

RETRACCION ISQUEMICA DE VOLKMAN EN UN HEMOFILICO

F. MARTORELL

J. GUASCH

Departamento de Angiología

Departamento de Hematología

*Instituto Policlínico de Barcelona
(España)*

Es sabido que se designa bajo el nombre de Retracción muscular isquémica o Enfermedad de Volkman una retracción en garra de los dedos consecutiva a un trastorno de la circulación del miembro superior. La lesión más importante consiste en una esclerosis del flexor profundo, flexor largo del pulgar, pronador redondo y pronador cuadrado. Estos músculos están acortados, disminuidos de volumen y duros; su sección da poca sangre. Estas lesiones anatómicas dan lugar a una deformación típica que alcanza el codo, antebrazo, mano y dedos. El codo está flexionado y el antebrazo en pronación. Estas posiciones son irreductibles. La mano se halla en flexión y los dedos en garra. Las primeras falanges en extensión y las segundas en flexión. Esta última posición se exagera al extender la muñeca y disminuye al flexionarla. La deformidad es consecuencia del acortamiento e inextensibilidad de los flexores y pronadores, que se palpan duros y atrofiados. La mano y los dedos pueden presentar, además, acentuados trastornos vasomotores y tróficos: frialdad, edema, cianosis, alteraciones del crecimiento de las uñas, etc.

De su etiopatogenia se ha ocupado uno de nosotros anteriormente (MARTORELL) (1). Se resaltó en este trabajo que cualquier lesión vasculonerviosa capaz de determinar un infarto hemorrágico de los músculos de la cara anterior del antebrazo podía dejar como secuela una parálisis isquémica de Volkman. Rara vez, este infarto hemorrágico puede producirse sin lesión vasculonerviosa previa, determinando asimismo como secuela una parálisis isquémica de Volkman.

Veamos un ejemplo:

CASO CLÍNICO

En febrero de 1944 ingresa en el Servicio de Hematología (Dr. J. Guasch) un muchacho de 18 años de edad, con una tumoración dura y cianótica en el antebrazo izquierdo y una mano en garra tipo Volkman. Esto último motiva que también sea atendido por el Servicio de Cirugía Vascular (Dr. F. Martorell).

La historia clínica del enfermo se remonta a los 2 años de edad, cuando aparecieron hematomas y brotes moderados de artropatía hemofílica en hombros, rodillas y tobillos. A los 5 años de edad, copiosa hemorragia

por herida en la frente. A los 8 años de edad, gran brote articular en rodilla derecha, a partir del cual los trastornos de dicha articulación se hacen frecuentes e importantes, afectándose también los codos.

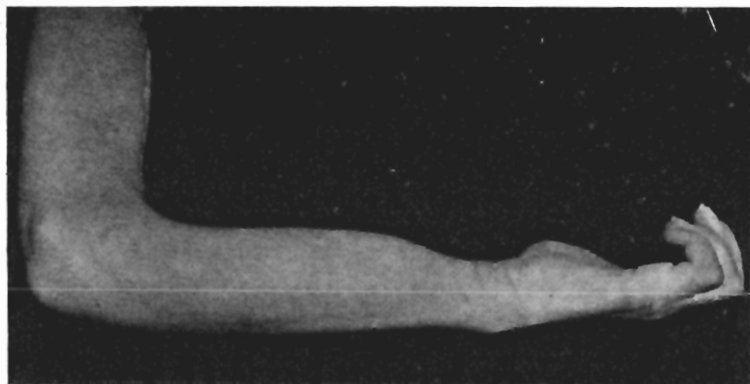


Fig. 1. — Síndrome de Volkman en un hemofílico. Obsérvese el relieve que forma en el antebrazo el hematoma subaponeurótico y la retracción característica de los dedos.

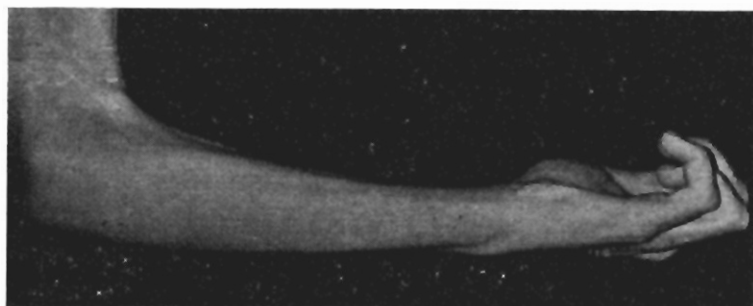


Fig. 2. — El mismo enfermo de la figura anterior, varios años después. Ha desaparecido el relieve del hematoma. La retracción de los dedos es típica, pero la supinación posible.

En septiembre de 1943, a los 16 años de edad, como consecuencia de un pequeño traumatismo en tercio medio del antebrazo izquierdo, aparece hematoma de curso recidivante e imposibilidad de extender los dedos, lo cual cede poco a poco con baños calientes.

Tres meses más tarde, nuevo traumatismo en codo izquierdo, con gran hematoma subaponeurótico que alcanza la mano. Aparece contractura en garra de la mano y anestesia. Es entonces cuando acude a nosotros.

