

De klinische verschijnselen bij posttraumatische dystrofie

R. J. A. GORIS, J. A. M. REYNEN EN P. VELDMAN

INLEIDING

Posttraumatische dystrofie (PD; reflectoir-sympathische dystrofie, Sudeck-atrofie, 'shoulder-hand'-syndroom, 'postinfarctional sclerodactyly', algodystrofie) is een slecht begrepen ziektebeeld, dat kan optreden in arm of been als gevolg van een – dikwijls minimaal – letsel of operatie. In een enkel geval kan zelfs het verband met ongeval of operatie ontbreken. De aandoening kan leiden tot ernstige invaliditeit, en slechts één op vijf patiënten is in staat na een doorgemaakte PD het werk volledig te hervatten.^{1,2}

Het vóórkomen van PD wordt geschat op 1 tot 2% na fracturen,³ op 2 tot 5% na een perifere zenuwletsel⁴ en op 7% na een polsfractuur.⁵ Bovendien kunnen sterk op PD gelijkende afwijkingen ontstaan bij ca. 5% der patiënten na een hartinfarct, en na revascularisatie van een ischemische extremiteit. Een grove schatting, uitgaande van het vóórkomen van PD bij medewerkers van het Sint-Radboudziekenhuis te Nijmegen (wij zagen 6 gevallen van PD bij 3300 medewerkers in 4 jaar), leert ons dat er in Nederland per jaar minimaal 7500 nieuwe gevallen bijkomen.

De oorzaak van het syndroom wordt gezocht in zeer uiteenlopende richtingen: een abnormale ontstekingsreactie,⁶ een abnormale reflex van het orthosympathische zenuwstelsel,⁷ of een gevolg van inactiviteit of van een psychische voorbeschiktheid.¹ Ondanks een groot gebrek aan degelijk onderzoek, heeft de 'algemene opinie' de eerste hypothese verworpen en de andere hypothesen impliciet overgenomen.

In dit artikel wordt verslag gedaan van een prospectief onderzoek naar de klachten en verschijnselen van PD bij 441 patiënten. Besproken worden de criteria voor de diagnose en voor de beoordeling van de ontwikkeling van de aandoening. In de acute fase blijken tekenen van ontsteking op de voorgrond te staan, eventueel gevolgd door een aantasting van alle functies en alle structuren van de desbetreffende extremiteit.

PATIËNTEN EN METHODEN

In de periode november 1984-juni 1989 werden 441 patiënten met PD die zich voor het eerst meldden op de PD-polikliniek van het Sint-Radboudziekenhuis te Nijmegen onderzocht en geregistreerd aan de hand van een vaste symptomenlijst door de eerste twee auteurs. Omdat deze lijst steeds uitgebreider werd, en omdat niet alle symptomen altijd te onderzoeken waren (bijv. weefsel-

SAMENVATTING

De klinische verschijnselen bij 441 patiënten met posttraumatische dystrofie werden geregistreerd. Deze vorm van dystrofie kwam drie maal zo vaak voor bij vrouwen als bij mannen en twee maal zo vaak aan de armen als aan de benen. Bij 5% van de patiënten is het eerste symptoom een koude extremiteit; zij hebben een groter risico van ernstige restverschijnselen.

Exacerbatie van de symptomen onder invloed van spierarbeid bleek een belangrijke prognostische factor te zijn. Een hoog percentage van de verwezen patiënten bleek zonder succes een behandeling te hebben ondergaan gericht op uitschakeling van het sympathische zenuwstelsel.

Posttraumatische dystrofie kan alle structuren en functies van de aangetaste extremiteit verstoren en kan resulteren in ernstige restklachten en invaliditeit. De in het later stadium voorkomende pseudoparalyse kan ten onrechte de indruk wekken van conversie.

atrofie bij aanwezigheid van oedeem), zijn niet van alle patiënten alle symptomen bekend. Van de 'visuele' symptomen werden alleen die opgetekend die voor de onderzoeker zelf duidelijk aanwezig waren ten tijde van het eerste onderzoek.

