

Correlaciones etiopatogénicas y clínico-terapéuticas de la asociación simultánea entre fenómeno de Raynaud y enfermedad de Dupuytren (*)

A. M. RASO, L. LOCATELLI y S. RASO

Istituto di Clinica Chirurgica Generale e di Terapia Chiurgica dell'Università di Torino
(Direttore: Prof. F. Morino). Ospedale di Genova Sapienza. Divisione di Chirurgia Plastica e Grandi Ustionati. Italia.

Los pacientes observados por nosotros y que presentaban una asociación entre enfermedad de Dupuytren y fenómeno de Raynaud han sido escogidos de un total de 120 arteriopáticos ingresados en nuestros Servicios:

Es oportuno aclarar que, para evitar alterar el censo, hemos catalogado los enfermos de la manera que sigue:

a) Aquellos que han acudido de forma espontánea por una enfermedad de Dupuytren asociada a un fenómeno de Raynaud.

b) Aquellos que nos han sido remitidos por pacientes tratados por esta patología.

c) Aquellos que, afectados por enfermedad de Dupuytren asociada a fenómeno de Raynaud, los hemos descubierto por casualidad en nuestro Servicio.

Los afectados por enfermedad de Dupuytren asociada a fenómeno de Raynaud, cualquiera que sea su clasificación precedente, representaban en nuestra estadística el 25 % del total de las 120 vasculopatías consideradas por nosotros. El 65 % de ellos había ingresado sólo por la afección de las manos, en tanto que el 35 % restante se trataba de enfermos cuya patología en miembros superiores fue puesta en evidencia una vez el enfermo estaba ya ingresado por un trastorno de distinta localización aunque vascular.

La edad de nuestros casos, todos varones excepto una mujer, oscilaba de los 36 a los 70 años, con preponderancia del cuarto y quinto decenio. Este dato es interesante, y similar al de otros autores, ya que tiene relación con la época de función laboral más intensa y por tanto, dado el elevado número de casos observados en corto tiempo, reviste un significado social.

Respecto al tipo de trabajo, actual o precedente, entre los 31 casos 9 eran camioneros, sin que encontráramos las profesiones habituales y tradicionales propias del Dupuytren o del fenómeno de Raynaud individualmente (martillo neumático, pianistas, mecanógrafos). Sólo en 5 casos obtuvimos traumatismos pre-

(*) Traducido del original en italiano por la Redacción.

vios (17,8 %), con análoga incidencia respecto a la bilateralidad de la lesión asociada.

Bajo el punto de vista de la anamnesis, coinciden muchos autores en que los antecedentes patológicos carecen de importancia convincente. En 9 se obtuvo una amigdalitis, en 12 una escarlatina, en 3 tuberculosis, en 5 PAA y en caso alguno una PCP.

Hemos clasificado los estadíos de la enfermedad según un simple y personal criterio, bien diferente del de **Tubiana** (22), quien tiene en cuenta sólo el funcionalismo de la mano en relación al Dupuytren. Unido al fenómeno de Raynaud y símultáneo hemos dividido los casos observados por nosotros de la manera que sigue:

I) 9 casos en estado inicial (29,1 %): inicio de nudosidades palmares con leve fenómeno de Raynaud.

II) 15 casos en fase intermedia (48,4 %): retracción de la aponeurosis palmar con posible utilización de la mano, con fenómeno de Raynaud completo en sus tres estadios clínicos.

III) 7 casos en fase avanzada (22,5 %): grave anquilosis de la mano, con fenómeno de Raynaud completo.

La asociación entre ambos cuadros clínicos es, pues, todo menos infrecuente; y, a nuestro parecer, no se trata de una asociación casual. Lo que se trata ahora es de ver el valor de la primitividad o no del fenómeno vascular.

Según la clasificación de **Merlen** (14), existen muchas razones tanto locales como regionales, incluso sistémicas y, por último, idiopáticas del fenómeno de Raynaud que puede aparecer en un terreno caracterizado por una hiperestesia vasomotora (**Pratesi** (17), o por una causa desencadenante de cualquier origen.