Como antecedentes familiares hay que resaltar: a) un hermano muerto a los 5 años de edad, por hemorragia a consecuencia de una herida en el cuero cabelludo, y que ya con anterioridad había sufrido frecuentes hematomas y hemorragias; b) otro hermano muerto a los 21 años de edad,

a consecuencia de una hemorragia incoercible postoperatoria (amputación), que durante su vida ya había presentado frecuentes hematomas y hemorragias de repetición y reiterados brotes artropáticos; c) un sobrino fallecido a los 16 años de edad, por accidente de moto con cefalea intensa a las dos horas del accidente una vez regresado a casa por su propio pie, y que sufría de hemofilia B. Un examen bastante extenso de su árbol genealógico no pudo comprobar ni sospechar hemofilia en el resto de la familia.

Cuando le asistimos por primera vez observamos un grave trastorno de la coagulación (90') y un brazo con el aspecto de la figura 1.

A la exploración se comprueba: Movilidad del codo conservada, siendo posible la extensión completa y casi completa la supinación. Limitación de los movimientos de extensión de la muñeca. Dedos en garra, con flexión de las dos falanges distales, que se exagera al extender la muñeca. La extensión de las dos primeras falanges es mucho menos manifiesta que en el Volkman típico. Acentuada hipoestesia uniforme de la mano y de los dedos. Pulsatilidad humeral, radial y cubital, conservada. Hematoma tenso, fluctuante, subaponeurótico en cara anterior tercio medio del antebrazo.

Tratado localmente mediante punciones evacuadoras sin obtener sangre líquida y más tarde con escayolado compresivo del antebrazo en combinación con extensión y movimientos de los dedos y, en el aspecto hemofílico, con transfusiones repetidas.

En los meses siguientes el cuadro clínico permanece estacionario, mejorando con lentitud los trastornos de la extremidad.

Desde entonces hasta 1958 presenta como características clínicas más notables la gravedad de la diátesis hemorrágica, la asociación con lesiones pulmonares tuberculosas, la presentación de reacciones muy violentas después de algunas transfusiones y la falta de corrección del defecto de la coagulación por medio de la hemoterapia.

En 1953 se puntualizó que las reacciones transfusionales eran debidas a la existencia de una sensibilización contra los factores Rh D y C, provocada por la hemoterapia realizada en el período comprendido entre 1944 y 1946. Los títulos de anticuerpos anti-D y anti-C (sólo incompletos) llegaron a alcanzar 1/4096 y 1/16, respectivamente, y han descendido después de modo progresivo desde que se evitaron las transfusiones incompatibles.

La falta de corrección del trastorno de la hemostasia se precisó, en 1956, observando que era debida a la existencia de su anticoagulante circulante.

La generación de tromboplastina estaba muy inhibida, tanto en la prueba plasmática como en la sérica.

El anticoagulante poseía gran poder inhibidor, era termoestable, muy resistente a la conservación, no adsorbible ni dializable y se localizaba electroforéticamente entre las globulinas beta y gamma; se identificó como una antiprotromboplastina que poseía acción específica contra el factor IX. La acción inhibidora se neutralizaba con suero de cerdo.

Por distintos procedimientos se pudo demostrar que el paciente sufría una hemofilia B.

Bajo el punto de vista hematológico este caso ha sido presentado con mayor extensión por uno de nosotros (J. GUASCH) (2).

La última vez que fue visto este enfermo su brazo presentaba el aspecto que muestra la figura 2. La retracción de los dedos es típica, pero los movimientos de supinación son posibles.

Este caso tiene cierto valor para contribuir al conocimiento de la etiopatogenia de la parálisis isquémica de Volkman. De la lectura del mismo se desprende que lo fundamental es el infarto hemorrágico de los músculos de la cara anterior del antebrazo y su consecuencia la fibrosis muscular e inextensibilidad. Este infarto hemorrágico suele ser consecuencia de una lesión vasculonerviosa en el codo, pero aun sin esta última lesión puede producirse, como en el caso que presentamos. Cabe señalar que la afectación de los pronadores fue, en este caso, menos acusada que en los corrientes.

RESUMEN

La contractura isquémica de Volkman se presenta con la mayor frecuencia como complicación de las fracturas supracondíleas humerales en el niño. En la mayor parte de los casos es consecuencia de una lesión de la arteria humeral, que origina un infarto de los músculos de la cara anterior del antebrazo. En raros casos un hematoma sin fractura puede originar este cuadro y ser su única causa. Los autores presentan un caso de hemofilia complicado de contractura de Volkman. Apareció tras la producción de un hematoma subaponeurótico, y a diferencia del Volkman corriente no alteró los músculos pronadores.

SUMMARY

Volkman's ischemic contracture occurs most commonly as a complication of supracondylar fractures of the humerus in children. The acute flexed position of the elbow after reduction of the fracture is an important factor in increasing the intrinsic pressure of the arm.

No one but several factors are involved in the production of Volkman's ischemic contracture. These factors consist of injury in association with supracondylar fracture, intrinsic or extrinsic pressure or both, inhibited venous outflow while a slight arterial inflow continues, combined with immobilization and hematoma. Hematoma may be the single cause in rare instances. A case of hemophylia complicated with Volkman's contracture of the upper extremity is presented. The contractures followed subaponeurotial hematoma in forearm.

BIBLIOGRAFÍA

1. MARTORELL, F. — "Accidentes Vasculares de los Miembros". Salvat Editores S. A. Barcelona, 1953.
2. GUASCH, J.; RAIGS, A.; TRIGINER, J. — *Coexistencia, en un hemofílico B politransfundido, de anticuerpos incompletos Rh (anti-D y anti-C) y un potente antiocoagulante circulante*. "Sangre", 3:333:1958.