Door het ontbreken van een ondubbelzinnige definitie van PD, hielden wij de volgende criteria aan voor opname in de onderzoeksreeks:

– De symptomen dienden aanwezig te zijn in een gebied van arm of been veel ruimer dan, en in elk geval mede distaal van het primaire letsel (bijv. bij polsfractuur de gehele hand inclusief de vingers).

– Van de volgende symptomen dienden er ten minste vier aanwezig te zijn: onverklaarde diffuse pijn, abnormale huidtemperatuur (duidelijk warmer of kouder dan symmetrisch aan de andere extremiteit), abnormale huidkleur (duidelijk roder of blauwer dan de symmetrische lokalisatie), diffuus oedeem, bewegingsbeperking, het optreden van of verergeren van bovengenoemde symptomen onder invloed van inspanning.

De gegevens werden statistisch geanalyseerd met behulp van de chi-kwadraat-toets en de Kruskal-Wallis-toets. Wanneer er twee groepen ontstonden, werden zij vergeleken met behulp van de Wilcoxon-toets voor twee steekproeven.

De patiëntengroep bestond uit 316 vrouwen (72%) en 125 mannen (28%). De leeftijd varieerde van 10 tot 83 jaar (mediaan 44 jaar; tabel 1). PD kwam bij mannen relatief vaker op jongere leeftijd voor dan bij vrouwen ($p = 0,0003$).

RESULTATEN

De aandoening was 273 maal gelokaliseerd aan de arm en 168 maal aan het been; deze verdeling was bij mannen en vrouwen gelijk. Bij 299 patiënten (68%) ontstond de PD

Sint-Radboudziekenhuis, afd. Algemene Chirurgie, Postbus 9101, 6500 HB Nijmegen.

Prof.dr. R.J.A. Goris en J.A.M. Reynen, chirurgen; P. Veldman, assistent-geneeskundige.

Correspondentie-adres: prof.dr. R.J.A. Goris.

TABEL I. Primair verschil van huidtemperatuur tussen door posttraumatische dystrofie aangetaste en contralaterale extremiteit, verdeeld per leeftijdscategorie (a) en (b) naar tijdsduur vóór eerste consult, bij 441 patiënten

perioden	huidtemperatuur aangetaste t.o.v. contralaterale lokalisatie			
	warm	koud	gelijk	onbekend
<i>a. leeftijd (jaren)</i>				
10-19	10	6	–	6
20-29	38	23	3	15
30-39	33	19	1	20
40-49	46	30	2	18
50-59	50	12	–	16
60-69	52	7	3	11
≥ 70	14	1	–	5
totaal	243	98	9	91
<i>b. maanden vóór eerste consult</i>				
> 2	58	3	1	9
2-5	115	24	3	31
6-12	34	19	2	17
> 12	34	51	3	34
onbekend	2	1	–	–
totaal	243	98	9	91

in aansluiting op een trauma (meestal een fractuur), bij 78 (17,7%) in aansluiting op een operatie, bij 33 (7,5%) na diverse oorzaken, zoals een infectie (7×), een injectie of het aanleggen van een infuus (8×), of door automutilatie (2×). Bij 30 patiënten (6,8%) was geen aanwijsbare oorzaak aanwezig en ontstond de PD dus spontaan. Bij 7 patiënten bestond reeds een PD in een andere extremiteit, bij 3 patiënten in twee andere ledematen. Bij 24 patiënten kwam PD recidiverend voor. Dit recidief deed zich voor in de extremiteit, waarvan nu problemen bestonden bij 20 patiënten, bij 4 patiënten was in het verleden een recidief-PD ontstaan in een andere extremiteit. Bij 5 patiënten was bekend dat PD in de familie voorkomt.

De tijdsduur alvorens de patiënten de polikliniek na het ontstaan van de PD bezochten, varieerde van enkele dagen tot 20 jaar (gemiddeld 383 dagen, mediaan 154 dagen). Het vastleggen van deze tijdsduur is van essentieel belang in verband met de klachten en verschijnselen.

