

## DIFICULTADES EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA OSTEOPOROSIS REGIONAL POR DISTROFIA SIMPÁTICA REFLEJA. A PROPÓSITO DE UN CASO

C. FERNÁNDEZ DELGADO\*, B.G. ROVAI\*\*, M.J. MORO\*\*\*  
Y A. RAPADO\*\*\*

\*SECCIÓN DE REUMATOLOGÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCÍO. SEVILLA. \*\*FACULTAD DE MEDICINA. UNIVERSIDAD NACIONAL DEL NORDESTE DE ARGENTINA. \*\*\*SERVICIO DE MEDICINA INTERNA. FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ. UNIVERSIDAD AUTÓNOMA. MADRID.

Una mujer, tras una caída, presenta una fractura de la falange proximal del primer dedo del pie derecho y un esguince de tobillo, que coincidiendo con inmovilidad fue empeorando de su cuadro doloroso con limitación funcional y aparición de una osteoporosis difusa con imágenes líticas, preferentemente en la articulación tibio-peroneo-astragalina, así como en calcáneo.

Con este motivo se revisa el diagnóstico de distrofia simpática refleja así como su patogenia y moderna terapéutica.

A woman presented with a fracture of the proximal phalanx of the first toe in the right foot and an ankle sprain after a fall. Pain increased with immobilization and the patient had functional limitation. A diffuse osteoporosis with lytic images was documented, predominantly in the tibio-astragalo-peroneal joints, as well as in the calcaneus.

**KEY WORDS:** *Reflex sympathetic dystrophy, trauma.*

**PALABRAS CLAVE:** *distrofia simpática refleja, traumatismos.*

La distrofia simpática refleja (DSR) presenta una sinonimia tan variada como sus interpretaciones etiopatogénicas o su tratamiento<sup>1,2</sup>.

A pesar de que su clínica es monótona es sorprendente el, a veces, largo hiato de tiempo entre la aparición de los síntomas y el diagnóstico clínico, por lo que se retrasa el tratamiento, no siempre satisfactorio, lo que conlleva una baja calidad de vida en los enfermos que la soportan. Presentamos un caso típico y revisión de los nuevos conceptos sobre su patogenia y actitudes terapéuticas.

### CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 58 años de edad, con antecedentes de osteoporosis, que tras sufrir una caída se practicó unas radiografías (figs. 1A y B) donde le encontraron una fractura de la falange proximal del primer dedo del pie derecho y un esguince de tobillo, por lo que le pusieron un tratamiento sintomático con lo que fue empeorando de su cuadro doloroso con limitación funcional, hasta 3 meses más tarde en que se practica una nueva radiografía (figs. 2A y B), donde se confirma una

osteoporosis difusa con imágenes líticas, preferentemente en la articulación tibio-peroneo-astragalina, así como en calcáneo. Sigue tratamiento con antiinflamatorios sin mejoría, hasta su visita a nuestro Servicio, 7 meses después de su caída. En la exploración de pie derecho se confirma edema duro de piel, limitación en la movilidad activa y pasiva, sin signos de par-

ticipación vascular. Se practicó un eco-doppler venoso donde se aprecia una insuficiencia del tercio distal de la safena sin evidencia de tromboflebitis y una nueva radiografía (figs. 3A y B), donde las lesiones anteriormente descritas se han hecho aún más llamativas.

La historia natural y la serie radiográfica era compatible con el diagnóstico de DSR.



Figs. 1A y B

Correspondencia: C. Fernández Delgado  
Servicio de Medicina Interna.  
Fundación Jiménez Díaz.  
Avda. Reyes Católicos, 2  
28040 Madrid.

Aceptado para su publicación el 25-I-2001.



Figs. 2A y B



Figs. 3A y B

El carácter postraumático como origen de la enfermedad es uno de los más frecuentes. Su diagnóstico diferencial debe realizarse con procesos vasculares o articulares que han sido descartados en nuestro caso. Tras 2 meses de tratamiento con ejercicios y calcitonina la enferma fue mejorando de su cuadro doloroso con desaparición del trofoedema, al tiempo que se evidencia también una regresión radiográfica de su osteopenia (figs. 4A y B).

