

SINDROME DI SECRETAN: REVISIONE DELLA LETTERATURA E NOSTRA SCELTA TERAPEUTICA

S. MARCHIONNI, J. MANUPASSA, M. CECCHI, A. REPOSSINI, A. MORELLI

Servizio di Chirurgia Ortopedica, Neurochirurgia periferica, Chirurgia Plastica Ricostruttiva e Estetica,
Casa di Cura S.Ambrogio, Milano.

Secretan's syndrome: review of literature and our therapeutical choice.

SUMMARY

The Secretan's syndrome was described in 1901 by a Swiss doctor who found in 22 miners hard edema on the dorsal side of the hand with reduced mobility of the metacarpal-phalangeal joints of the long fingers, due to minor trauma. Actually, even though long time has passed, this syndrome is still poorly known. In our experience, we have treated 3 patients, two woman and one man who had hard edema on the dorsum of the hand after a close trauma. Our treatment is based on literature review on this matter. Our patients were all operated on and followed by physiokinesitherapy. In two patients it was necessary to reoperate for recurrence and in all patients wound healing was slow. The results, with regard to disappearance of edema, pain and improvement of metacarpal-phalangeal mobility, reviewed after two – six years of follow up, confirmed the necessity of the operative solution.

Riv Chir Mano 2001; 38: 303-307

KEY WORDS

Secretan's syndrome, hard edema, peritendinous fibrosis

RIASSUNTO

La sindrome di Secretan è stata descritta nel 1901 da un medico svizzero che in 22 minatori riscontrò edema duro del dorso della mano con riduzione della motilità metacarpo-falangea delle dita lunghe, in seguito a un trauma di lieve entità. Attualmente, nonostante il notevole lasso di tempo trascorso, è ancora scarsamente conosciuta. Durante la nostra pratica clinica abbiamo trattato tre pazienti, due di sesso femminile e uno di sesso maschile, che presentavano edema duro del dorso della mano a seguito di un trauma chiuso. La nostra scelta terapeutica è stata supportata da una attenta valutazione della letteratura a riguardo. I pazienti sono stati sottoposti ad intervento chirurgico seguito da fisiocinesiterapia. In due pazienti è stato necessario reintervenire chirurgicamente a causa di recidiva e tutti i pazienti hanno manifestato una lenta guarigione delle ferite. I risultati, in termini di scomparsa dell'edema, del dolore e del recupero della motilità metacarpo-falangea, valutati con un follow up di due e sei anni confermano la validità dell'intervento chirurgico.

PAROLE CHIAVE

Sindrome di Secretan, edema duro, fibrosi peritendinea

Arrived: marzo 2001

Accepted: novembre 2001

Correspondence: Dr.ssa Sarah Marchionni, Via De Capitani 14 - Milano - Tel. 02-39321106/338-4408146

E-mail: s.marchionni@libero.it

INTRODUZIONE

Secretan, medico assicuratore, nel 1901 descrisse una sindrome che per la sua rarità presenta tutt'oggi un'eziologia poco chiara e conseguentemente una terapia non mirata (1).

Durante la nostra pratica clinica abbiamo incontrato tre casi che presentavano le caratteristiche di questa sindrome, cioè edema duro del dorso della mano associato a dolore spontaneo.

Lo studio della letteratura a riguardo si è reso quindi necessario per giungere ad una corretta scelta terapeutica.

REVISIONE DELLA LETTERATURA

Secretan in undici pazienti, riscontrò la comparsa di edema duro del dorso della mano, associato a dolore spontaneo e progressiva limitazione del movimento di flessione-estensione delle articolazioni metacarpo-falangee del II, III, IV e V dito, in seguito ad un trauma chiuso senza fratture ossee. Fondamentale era la sproporzione tra l'entità del trauma, solitamente lieve, e l'edema, imponente e persistente. Secondo l'autore si potevano sviluppare due tipi di edema, uno chiamato "benigno" che si risolveva spontaneamente in pochi mesi e uno "iperplastico", in cui le dita venivano inglobate in un tessuto fibroso (1).