El fenómeno de Raynaud observado por nosotros en concomitancia de la enfermedad de Dupuytren, excluyendo un caso de síndrome del canal carpiano, parece ser en absoluto primitivo, desde el momento que no hemos comprobado patología sistémica (a excepción de la arteriopatía generalizada) ni condiciones de origen regional o local. Nuestros enfermos parecían presentar, además, las condiciones necesarias para poder hablar de un fenómeno de Raynaud idiopático, según la clasificación de **Merlen** (14).

Paletta (15), estudiando la reactividad vasomotora en el Dupuytren, ha subdividido los sujetos en fase precoz de los moderadamente avanzados y los en fase terminal, con un grupo igual de pacientes sin lesión retráctil. La fotopletismografía ha demostrado una disminución de la respuesta vasomotora en relación al aumento de la gravedad de la enfermedad, con retorno a la reactividad normal a las dos semanas de la intervención. Se valida así la hipótesis de que la enfermedad de Dupuytren es secundaria a un trastorno de la función del sistema nervioso autónomo de la mano.

Según **Brunner** (5), esta respuesta vasomotora podría ser debida, sin embargo, a la fijación de los pequeños vasos por los elementos conectivos; por tanto, la mejoría tras la fasciectomía estaría ligada a una especie de simpatectomía perivascular local.

Según nuestra experiencia, tanto terapéutica como histológica, los vasos coartados por la retracción aponeurótica se obliteran y no recuperan su permeabilidad.

dad. La mejoría postoperatoria debe pues referirse:

- a) a la liberación postfasciectomía de una amplia circulación colateral pre-formada;
- b) a que a continuación del bloqueo médico o quirúrgico del simpático cervical la circulación principal pierde su característica hipertensión, permitiendo por una parte una mayor aflujo y por otra impidiendo la estasis venosa ocasionada por el aumento de la «vis a tergo», liberando además a la circulación colateral, no sólo de la causa constrictiva mecánica, sino también de la hipertensión simpática.

Por tanto, es innegable, si bien sólo por los datos clínicos, que la asociación Dupuytren y Raynaud adquiera la dignidad de una entidad nosológica por sí misma, cuyo significado clínico se traduce por una parte en una sintomatología vascular y por otra en una impotencia funcional por retracción de la aponeurosis palmar.

Desde el momento en que, en algo más de un año, hemos observado 31 casos de esta asociación es fácil pensar que ella existe con mayor difusión y que quizás muchos Dupuytren, al mejorar con la intervención local, presenten un fenómeno de Raynaud simultáneo no declarado o comprobado, causa a su vez de parte de las recidivas a corto plazo tras la fasciectomía sola.

Esta actitud terapéutica oculta quizás el verdadero origen vascular de la retracción palmar, sin tener en cuenta el pronóstico a largo plazo del lado afecto ni del supuesto sano. Tal vez este lado presenta las condiciones predisponentes para la aparición de la lesión retráctil.

En algunas angiografías humerales bilaterales de sujetos afectos monolateralmente se ha observado alguna vez una lesión vascular de intensidad inferior en el lado donde el Dupuytren no se ha manifestado aún. En alguno de estos casos (comprendidos entre los 6 meses y un año), se ha podido ver cómo aparecía la retracción del lado afecto sólo de la angiopatía; dato que depone también en favor de la lesión vascular primitiva en algunas formas de Dupuytren.

Junto a las dos patologías no hemos observado caso alguno de nudosidades periarticulares, de induratio penis plástica, de retracción de la aponeurosis plantar, de queloides, de epilepsia, de enfermedad de La Peyronie o de criohemoaglutinopatía, relacionadas por varios autores con el Dupuytren.

Es interesante resaltar que casi un tercio de nuestros pacientes han sido conductores de coche, afectos de la mano izquierda por microtraumas continuos y repetidos (a nuestro parecer no suficientes para desencadenar la enfermedad, pero capaces de provocar reacciones espásticas en las arterias digitales).