## COMENTARIOS

La DSR es un síndrome complejo que afecta a una o varias regiones articulares. Se caracteriza por dolor, edema, impotencia funcional, signos pseudo-inflamatorios y cambios tróficos sin repercusión sobre los parámetros bioquímicos de inflamación.

Los sinónimos son múltiples, presentando Lafont hasta 24 términos diferentes<sup>2</sup>. Esto va de acuerdo con los factores implicados entre los que se destacan los traumatismos, enfermedades neurológicas, enfermedades cardiovasculares, enfermedades óseas metabólicas, otras enfermedades articulares, enfermedades endocrinas, tumores, infecciones, alcoholismo, el embarazo, causas iatrogénicas (fenobarbital, tuberculostáticos, yodo radioactivo y ciclosporina). En un 25% se clasifica como idiopática al no reconocerse ningún factor predisponente, especialmente en hombres cuando se localiza a nivel de cadera<sup>3</sup>.

En la DSR hay 5 tipos de síntomas, como fue reconocido por Mitchel<sup>4</sup>, quien la describió por primera vez con el nombre de «causalgia» en 1864: el dolor, la disfunción autonómica, el edema, trastornos en el movimiento y la distrofia-atrofia.

Dentro de las formas clínicas se reconocen las típicas con afectación preferente de la mano, hombro o ambos, así como en la algodistrofia en las extremidades inferiores localizadas por orden decreciente en pie, rodilla y cadera. La columna vertebral se afecta como una forma particular del síndrome de Kümmel-Verneuil<sup>5</sup>.

También se han descrito formas parciales en las que se localiza en una parte de la articulación habiéndose distinguido las algodistrofias radiales y zonales. Las primeras aparecen en manos o pies con afectación de uno o dos radios y en la segunda se



Figs. 4A y B

afecta una porción de la cabeza femoral, un cóndilo de la rodilla o el tarso que, con el paso del tiempo, evolucionan hacia la forma típica.

En ocasiones, la distrofia no se limita a una sola región articular y puede afectar de forma simultánea o sucesiva a diferentes localizaciones. Esto corresponde a las formas extensivas o politópicas, resaltando el síndrome hombro-mano, así como las osteodistrofias multifocales de extremidades inferiores.

Aunque se creía que un individuo que había padecido una DSR quedaba protegido frente a este evento, en los últimos tiempos también se han descrito las distrofias recidivantes. Finalmente reconocemos una forma infantil poco conocida e infradiagnosticada en este grupo de edad que asienta, sobre todo, en extremidades inferiores<sup>6</sup>. Doury<sup>7</sup> y Doury y Dequeker<sup>8</sup> han presentado unos criterios diagnósticos para la DSR, que aparecen en la tabla 1.

En una revisión sobre las controversias que admite esta enfermedad<sup>9</sup>, Pawl analiza la base de datos de la Biblioteca Nacional de Medicina (PUBMED) encontrando 2.200 artículos sobre este tema. Desde 1991 a 1998 hay alrededor de 100 artículos por año y en la década de los 90 un 74% del total.

Por ello se ha propuesto una nueva clasificación de esta enfermedad y un nombre

nuevo en un intento de describir los datos clínicos de una manera más específica y evitar las implicaciones de un nombre tan sutil, ya que no siempre se afecta el sistema nervioso simpático y tampoco ocurre distrofia en todos los pacientes.

El nuevo nombre es el «síndrome de dolor regional complejo» del que se han descrito 2 tipos, el tipo I donde no se aprecia una lesión nerviosa definida y el tipo II, anteriormente llamada causalgia, donde se puede objetivar una afectación nerviosa<sup>10</sup>. Ochoa, en un trabajo crítico confirma que este cambio de nombre encierra verdades a medias, errores comprensibles pero también mentiras injustificables<sup>11</sup>.