Bisogna aspettare il 1947 perché in letteratura si riscontrino altre pubblicazioni su questa sindrome e nel 1976 Saferin pubblicò cinque casi riferendo di averne trovati solamente altri otto in tutta la letteratura americana (2, 3).

Studi istologici sul pezzo operatorio hanno evidenziato: tessuto fibroso denso, attraversato da un numero moderato di vasi la cui parete risulta ispessita, principalmente dove sono presenti i trombi. E' presente del tessuto connettivo i cui macrofagi contengono emossiderina. Vi sono anche isole di adipociti (1-3).

L'ipotesi eziopatogenetica avanzata da Secretan considerava fondamentali traumatismo ed ematoma, in quanto l'essudato diffuso dal paratenon poteva risolversi (edema benigno) oppure organizzarsi (edema iperplastico) e la presenza di emazie favoriva l'evoluzione in senso iperplastico: era cioè una sinovite

dei tendini estensori associata ad ematoma (4). Uno studio in questo senso è stato condotto nel 1969: in sedici scimmie, si è tentato di riprodurre la sindrome utilizzando traumi contusivi, anche ripetuti settimanalmente, iniezioni di sangue e ostruzione linfatica meccanica (5). Il risultato fu negativo.

Alcuni autori sostenevano invece come causa il traumatismo ricorrente autoindotto. All'inizio del secolo infatti tali pazienti venivano considerati dei simulatori (2). In particolare secondo Reading i fattori che suggerivano questa eziopatogenesi erano: la storia del paziente, che come riferisce era assicurato e quindi poteva avere una continuazione della retribuzione con un lungo tempo di invalidità (sei mesi - un anno), la relativa rarità del quadro clinico, il rapido miglioramento dell'edema con l'uso di tutori. Tale situazione unita al dolore, diveniva ricorrente in quei pazienti che si rifiutavano di portare i tutori in modo continuo sino a completa scomparsa della tumefazione dorsale dolorosa (6).

Nella letteratura di allora la terapia diveniva un punto controverso. Alcuni autori, in verità rari, propendevano per la terapia chirurgica, altri per l'ortesi e la fisiochinesiterapia (2-4, 6-8).

Per quanto concerne l'indagine diagnostica, le più recenti notizie risalgono al 1995 quando l'affezione in oggetto venne indagata con la Risonanza Magnetica (RM) (9). Con tale mezzo diagnostico l'autore poneva in evidenza edema del tessuto connettivo dorsale della mano e fibrosi peritendinea che dalla fascia dorsale interessava i tendini estensori delle dita lunghe fino alla fascia dei muscoli interossei dorsali. Questo reperto strumentale giustificava il dato clinico di rigidità delle dita in lieve flessione metacarpo-falangea ed interfalangea ed anche il dolore. Indicava inoltre come la ripresa della funzione prensile poteva essere recuperata solo con un atto chirurgico estremamente accurato.

MATERIALI E METODI

Durante la nostra attività clinica abbiamo valutato tre casi di Sindrome di Secretan: due pazienti di sesso femminile, di 15 e 58 anni e uno di sesso maschile. L'anamnesi patologica prossima era co-



Figure 1 e 2. *Valutazione preoperatoria dell'edema duro sul dorso della mano sinistra nel paziente di sesso femminile e associato a limitazione dell'estensione delle dita lunghe nel paziente di sesso maschile*

mune: i tre pazienti riferivano di aver subito nel recente passato un trauma sul dorso della mano, di entità non grave, tale da essere sottovalutato. Successivamente però sviluppavano gonfiore persistente, duro alla palpazione, dolente spontaneamente e che si accentuava con la pressione digitale.