La investigación angiográfica la hemos practicado mediante la técnica normal de la arteriografía humeral. De ella hemos deducido algunos resultados discordantes de lo sostenido por **Bocchietti** (2, 3) dado que los aspectos de la angioarquitectura se han mostrado siempre más graves en relación al estado evolutivo de la retracción.

De nuestras angiografías debemos resaltar:

- a) La escasa frecuencia de anomalías congénitas en el arco palmar (un solo caso, 4,3 %), lo cual está en discordancia con las investigaciones de **Calenoff** (6), **Coleman** (7) y **Davis** (8).
- b) Las frecuentes alteraciones del calibre y del curso de las arterias digitales (Fig. 1.)
- c) La estrangulación, tortuosidad y retardo en el sector digito-palmar.

d) Las lesiones angiográficas también en el lado indemne del Dupuytren, cuya arborización arterial no mejora sólo con terapéutica médica.

Presuponiendo primitiva la lesión vascular micro y macroscópica, nos parece, pues que la intervención de denervación simpática más que un significado curativo respecto al Raynaud tiene un valor profiláctico respecto a una futura enfermedad de Dupuytren.

En todos los enfermos con Dupuytren asociado a fenómeno de Raynaud monolateral efectuamos en general una arteriografía humeral bilateral, ya que hemos observado que en el lado supuesto sano si no hallamos ya una obstrucción arterial de las digitales encontramos casi de modo constante una alteración de la arcada palmar y un retardo de circulación en la arteria cubital.

En síntesis, en la totalidad de las angiografías efectuadas en 24 casos sobre 31, podemos obtener los datos que siguen:

1. En 22 casos (95,7 %) el arco palmar superficial estaba ausente, mientras en uno existía un leve esbozo debido, quizás, a la circulación colateral. En un caso era claramente anómalo (Fig. 2).

2. La arteria radial era normal en 15 casos (68,5 %), esclerótica en 3 (12,5 %) y serpiginosa en 6 (25 %) (Fig. 3).

3. La arteria cubital era normal en 6 casos (25 %), esclerótica en 7 (29 %) y serpiginosa en 11 (46 %) (Fig. 4).

4. Las arterias digitales estaban comprometidas en la totalidad de los casos. No es posible asegurar si previamente por hechos esclerosos, aunque no tenían aspecto, o como consecuencia de un factor funcional.

5. El retorno venoso se halla aumentado en 9 casos (32,2 %), uno de los cuales sufría comunicación arteriovenosa en los extremos digitales y que, por tal razón, según nosotros, no debe ser tenido en cuenta.

Partiendo de esta base, nuestra casuística es muy similar en porcentaje a los datos de **Davis** (8), en especial sobre todo considerando que muchos de nuestros enfermos presentaban las alteraciones descritas ya en fase muy precoz de la enfermedad, y tal vez en el miembro contralateral donde la retracción no estaba aún presente.

El aspecto angiográfico nos parece, pues, que juega un papel fundamental en sostener la afección vascular como primitiva en la asociación Dupuytren y Raynaud.

Nuestra hipótesis queda convalidada por los estudios de **Davis** (8), quien supone una predisposición anatómica, congénita o hereditaria que induce un lentecimiento circulatorio en la arteria cubital, más frecuente en aquella zona donde el pliegue de flexión distal de la palma encuentra el cuarto radio.

En estos casos el factor desencadenante parece quedar constituido por una vasoconstricción en el área atrófica del nervio cubital que se acompaña de fibras simpáticas estrellado-braquiales; ello, además, porque precisamente es el tronco más distal del plexo braquial el que se halla más sujeto a eventuales compresiones e irritaciones en la estrechez anatómica comprendida entre el escaleno y la primera costilla.

Las fibras tróficas del nervio cubital inducirían una vasoconstricción a nivel de la palma de la mano.