Aunque en los estados iniciales la DSR se mantiene por una actividad neurológica simpática, con el tiempo se hace independiente de esta actividad simpática. No hay evidencia de que los enfermos tengan un trastorno de la personalidad, aunque en algún caso se ha descrito como factor predisponente, incluso manifestándose como un síndrome de Munchausen<sup>12</sup>. No obstante, la gravedad del dolor y la

Tabla 1

Criterios diagnósticos para la distrofia simpática refleja

Grupo A
Dolor de tipo mecánico, inflamatorio o mixto*
Hiperestesia cutánea
Trastornos vasomotores: hipertermia o hipotermia*
Modificación de la piel: enrojecimiento, palidez o cianosis*
Trastornos del crecimiento de las uñas o del vello
Hiperhidrosis*
Edema*
Retracción aponeurótica o tendinosa
Grupo B
Desmineralización ósea* homogénea o heterogénea sin condensación, ni afectación del espacio articular
Aumento o disminución de la captación en la gammagrafía ósea*
Grupo C
Parámetros biológicos inflamatorios normales (VSG normal)
Grupo D
Líquido articular de tipo mecánico
Histología sinovial con congestión vascular y sin infiltración celular notable
Histología ósea normal, rarefacción del hueso esponjoso, hiperosteoclastosis o hiperosteoblastosis
Grupo E
Eficacia espectacular de la calcitonina o de los bloqueos simpáticos regionales con guanetidina prolongados

Tomada de Rodríguez<sup>1</sup>.

El diagnóstico es de certeza cuando se cumple un criterio de los grupos A,B,C, o A,C,D, o A,C,E, o A,D,E. El diagnóstico debe confirmarse por la regresión de la enfermedad sin secuelas o con secuelas clínicas en forma de contracturas y/o radiológicas de tipo engrosamiento trabecular.

\* Local o locoregional.

VSG: velocidad de sedimentación globular.

limitación en la calidad de vida puede conducir a depresión y ansiedad. Existen algunos datos de una predisposición genética<sup>2</sup>.

En general la DSR está causada por un trauma directo sobre tejidos blandos, hueso, nervios o plexo en los que se lesionan las terminaciones nociceptivas. De manera que esto ha podido ser demostrado, también, en animales<sup>13</sup>.

El dolor en los pacientes con DSR es compatible con alteraciones de los mecanismos de las terminaciones nociceptivas que inervan el área dañada, así como la proyección central del arco dorsal anterior, de manera que una sensibilización central amplifica la respuesta del dolor en el sistema nervioso central<sup>14</sup>.

El edema que, a veces, acompaña a la DSR puede ser una manifestación de la inflamación neurogénica en la que las fibras C que enervan los vasos sanguíneos en la zona afecta liberan neuropéptidos vasoactivos que causan la vasodilatación y aumentan la permeabilidad con consecuente trasudación del líquido y proteínas<sup>15</sup>.

Los estudios recientes demuestran un trastorno profundo de los reflejos neurogénicos simpáticos termorregulatorios y respiratorios, así como alteración del sudor y de la temperatura de la piel, manifestados como una respuesta anormal microcirculatoria, tanto de los estímulos autonómicos centrales como periféricos. Por lo tanto, los hallazgos clínicos, junto a la respuesta de algunos pacientes al bloqueo ganglionar simpático, indican que los enfermos con DSR tienen una disfunción autonómica dentro del sistema nervioso central<sup>16</sup>.

También se han descrito alteraciones del movimiento con debilidad muscular, temblor, espasmo muscular y distonía. Estas manifestaciones motoras pueden preceder al dolor, son de aparición súbita e incluso afectar al lado contralateral de la zona afectada, síntomas que afectan profundamente al enfermo<sup>17</sup>.

La controversia sobre la naturaleza del problema, si es una enfermedad orgánica primaria, o un trastorno psicogénico, obliga a una investigación profunda para determinar la etiología y naturaleza del trastorno orgánico. Si se trata de un trastorno psicogénico, la comunidad médica debe ir hacia las manifestaciones periféricas del

problema y por lo tanto la terapéutica debe ser principalmente psicológica y cognitiva ya que los tratamientos del trastorno orgánico no van a mejorar la condición del individuo e incluso puede empeorarlo en ciertos casos.