Bij 350 patiënten kon achterhaald worden of, en zo ja welk verschil van huidtemperatuur bij aanvang van de klachten aanwezig was tussen de aangetaste en de contralaterale extremiteit. Bij 243 patiënten (69%) was de PD-extremiteit primair warmer, bij 98 (28%) primair kouder, en bij 9 (3%) was er geen duidelijk verschil in temperatuur. Het zeer hoge percentage primair koude PD geeft een sterk vertekend beeld van het vóórkomen ervan. Immers, van de patiënten die wij binnen twee maanden na het ontstaan van de klachten onderzochten, hadden er slechts 3 op 62 (5%) een primair koude PD (zie tabel I). Omdat patiënten met een primair koude PD veel vaker ernstige restklachten hebben, neemt hun aandeel in de laattijdig verwezen patiënten snel toe (zie tabel I). Primair koude PD komt vaker voor aan het been

($p = 0,0001$), en relatief vaker bij patiënten beneden 50 jaar ($p = 0,0001$).

Vanuit andere ziekenhuizen werden 288 patiënten verwezen, meestal wegens een langer bestaande PD. Deze patiënten hadden reeds talrijke behandelingen ondergaan vooraleer zij door ons werden onderzocht. Van hen kregen 232 oefentherapie en bij 132 (57%) resulteerde dit in toename van de klachten. Een behandeling die was gericht op uitschakeling van de sympathicus werd 160 maal ingesteld: operatieve (11×) of chemische (3×) sympathectomie, guanethidine (Ismelin)-blocks (113×), lumbale, axillaire of stellatum-blocks (33×). Bij 15 patiënten leidde dit tot een goed en blijvend resultaat, bij 16 tot een exacerbatie van de klachten en bij de overigen leidde dit tot geen verandering. Hoewel de groep verwezen patiënten sterk geselecteerd is (gezezen patiënten worden niet verwezen), blijkt hieruit dat uitschakeling van de sympathicus – in tegenstelling met wat wordt vermeld in sommige publikaties – geen panacee is.

Bij 181 patiënten waren lokale pijn onderhoudende factoren aanwezig, zoals tendinitis van de bicepspees (30×), pijn ter hoogte van de processus styloideus ulnae na polsfractuur (38×) of ter hoogte van de malleolus lateralis na enkeldistorsie (15×), of een neurinoom in het operatielitteken (8×).

Reeds eerder werden de symptomen beschreven die men kan aantreffen bij patiënten met een PD.⁸ In tabel 2 worden deze symptomen geïnventariseerd bij de 441 patiënten, en wordt het vóórkomen ervan gerelateerd aan de duur van de PD. De eerste 2 maanden staan de tekenen van ontsteking sterk op de voorgrond, waarbij vrijwel alle patiënten een toename van de klachten aangeven bij spierarbeid van de zieke extremiteit (97%; de overige 3% was niet in staat tot enige spierarbeid) en klagen over een zeer duidelijke parese (98%). Verder valt op dat niet alle patiënten klagen over pijn en dat bij 82% een hyperpathie bestaat en bij 67% een handschoen- of sokvormige hypesthesie. In de acute fase komt hyperhydrosis slechts bij 55% voor, en röntgenologische ontkalking bij 9%. Na de acute fase heeft een nog groter percentage patiënten pijnklachten, hypesthesie en (of) motorische stoornissen (variërend van myoclonieën en onwillekeurige bewegingen tot (pseudo)paralyse), weefselatrofie en een koude extremiteit, terwijl het percentage met oedeem afneemt.

Aan de eerder gepubliceerde lijst van symptomen⁸ kunnen wij er nog 3 toevoegen. Bij 6 patiënten was een na de PD ontstane, chronisch recidiverende huidinfectie aanwezig, die vrijwel onbehandelbaar was (bij 4 patiënten betrof het voornamelijk infecties met β -hemolytische streptokokken, bij 2 ging het om infecties met anaërobe bacteriën). 6 andere patiënten hadden, overigens onverklaarde, spontane hematomen in de aangetaste extremiteit, zonder dat wij aanleiding zagen aan automutilatie te denken. Een groot, ongedocumenteerd, aantal patiënten had bruin-grijze schilferende huidpigmentaties in het aangetaste gebied.