La valutazione radiologica da noi richiesta al momento della prima visita non evidenziava segni recenti di frattura ossea del carpo e del metacarpo. L'esame clinico metteva in evidenza edema duro del dorso della mano, esteso dal carpo alle teste dei metacarpi (Fig. 1, 2). Solo la paziente più giovane non presentava una riduzione marcata della motilità delle articolazioni metacarpo-falangee. Valutata la letteratura ci siamo orientati verso la scelta chi-

urgica di asportazione completa della massa. Nei due pazienti di età maggiore, che presentavano già una riduzione della flessione-estensione metacarpo-falangea, il tessuto fibroso inglobava completamente i tendini estensori, a tal punto da impedire lo scorrimento passivo forzato ricercato intraoperatoriamente. In particolare nel paziente di sesso maschile l'infiltrazione dei tendini del muscolo estensore comune delle dita era tale da essere completamente degenerato il ramo nervoso comune fra IV e V dito. Le aderenze cicatriziali si diffondevano dal retinacolo fino alle articolazioni metacarpo-falangee e profondamente fino al piano sovraperiostale (Fig. 3, 4). Il quadro intraoperatorio della paziente più giovane, presentava le medesime caratteristiche



Figura 3. *Durante l'asportazione della massa fibrosa si nota come questa sia tenacemente adesa alla fascia dorsale ed ai tendini estensori delle dita lunghe*

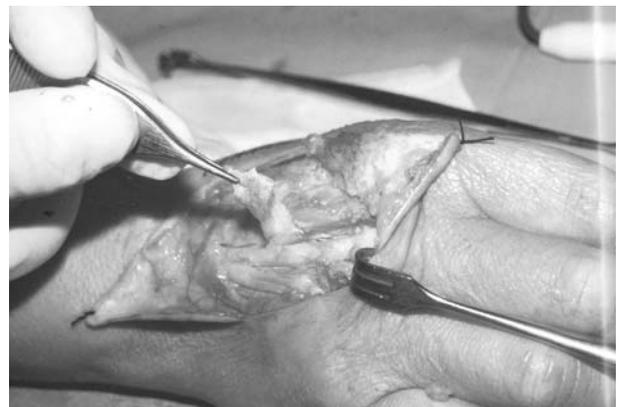


Figura 4. *La ganglia cicatrizziale si estende in profondità alla fascia dei muscoli lombricali e al periostio delle ossa metacarpali*

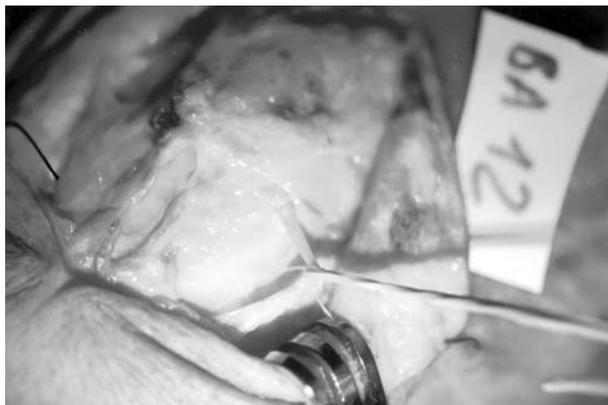


Figura 5. Immagine intraoperatoria in cui si vede la massa fibrosa estremamente compatta che incarcera le strutture nervose superficiali

ma più attenuate e lo scorrimento degli estensori nella gamba cicatriziale risultava ancora parzialmente possibile. In tutti i pazienti le strutture nervose cutanee dorsali apparivano imbrigliate nella fibrosi (Fig.5).

Il referto istologico del tessuto escisso è sovrapponibile a quello analizzato da Stockton cioè tessuto fibroso ben differenziato (Fig. 5-7) (2).