Si existe complejidad en la interpretación patogénica del proceso aún lo es más la respuesta terapéutica<sup>18</sup>. Aparte de los analgésicos y antiinflamatorios no esteroideos se recomienda un tratamiento basal con control de la enfermedad de fondo con terapéutica física intensiva y electroterapia. En otros casos, se han usado fármacos vasoactivos (bloqueadores beta, guanetidina o nifedipino) y como técnicas invasivas, los bloqueos simpáticos con anestésicos locales y la simpatectomía química o quirúrgica.

En nuestro medio aún se utiliza la calcitonina con buenos resultados: 100 unidades intravenosas diarias por vía parenteral durante 15 a 30 días<sup>19</sup>. El empleo de los corticoides solamente debe emplearse por vía intraarticular ya que su administración por otra vía sistémica es controvertida.

Los tratamientos indicados más recientemente incluyen la estimulación espinal, antiinflamatorios por vía intratecal y los bifosfonatos. Algunos autores han utilizado el clodronato intravenoso con buenos resultados, demostrando el telopéptido del colágeno tipo I ser un buen predictor de la eficacia de esta medicación<sup>20</sup>.

En dos estudios recientes se ha utilizado la estimulación eléctrica de la médula espinal<sup>21</sup>, donde de 36 enfermos en 24 se obtuvo mejoría, tanto en la reducción del dolor, como en la mejoría de la calidad de vida.

La inyección intratecal con baclofén<sup>22</sup>, un agonista de los receptores tipo B del ácido gamma-aminobutírico, logra un buen control terapéutico, sobre todo, en los casos en que se asocia a distonía.

Esta discordancia terapéutica, de acuerdo igualmente con la etiopatogenia, obliga a un replanteamiento en las bases psicogénicas del proceso, así como a un estudio en profundidad del sistema simpaticomimético, aún mal conocido en nuestro medio. Los antecedentes de un traumatismo y la inmovilidad consecuente deben obligar a un diagnóstico precoz y eventual profilaxis<sup>23,24</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

- Rodríguez J. Osteoporosis regionales. En: Roig D, ed. Enfermedades óseas metabólicas. Barcelona: Prous, 1992; 197-215.
- Lafon A, Tena X. Distrofia simpática refleja. En: Pascual E, Rodríguez V, Carbonell J, Gómez JJ, eds. Tratado de Reumatología. Madrid: Arán, 1998; 1.103-1.111
- Adell A, Mojer F, Pérez B. Osteoporosis transitoria. Rev Esp Enf Metab Oseas 1999; 8: 128-129.
- Mitchell SW, Morehouse G, Keen WW. Gunshot wounds and other injuries of the nerves. Philadelphia: Lipincott, 1864; 34-37.
- Veldman PhJM, Reynen HM, Arntz IE, Goris RJ A. Signs and symptoms of reflex sympathetic dystrophy: prospective study of 829 patients. Lancet 1993; 342: 1.012-1.016.
- Ruggeri SB, Athreya BH, Doughty R, Gregg JR, Das MM. Reflex sympathetic dystrophy in children. Clin Orthop 1982; 163: 225-230.
- Doury P, Dirhimer Y, Pattin S. Algodystrophy. Diagnosis and therapy of a frequent disease of the locomotor apparatus. Berlin: Springer Verlag, 1981; 178-198.
- Doury P, Dequeker J. Algodystrophy-reflex-sympathetic dystrophy syndrome. En: Klippel JH, Dieppe PA, eds. Rheumatology. St. Louis: Mosby, 1994; 7(38): 1-6.
- Pawl RP. Controversies surrounding reflex sympathetic dystrophy: a review article. Curr Rev Pain 2000; 4: 259-267.
- Stanton-Hicks M, Janig W, Hassenbusch S, Haddox JD, Boas R, Wilson P. Reflex sympathetic dystrophy: changing concepts and taxonomy. Pain 1995; 63: 127-133.
- Ochoa JL. Truths, errors and lies around «reflex sympathetic dystrophy» and «complex regional pain syndrome». J Neurol 1999; 246: 875-879.
- Rodríguez Moreno J, Ruiz Martín JM, Mateo Soria L, et al. Muchausen's syndrome simulating reflex sympathetic dystrophy. Ann Rheuma Dis 1990; 42: 1.010-1.012.
- Bennett GJ. Animal models of neuropathic pain. En: Gebhart GF, Hammond DL, Jensen T, eds. Progress in pain research and management. Vol 2. Seattle: IASP Press, 1994; 495-510.
- Woolf CJ, Salter MW. Neuronal plasticity: increasing the gain in pain. Science 2000; 288: 1.765-1.769.
- Wasner G, Heckmann K, Maier C, Baron R. Vascular abnormalities in acute reflex sympathetic dystrophy: complete inhibition of sympathetic nerve activity with recovery. Arch Neurol 1999; 56: 613-620.
- Baluk P. Neurogenic inflammation in skin and airways. J Invest Dermatol 1997; 2: 76-81.
- Schwartzman RJ, Kerrigan J. The movement disorder of reflex sympathetic dystrophy. Neurology 1990; 40: 57-61.
- Schwartzman RJ. New treatments for reflex sympathetic dystrophy. N Engl J Med 2000; 343: 654-656.