BESCHOUWING

Posttraumatische dystrofie bleek in ons onderzoek dus

TABEL 2. Symptomen* van posttraumatische dystrofie (in percentages van de onderzochte patiënten) gerelateerd aan de ziekte duur

symptomen	ziekteduur in maanden				totaal† (n = 438)
	< 2 (n = 71)	2-5 (n = 173)	6-12 (n = 72)	12 (n = 122)	
<i>ontstekingsymptomen</i>					
pijn	88	85	93	94	89
kleurverschil	97	97	83	83	90
oedeem	90	84	64	61	75
temperatuurverschil	94	91	79	87	88
daarvan warmer/kouder	81/13	69/22	32/47	23/64	53/36
bewegingsbeperking	85	88	83	75	83
toename klachten bij belasten	97	98	95	95	95
<i>neurologische symptomen</i>					
hypesthesie	67	75	72	80	75
hyperpathie	82	80	73	75	77
discoördinatie	41	35	46	65	48
parese	98	92	91	87	91
pseudoparalyse	4	4	18	23	12
tremoren	59	41	40	55	48
myoclonieën	–	12	12	11	11
spierkrampen	19	14	21	39	24
onwillekeurige bewegingen	11	15	35	46	29
<i>atrofie en dystrofie</i>					
huid	38	38	48	50	44
nagels	–	19	34	35	25
subcutis	10	23	28	36	27
spieren	16	39	48	60	44
bot‡	9	30	39	56	35
gewrichten	5	20	27	39	25
<i>overige symptomen</i>					
hyperhydrosis	55	56	42	39	47
toegenomen haargroei	34	46	24	13	31
toegenomen nagelgroei	54	43	31	24	38
fasciitis nodularis §	39	29	24	14	26

* Niet altijd waren alle symptomen bekend of evalueerbaar, incidenteel betreft het slechts enkele tientallen patiënten.

† Bij 3 patiënten was ziekte duur onbekend.

‡ Osteoporose, vlekkelig of diffuus van aard, gezien op röntgenfoto.

§ Percentages van patiënten met posttraumatische dystrofie aan de arm.

ongeveer gelijkmatig in alle leeftijdscategorieën voor te komen, maar komt niet voor bij kinderen onder de 10 jaar. Dit laatste kan een artefact zijn, omdat kinderen in het algemeen niet naar een polikliniek voor volwassenen worden verwezen. PD komt driemaal zo vaak voor bij vrouwen als bij mannen, en frequenter in de armen. Deze gegevens komen in grote lijnen overeen met die in de literatuur. Bij 95% der patiënten blijkt de dystrofie in de acute fase samen te gaan met de klassieke tekenen van ontsteking en te verergeren onder invloed van inspanning. 5% der patiënten heeft een primair koude PD, waarbij alle symptomen gelijk zijn aan de primair warme PD behoudens een lagere temperatuur en een blauwe verkleuring van de huid. Deze primair koude PD verloopt veel ernstiger dan de primair warme PD, zoals blijkt uit het veel groter aantal verwijzingen wegens persisterende klachten. Voor zover ons bekend, werd dit essentiële onderscheid – primair koud, primair warm – tot nu toe niet eerder gemaakt. Het klassieke verloop in drie aan tijd gebonden fasen der dystrofie (warm, vasomotorische labiliteit, koud) is mede om die reden lang niet altijd terug te vinden, en men kan zich afvragen of die

indeling niet ten dele 'gezichtsbedrog' is, omdat de patiënten met primair koude PD na verloop van tijd een steeds groter percentage vormen van het bestand. Tevens zijn er patiënten die na tien jaar nog steeds in de acute 'warme' fase zijn.