No aceptamos los datos aportados por **Scholz** (20), para el cual la vasocons-

tricción simpática sería consecutiva a alteraciones osteocondromatosas vertebrales, como tampoco parece válida la teoría irritativa ligada a la estrechez de los agujeros de conjunción (**Mars**, 12; **Roversi**, 18), dado que en nuestros casos jamás hemos observado tales alteraciones.

Según nosotros, creemos en la posibilidad de un origen simpático periférico que recibe estímulos de los rami comunicantes o de la cadena lateral del simpático, cuyas fibras (según **Martin**, 13) poseen sólo una acción vasoconstrictora a nivel de la mano, por lo cual su estimulación comprende la asociación Dupuytren-Raynaud en los síndromes algodistróficos reflejos, cuyo prototipo es el síndrome hombro-mano.

En esencia, lo más plausible es la hipótesis de alteraciones funcionales vasomotoras con sucesiva organización obliterante, como lo confirma **San Martín** (19).

Los fenómenos espásticos que subsiguen con frecuencia llevan a un sufrimiento hipo o anóxico de la aponeurosis palmar que repercute, por ley biológica, con una hiperplasia fibroblástica que a su vez determina una coartación y una obliteración no sólo de los vasos arteriales, sino también venosos y linfáticos, eliminando la zona palmar que necesita de continuos cambios nutricios. El final queda representado por la fibrosis.

La compresión y la necrosis de las fibras simpáticas induce ulteriores vasoconstricciones, sigue un edema y una infiltración que estrangula los vasos y que interrumpe de modo definitivo la circulación. En este estadio la sintomatología clínica puede ser objetivamente muda. En seguida inicia un círculo vicioso en el cual el edema se extiende, se originan otras zonas de infiltración con procesos productivos que llevan al tejido conectivo joven a madurar, desapareciendo los infiltrados y consolidándose las bridas cicatrizales.

No hay que olvidar, por último, que quedan interrumpidos también los plexos nerviosos tróficos perivasculares y *vasa nervorum* y *vasa vasorum* con marcadís atrofia y distrofia de la piel y de las formaciones anatómicas superficiales.

Así se justifica la aparición de una morbilidad familiar y la frecuente bilateralidad. En estos sujetos es indudable que los «stress» vasculares inciden de manera notable, por lo cual queda justificada la frecuente asociación con el infarto de miocardio, a través de una común concausa desencadenante de tipo simpático.

Algunos casos tratados por nosotros, es especial en los jóvenes, han presentado una estabilización o una regresión gracias a que la parte afectada puede aún revascularizarse por medio de la circulación colateral y reabsorber en parte el nódulo productivo impidiendo la evolución esclerótica.

No hemos obtenido angiografías de control con objeto de evitar la estimulación de las formaciones simpáticas. En la actualidad tendemos al control termográfico que, sin ser nocivo, nos permite valorar las «zonas calientes» antes y después de la terapéutica.

La teoría vascular logra su convalidación definitiva por las regresiones conseguidas por el bloqueo del simpático cérvico-torácico por vía quirúrgica, así como con la terapéutica médica a base de vasodilatadores y hemocinéticos.

En el 60,6 % de los casos se ha observado la presencia de manifestaciones



Fig. 1: Arteriografía mostrando alteraciones de calibre y del curso de las arterias digitales. - Fig. 2: Arteriografía mostrando una de las casi comunes anomalías del arco palmar superficial. - Fig. 3: Arteriografía en la que puede apreciarse una arteria radial serpiginosa. - Fig. 4: Arteriografía en la que puede apreciarse una arteria cubital serpiginosa.

dolorosas de tipo neurítico (en 4 pacientes eran subintranentes) con las siguientes características:

- Continuas e independientes del funcionalismo de la mano.
- La sintomatología dolorosa estaba disociada del fenómeno de Raynaud, sin que estuviera desencadenada por las comunes causas que inducen el trastorno vasomotor.
- El dolor de punto de partida acromélico era de tipo centrípeto mano-hombro.
- Desaparición de la sintomatología álgica tras terapéutica quirúrgica local (fasciectomía) y a distancia (escaletomía y simpatectomía cérvico-torácica).
- Parte de los enfermos mejoraban de su dolor también después de la sola terapéutica médica por vía endovenosa.

