
ASPECTO	ligeramente turbio
pH	7,5
DENSIDAD	1.042
PROTEINAS	trazas
BILIRRUBINAS	trazas
SEDIMENTO	
Fosfatos amorfos	++
Fosfatos triples	4-6/campo
Eritrocitos	+

Coproparasitario: se reporta la presencia de *Toxocara* sp.

$$\text{Índice de extensibilidad} = (12/61) \times 100 = 19,67$$

Enfoque de tratamiento

Se recomienda corrección quirúrgica de la herida y caudectomía debido al tamaño de la lesión que involucra región lumbosacra y desprendimiento total de la piel en toda la extensión de la cola (Imagen 3).



Imagen 3. Control 5 días post cirugía.

El protocolo anestésico se realizó con pre medicación de atropina 0,044 mg/kg y Xilazina 0,5 mg/kg, Ketamina 10 mg/kg y para el mantenimiento se usó Isoflurano.

Para el tratamiento post quirúrgico se recomendó Cefalexina 20 mg/kg BID durante 10 días, Carprofeno 4 mg/kg SID durante 4 días, limpieza y desinfección de la herida con clorhexidina al 0,8% TID, crema cicatrizante después de cada limpieza y uso de collar isabelino. El retiro de puntos se realizó 12 días después del procedimiento.

Histopatología

Se envían dos fragmentos de piel. El tejido evaluado presenta un severo infiltrado inflamatorio con predominio de polimorfonucleares neutrófilos, en la muestra evaluada no se evidencian cambios a nivel del colágeno compatibles con el *síndrome de Ehlers Danlos (Astenia cutánea)*. En este caso la reacción inflamatoria puede estar enmascarando signos que demuestren la presencia de la enfermedad.

Aunque el estudio histopatológico no mostro cambios que permitieran establecer alteraciones a nivel estructural de la piel que confirmaran la patología, la historia, signos clínicos característicos y el índice de hiperextensibilidad de la piel así lo sugieren, teniendo en cuenta que es un síndrome distintivo en los perros.

Al no existir un tratamiento específico como recomendaciones adicionales el tratamiento se encamina a prevenir las lesiones de la piel evitando ambientes peligrosos, no jugar con otros animales, tratar las enfermedades pruriginosas como es el caso de ectoparásitos para evitar el autotraumatismo.

Es necesario acolchar o remover objetos con cantos o superficies afiladas o ásperas, durante las caminatas utilizar correas y de preferencia por lugares no accidentados, manejar y contener al animal cuidadosamente evitando lesiones

cutáneas, cortar las uñas para evitar autotraumatismo, reparar quirúrgicamente las lesiones a medida que surgen (4,5). El uso de ropa es beneficioso, pues brinda contención y protección a la piel y todos los visitantes de la casa de la mascota deben ser conscientes del defecto, para que un repentino intento de controlarlo no termine en una gran herida cutánea (5).

Como la vitamina C es necesaria en la síntesis de colágeno, la suplementación puede ser beneficiosa. Se administran 500 mg 2 veces por día, los perros pueden beneficiarse con menos estiramiento y fragilidad (1,5).

Se informó al propietario sobre la naturaleza, heredabilidad y curso incurable crónico de la enfermedad.

Con un estilo de vida apropiado, modificaciones de alojamiento y atención veterinaria rápida a las heridas y enfermedades cutáneas intercurrentes, las mascotas sin laxitud en las articulaciones pueden tener una vida larga (5).



Figura 4. Hiperextensibilidad de la piel facial.

Se realiza control a los 30 y 60 días post trauma mostrando recuperación total de la lesión, además el propietario manifiesta que la recurrencia de las lesiones ha disminuido en gran medida ya que ha puesto en práctica las recomendaciones dadas por parte del médico veterinario mejorando notablemente la calidad de vida de la paciente.



Figura 5. Hiperextensibilidad de la piel dorsal.

Discusión

Al ser una enfermedad relacionada con defectos hereditarios siempre se debe sospechar cuando un perro joven se presenta con hiperextensibilidad de la piel y con heridas no relacionadas con traumas (1). Así, perros con piel excesivamente plegada, hiperextensible, que se desgarran fácilmente o con excesivas cicatrices sin historia de trauma severo sugieren fuertemente astenia cutánea (5), que en el caso de nuestra paciente fue una constante desde que fue adoptada teniendo que acudir con frecuencia a consultas con el médico veterinario a causa de desgarros frecuentes de la piel, además, durante el examen clínico se pudo observar una distensión cutánea exagerada en todo el cuerpo, lo que llevó a la sospecha de una *astenia cutánea*, que junto a los resultados de ayudas diagnósticas, historial médico, un índice de extensibilidad de la piel de 19,67% y teniendo en cuenta que en los perros al ser una enfermedad clínicamente distinta (9) se confirma el diagnóstico. En este caso no se evidencian otros problemas como los articulares, vasculares y oculares, siendo observada una manifestación cutánea solamente.