Bilateraal voorkomen van PD werd reeds eerder beschreven.⁹ Voorkomen in drie ledematen konden wij in de literatuur niet terugvinden; één van deze drie patiënten maakte overigens een einde aan haar leven wegens de onbehandelbare pijn en de extreme invalidering.

Uit tabel 2 blijkt verder dat de meest bekende en essentieel geachte symptomen, zoals pijn, hyperhydrosis en botatrofie, bij lang niet alle patiënten met PD aanwezig zijn, en dat weefselatrofie pas laat optreedt. Het is onverantwoord te wachten tot (al) deze symptomen aanwezig zijn om de diagnose te stellen, omdat behandeling dan zeker te laat komt. Veel belangrijker symptomen in de acute fase zijn de parese, de handschoen- of sokvormige hyperpathie en hypesthesie en vooral het ontstaan of verergeren der ontstekingsymptomen onder invloed van inspanning. Dit laatste symptoom, tot voor

kort alleen door Bonnet beschreven,¹⁰ duidt op ischemie/hypoxie en is waarschijnlijk de klinische uiting van de met behulp van fosfor-nucleaire magnetische resonantiespectroscopie aangetoonde cellulaire hypoxie.⁸ Deze hypoxie is aanwezig ondanks een hoog arterieel zuurstofaanbod en een hoge veneuze zuurstofsaturatie.^{8,11}

De parese en de discoördinatie van antagonistische spiergroepen kunnen zover gaan, dat actief bewegen niet meer mogelijk is. Wij noemden dit pseudoparalyse, omdat bij zorgvuldig onderzoek vaak nog geringe spiercontracties gevoeld kunnen worden, en omdat ('single-fiber') elektromyografie meestal geen afwijkingen laat zien. Het morfologische substraat voor deze afwijkende spierwerking werd onlangs beschreven door Lamers et al. De combinatie van paralyse, sokvormige sensibele stoornissen en een normaal elektromyogram doet het vermoeden ontstaan van conversie. Volgens onze waarnemingen bij 53 patiënten is deze combinatie echter compatibel met de diagnose PD. Ook de merkwaardige myoclonieën (bij 48 patiënten) doen denken aan conversie. Dit symptoom werd eerder beschreven in een publikatie over 4 patiënten.¹²

Vooralsnog is geen enkel specieel onderzoek voldoende sensitief en specifiek om de diagnose PD te stellen. Wij blijven dus voorlopig aangewezen op de klinische symptomen, die overigens voldoende houvast geven (zie criteria). Een gedegen kennis van al deze symptomen is essentieel voor iedere arts die in contact kan komen met patiënten met PD, ten einde de diagnose zo vroeg mogelijk te stellen. Die diagnose is te meer van belang daar patiënten met PD een ernstige ziekte hebben, die alleen in de vroege fase nog een redelijke kans heeft op herstel.

Deze prospectieve inventarisatie van de klinische verschijnselen van PD laat zien dat in de beginfase ontstekingssteken vooropstaan. Omdat eerder onderzoek geen aanwijzingen gaf voor een psychische voorbeschiktheid, en aantoonde dat de zgn. inactiviteit van deze patiënten eerder een gevolg is van een onvermogen tot het verrichten van spierarbeid dan van onwil,⁸ is er reden om de 'sympathische', de 'psychische' en de 'inactiviteits' theorieën over de pathofysiologie van PD kritisch te heroverwegen.

SUMMARY

The clinical signs and symptoms in post-traumatic dystrophy. – The clinical signs and symptoms in 441 patients with post-traumatic dystrophy were recorded. This form of dystrophy occurred three times as often in females as in males and twice as often in the arms as in the legs. In 5% of the patients the first symptom is a cold extremity; these patients run a greater risk of major sequelae.

Exacerbation of the symptoms under influence of muscular exercise proved to be an important prognostic factor. A large proportion of the referred patients proved to have undergone a treatment aimed at elimination of the sympathetic nervous system, without success.