19. Rodríguez J. Distrofia simpaticorrefleja. Eficacia terapéutica comparativa de elcatonina *versus* indometacina. Rev Esp Reumatol 1992; 19: 49-52.
20. Varena M, Zucchi F, Ghiringhelli D, Binelli L, Bevilacqua M, Bettica P, Sinigaglia L. Intravenous clodronate in the treatment of reflex sympathetic dystrophy syndrome. A randomized, double-blind, placebo-controlled study. J Rheumatol 2000; 27: 1.477-1.483.
21. Kemler MA, Barendse GAM, van Kleef M, de Vet HC, Rijus CP, Furnee CA, et al. Spinal cord stimulation in patients with chronic reflex sympathetic dystrophy. N Engl J Med 2000; 343: 618-624.
22. Van Hilten BJ, van de Beek WJ, Hoff JL, et al. Intrathecal baclofen for the treatment of dystonia in patients with reflex sympathetic dystrophy. N Engl J Med 2000; 343: 625-630.
23. Sañudo I, Villarasa R, De Pablo J, Gracia A. Eficacia de la elcatonina en el tratamiento de la distrofia simpático-refleja. European journal of rheumatology and inflammation. Separata en Español. 1995; 15: 1-5.
24. Bruscas C, Medrano M, Simon L. El diagnóstico de la distrofia simpático refleja. An Med Interna 1999; 16: 308-314.

## NOTICIAS

**IBMS  
ECTS  
2001**

# 1<sup>st</sup> JOINT MEETING OF THE INTERNATIONAL BONE AND MINERAL SOCIETY AND THE EUROPEAN CALCIFIED TISSUE SOCIETY

Madrid, 5-10 de Junio, 2001

*Información:*

Intercongres 2001  
Gil de Santivañes, 6  
28001 Madrid

Tel/fax +34 91 435 00 59

e-mail: [ibms.ects2001@intercongres-2001.com](mailto:ibms.ects2001@intercongres-2001.com)

Website: <http://www.intercongres-2001.com>

## NUEVA REVISTA DE ELECTRÓNICA *OSTEOMAIL*

La Sociedad Española de Investigación Ósea y Metabolismo Mineral (SEIOMM) con el patrocinio de los Laboratorios Aventis Pharma, ofrece este instrumento, a través de Internet, con un breve apunte de los mejores artículos aparecidos en las revistas de osteología y como complemento al investigador interesado en el estudio del metabolismo mineral y óseo.

Incluye el «Devora Páginas», el artículo de un experto titulado «A fondo», una útil búsqueda bibliográfica «El Buscador», una «Agenda» de los actos científicos más relevantes y un «Buzón» para intercambios de opiniones y sugerencias.

Visidad <http://db.doyma.es/cgi-bin/wdbcgi.exe/doyma/osteomail>.

Para los que no estén suscritos, enviar un e-mail a la secretaria de la SEIOMM «85382@imas.imim.es»