Aunque la histopatología a menudo no es diagnóstica, ya que no todos los animales con este tipo de enfermedad presentan cambios suficientemente intensos para ser detectada por el examen histopatológico de rutina, el colágeno dérmico puede parecer arquitectónicamente normal o puede ser fragmentado, desorientado, y anormalmente organizado (4,8). Así, la biopsia de piel puede o no ser definitiva para el diagnóstico y análisis ultraestructurales (microscopía electrónica) y bioquímicos como es el caso de la determinación de la procolágeno-peptidasa, son necesarios para la documentación definitiva (2, 10).

Los cambios estructurales se deben a anomalías en la formación o el mantenimiento en las fibrillas y las fibras de colágeno. Estudios bioquímicos han demostrado un defecto en el proceso del procolágeno, en el que hay una disminución en la actividad de la procolágeno-peptidasa y una acumulación de

procolágeno de tipo I parcialmente procesado, que contiene propeptidos N-terminal. La actividad de la colagenasa suele incrementarse 2,5 veces por encima de los niveles normales (5).

De igual manera es importante informar a los propietarios sobre muertes repentinas en los perros que sufren de síndrome de Ehlers danlos como lo reportan M. Uri, et al. en su artículo Ehlers–Danlos Syndrome Associated with Fatal Spontaneous Vascular Rupture in a Dog (11).

Conclusión

El síndrome de Ehlers danlos o astenia cutánea es una enfermedad congénita poco frecuente de la cual existen pocos reportes y estudios en animales de compañía. La revisión de este caso está destinado a complementar y ofrecer más información acerca de esta enfermedad, haciendo una descripción de los signos clínicos, los métodos de diagnóstico disponibles al veterinario y opciones terapéuticas que permitan a nuestros pacientes tener una buena calidad de vida disminuyendo al máximo las posibles causas de trauma que puedan existir en el ambiente donde vive. Debido a que es una enfermedad que no tiene cura, es de suma importancia informar a los dueños que no existe un tratamiento eficaz, y al ser una enfermedad de carácter hereditario se deberá evitar su reproducción.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Barrera R, Mañe C, Duran E, Vives MA, Zaragoza C. Ehlers-Danlos syndrome in a dog. *Can Vet J.* 2004 Apr; 45(4):355-6 [Consultado 2014 Abril 19]. Disponible: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2751681/pdf/15144116.pdf>
2. Thelma Lee Gross DVM, Peter J. Ihrke VMD, Emily J. Alder VMD, Verena K. Affolter DrMedVet, PhD. *SKIN DISEASES OF THE DOG AND CAT.* 2a ed. USA: Blackwell Science Ltd; 2005. P. 386-389.
3. Sequeira JL¹, Rocha NS, Bandarra EP, Figueiredo LM, Eugenio FR. Collagen dysplasia (cutaneous asthenia) in a cat. *Vet Pathol.* 1999 Nov; 36(6):603-6. [Consultado 2014 Abril 19]. Disponible: <http://vet.sagepub.com/content/36/6/603.long>
4. Linda Medleau, Keith A. Hnilica. *Dermatología de pequeños animales: Atlas colorido y guía terapéutico.* 1a ed. Brasil: Editorial Roca Ltda; 2003. P. 201-202.

5. William H Miller; Craig E. Griffin; Karen L. Campbell. Dermatología en pequeños animales. 3a ed. Ciudad autónoma de Buenos aires: inter-medica; 2014. P. 663-665.
6. Tim Nuttall; Richard G. Harvey; Patrick J. McKeever. Skin Diseases of the Dog and Cat. Segunda edición. Londres: Manson Publishing Ltd.; 2009. P. 142.
7. Sue Paterson. Manual of Skin Diseases of the Dog and Cat. Segunda edición. Blackwell publishing; 2008. P. 251-252.
8. KEITH A. HNILICA. Small animal dermatology a color atlas and therapeutic guide. 3a edición. Canadá: Elsevier; 2011. P. 340-341.
9. Alexandre Rossi Gurgel. Astenia cutánea canina – relato de caso. Trabajo de conclusión del curso de especialización en clínica y cirugía de animales salvajes. Instituto Qualittas - Itatiba – UCB. Sao Paulo 2007.
10. Cláudio Yudi Kanayama, Juliana Tomita Chiva, Emanuelle Araújo Nunes Carneiro. Astenia Cutánea en un perro-Reporte de un caso. 34 Congreso Brasileiro de la Asociación Nacional de Clínicos Veterinarios de Pequeños Animales. Mayo 2013. Revista Acta Veterinaria Brasilica, v. 7, Supl. 1, 2013. [Consultado 2015 Marzo 20]. Disponible: <http://periodicos.ufersa.edu.br/revistas/index.php/acta/article/viewFile/3572/5258>
11. M. Uri, R. Verin, L. Ressel, L. Buckley, N. McEwan. Ehlers–Danlos Syndrome Associated with Fatal Spontaneous Vascular Rupture in a Dog. Journal of Comparative Pathology, Available online 10 February 2015. [Consultado 20 Marzo 2015]. Disponible: http://www.sciencedirect.com/science?_ob=ShoppingCartURL&_method=add&_eid=1-s2.0-S0021997514004022&originContentFamily=serial&_origin=article&_ts=1427270860&md5=c5d6e881469691ac7370e5adebede22e