Esta sintomatología dolorosa es debida a nuestro criterio:

- a) a la acción de compresión sobre los nervios perforantes que atraviesan la fascia palmar retraída;
- b) a la acción de compresión en el territorio del nervio cubital, cuyas ramas comprenden los tres últimos dedos;
- c) a un sufrimiento de los receptores periféricos por un estado de hipoxia por insuficiencia arterial y estasis venosa, o por un dismetabolismo loco-regional por liberación de catabolitos ácidos.

Por tales razones, la intervención decompresiva local y revascularizante mejora el estado álgico de la mano y del miembro superior en relación al carácter y al origen de esta neuropatía.

Nuestra actitud terapéutica siempre ha estado en relación: 1) a la reactividad individual del enfermo y a su disponibilidad a la intervención; 2) al estadío clínico de la enfermedad; 3) al aspecto angiográfico de la vascularización de la mano; 4) a los resultados obtenidos con sólo tratamiento médico; 5) a la intensidad de los fenómenos neurálgicos.

Del total de nuestros casos, en el 26,7 %, o en pacientes en estadío inicial o reacios a ser operados hemos procedido a sólo tratamiento médico mediante: Raubasina 200 mg endovenosos por día, complamina 300 mg por día en los estados espásticos, vitamina E a dosis altas (1), antiespasmódicos tipo papaverina y miorelajantes.

A veces hemos conseguido mejorías notables, tanto de la sintomatología vascular como neurítica, no sólo del lado afecto sino del lado cuya sintomatología era menos marcada.

Tenemos la opinión de que las condiciones esenciales de la validez del tratamiento médico, siempre relativas a un eventual acto quirúrgico, es la preocuidad terapéutica.

En el restante 73,3 % de casos la terapéutica ha sido médico-quirúrgica, así: 4 casos (18,2 %) intervención local (fasciectomía); 7 casos (31,8 %) intervención local asociada a escaletomía y simpatectomía periarterial de la subclavia; 11 casos (50 %) en los que a la terapéutica anterior se asoció simpatectomía cérvico-torácica por vía anterior, agresión indispensable respecto a las vías axilar y posterior por los efectos combinados que nos ofrece.

Todos los pacientes han conseguido una mejoría de su funcionamiento manual, desaparición de la sintomatología imputable al fenómeno de Raynaud, abo-

lición de las algias palmares y de su irradiación, y no hemos tenido que lamentar complicaciones intra o postoperatorias.

La recuperación del funcionalismo manual globalmente se ha producido entre los 40 y 60 días, empleando todos los medios de fisioquinesiterapia activa y pasiva.

La hipótesis vascular defendida por nosotros recibe un mayor apoyo por el esquema terapéutico señalado.

Acerca del período en que es posible tratar estas formas, es obvio que los mejores resultados se obtienen en los casos atendidos más precozmente y que presentan el menor compromiso vasculoconectivo.

RESUMEN

Los autores exponen la teoría de que la asociación entre enfermedad de Dupuytren y fenómeno de Raynaud no es casual, y que la causa primaria del Dupuytren sería un proceso conectivo-vascular. Existirían unas alteraciones funcionales vasomotoras que, por hipo- o anoxia, llevarían a la hiperplasia fibroblástica y ésta a su vez a una obliteración, tanto de los vasos arteriales como de los venosos y linfáticos, el final de todo lo cual sería la fibrosis palmar. Contribuiría a ello la compresión y necrosis de fibras simpáticas, que inducirían a una vasoconstricción, y la lesión de los plexos nerviosos tróficos perivasculares. La prueba terapéutica parece acudir en apoyo de dicha teoría.

SUMMARY

Dupuytren and Raynaud phenomenon are often associated and in the author's opinion the primary cause of Dupuytren could be a vascular process.