Post-traumatic dystrophy can impede all structures and functions of the affected extremity and may result in major sequelae and disablement. The pseudoparalysis of the later phase may be mistaken for conversion.

LITERATUUR

- 1 Poplawski ZJ, Wiley AM, Murray JF, et al. Posttraumatic dystrophy of the extremities. *J Bone Joint Surg (Am)* 1983; 65: 642-55.
- 2 Subarao J, Stillwell GK. Reflex sympathetic dystrophy syndrome of the upper extremity: analysis of total outcome of management of 125 cases. *Arch Phys Med Rehabil* 1981; 62: 549-54.
- 3 Bohm E. Das Sudecksche Syndrom. *Hefte Unfallheilkd* 1985; 174: 245-50.
- 4 Omer GC, Thomas SM. Treatment of causalgia. *Tex Med* 1971; 67: 93-6.
- 5 Bruijn HP de. Functional treatment of Colles fractures. Maastricht, 1987. Proefschrift.
- 6 Sudeck P. Die sogenannte akute Knochenatrophie als Entzündungsvorgang. *Chirurg* 1942; 15: 449-57.
- 7 Leriche P. De la causalgie envisagée comme une névrite du sympathique et de son traitement, par la dénudation, l'excision des plexus nerveux péri-artériel. *Presse Med* 1916; 24: 178-80.
- 8 Goris RJA, Kolkman WFA, Leenen LPH, et al. Symptomatie van posttraumatische dystrophie. In: Es J van, Joossens JV, Mandema E, Olthuis G, red. *Het Medisch Jaar*. Utrecht: Bohn, Scheltema, Holkema, 1988; 165-77.
- 9 Kozin F, McCarty DJ, Sims J, et al. The reflex sympathetic dystrophy syndrome. *Am J Med* 1976; 60: 321-31.
- 10 Bonnet J. Posttraumatische dystrophie. Leiden, 1953. Proefschrift.
- 11 Stolte BH, Stolte JB, Leyten JF. De pathofysiologie van het schouder-handsyndroom. *Ned. Tijdschr Geneesk* 1970; 114: 1209.
- 12 Marsden CD, Obeso JA, Traub MM, et al. Muscle spasms associated with Sudeck's atrophy after injury. *Br Med J* 1984; 288: 173-6.

Aanvaard op 14 mei 1990

Bladvulling

Percentages ontbreken

Parijs. – Ingevolge Art. 3 der wet van 17 juli 1889 is aan den vader en de moeder van zeven levende, wettige of erkende kinderen ontheffing der personeele belasting (contribution personnelle mobilière) verleend. Uit de dientengevolge opge maakte staten is gebleken, dat het cijfer der daarvoor vrijgestelden 148 808, het cijfer hunner levende kinderen 1 157 547 en het verlies voor de schatkist 2 301 484 francs bedroeg. In verband met de welgesteldheid der ouders bleek het, dat die ontheffing door 5475 rijken (très aisés), 29 697 welgestelden (aisés) en 113 636 behoeftigen (peu aisés) werd genoten.

(Berichten Buitenland. *Ned Tijdschr Geneesk* 1890; 34 I: 411.)

Elders is verspreiding blijkbaar niet belangrijk

De *Staatscourant* van Engelsch Indië heeft eenige voorschriften bekend gemaakt, die krachtens de 'Cantonments Acts' van 1889, bij wijze van proef, gedurende een tijdperk van twee maanden aldaar gehandhaafd zullen moeten worden. Er zullen inrichtingen geopend worden voor personen, die aan besmettelijke, ook venerische, ziekten lijden. Indien de Geneesheer-directeur verklaart aan den commandant van het cantonnement, dat iemand lijdt, of vermoed wordt te lijden aan zoodanige ziekte en weigert naar het hospitaal te gaan, of wel, eenmaal opgenomen, het hospitaal ongenezen verlaat, zal aan dezen persoon bevolen worden het cantonnement binnen 24 uur te verlaten...

(Berichten Buitenland. *Ned Tijdschr Geneesk* 1890; 34 I: 471.)