BIBLIOGRAFIA

1. Bergonzelli, V. y Ruffa-Manara, P.: Rapporti della malattia di Dupuytren con la collagenosi. «Boll. Mem. Soc. Piemontese di Chir.», 38:529, 1968.
2. Bocchietti, G.; Tossi, F. G.; Rosso, P. A.: Recenti acquisizioni sulla fisiopatologia della malattia di Dupuytren e loro riflessi sul trattamento chirurgico. «Minerva Chir.», 27:99, 1972.
3. Bocchietti, G.; Rosso, P. A.; Fumarola, A.: Attuali possibilità di trattamento della malattia di Dupuytren. «Minerva Chir.», 27:111, 1972.
4. Brondolo, W. y Zucci, V.: Malattia di Dupuytren: Aspetti angiologici. «Folia Angiol.», 7:2, 1960.
5. Brunner, J. M.: Use of dorsal skin for coverage of palmar defect after aponeurectomy for Dupuytren's contracture. «Plastic & Reconstr. Surg.», 4:559, 1949.
6. Calenoff, L.: Angiography of the hand: Guidelines for interpretation. «Radio'ogy», 100:487, 1921.
7. Coleman, S. y Anson, B.: Arterial patterns in the hand based upon a study of 650 specimens. «Surg. Gyn. & Obst.», 113:4, 1961.
8. Davis, J. E.: On surgery of Dupuytren's contracture. «Plastic & Reconstr. Surg.», 36:277, 1965.
9. De Takats, G.: Raynaud's phenomenon. «Traum. Med. Surg. for Attorney», 8:740, 1963.
10. Hueston, J. T.: «Dupuytren's Contracture». Livingstone Ed., Edimburg, 1963.
11. Luck, V.: Dupuytren's contracture. A new concept of the pathogenesis correlated with surgical management. «J. Bone Joint Surg.», 11A:635, 1959.
12. Mars, G.; Morpurgo, M.; De Ponti, L.: Contributo clinico radiologico al problema dell'eziopatogenesi della malattia di Dupuytren. «Giorn. Geront.», 6:486, 1958.
13. Martin, P.: «Le Mallattie dei Vasi Periferici». Vallardi, Ed., Milano, 1962. Pág. 495.
14. Merlen, J. F.: Nosologie des acrosyndromes vasculaires fonctionnels ou dystoniques. «Actas VI Congr. Int. de Angiología, Barcelona, 1967. Pág. 285.
15. Paletta, F.: Vasomotor reactivity in Dupuytren's contracture. «J. Bone Joint Surg.», 37A:3, 1970.
16. Pezzuoli, G.; Radici, G.; Guglielmetti, R.: «La Malattia di Dupuytren». Ed. Minerva Medica, 1960.

17. **Pratesi, F.**: Solitary obliterant arterial disease of the palmar arch. «Actas Congr. Intern. Angiología», Barcelona, 1967.
18. **Roversi, A. S. y Mars, G.**: «Reumatismo», 4:221, 1954.
19. **San Martino, A.**: Lineamenti di patologia della malattia di Dupuytren (Rilievi istologici, oscillografici, fotopletismografici). «Chir. Org. Mov.», 45:59, 1957.
20. **Scholz, O.**: Intorno all'origine della contrattura di Dupuytren. «Zentr. f. Chir.», 10:114, 1953.
21. **Skoog, T.**: Dupuytren's contraction. «Acta Chir. Scand.» suppl. 139, 1948. The pathogenesis and etiology of Dupuytren's contracture. «Plast. Reconstr. Surg.», 31:258, 1963.
22. **Tubiana, R. y Hueston, J. T.**: «La Maladie de Dupuytren». Expansion Scientifique Française, París 1972.
23. **Verga, G. A.; Galassi, G. P.; Ferrari, M.**: Aspetti angiologici della malattia di Dupuytren. «Riv. Ital. Chir. Plast.», 3:2.299, 1971.