Il decorso postoperatorio è stato caratterizzato da una immediata risoluzione del dolore e dell'edema duro, ma la guarigione delle ferite è risultata difficoltosa e lenta in entrambi i pazienti: in particolare la paziente più giovane ha presentato desincronizzazione della zona centrale della ferita chirurgica,

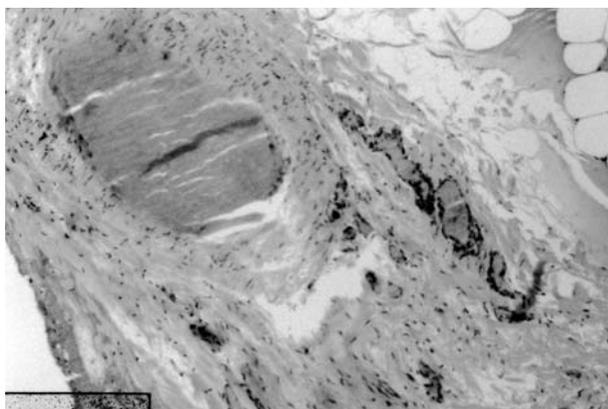


Figura 7. Esame istologico in cui si nota un quadro di fibrosi ialina vascolarizzata, con focolai cellulari e un piccolo deposito di emosiderina



Figura 6. Massa fibrosa asportata in blocco nella paziente di sesso femminile

poi risoltasi con guarigione per seconda.

La terapia postoperatoria prescritta ai due pazienti di età maggiore che inizialmente presentavano già riduzione della motilità metacarpo-falangea, è stata la fisiochinesiterapia attiva e passiva. I risultati possono essere considerati soddisfacenti in quanto ha portato ad un recupero completo della motilità persa (Fig. 8).

Le due pazienti di sesso femminile hanno presentato la recidiva del quadro sintomatologico a distanza di sei mesi. Trattate nuovamente mediante asportazione chirurgica completa il quadro si è risolto nuovamente.

Il follow up delle due pazienti di sesso femmini-

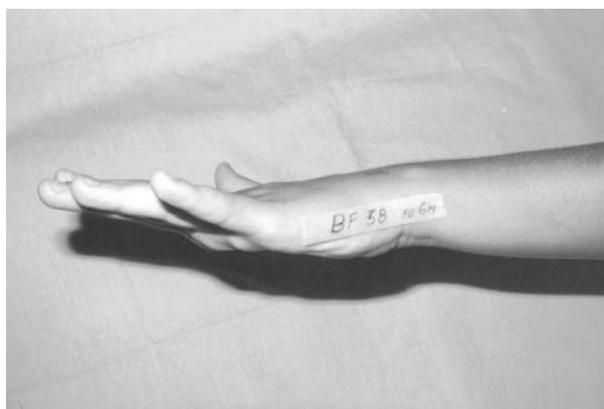


Figura 8. Controllo postoperatorio della paziente di sesso femminile

le è di due mesi per la paziente giovane e di un anno e due mesi per quella di 58 anni: entrambe non hanno più recidivato. Il follow up del paziente di sesso maschile è di tre anni e sette mesi: non ha mai recidivato e il quadro funzionale si è risolto quasi completamente.

CONCLUSIONI

Avendo valutato attentamente i suggerimenti terapeutici delle pubblicazioni esistenti a proposito della Sindrome di Secretan, abbiamo ritenuto opportuno trattare chirurgicamente i nostri tre pazienti affetti da tale sindrome.

Nonostante la tendenza alla recidiva, per cui in due casi si è reso necessario un secondo intervento, e la guarigione delle ferite difficoltosa, il quadro si è risolto completamente. Si ritiene comunque che la causa della recidiva sia dovuta ad una non completa escissione del tessuto patologico nel primo intervento.

Noi non sosteniamo l'ipotesi eziopatogenetica dell'autolesionismo: ma ci sentiamo piuttosto di sostenere l'ipotesi traumatica accidentale che interferirebbe su un substrato di predisposizione individuale, forse legata a deficit di linfodrenaggio che favorirebbe la formazione di edema, la sua permanenza e quindi l'organizzazione fibrosa.

RINGRAZIAMENTI

Si ringrazia la Dott.ssa Assi del Servizio di Anatomia Patologica dell'Ospedale di Legnano per la collaborazione.

BIBLIOGRAFIA

1. Secretan H. Hard edema and traumatic hyperplasia of the metacarpus. *Rev Med Suisse Rom* 1901; 21: 409.
2. Luckey C, Moon HD. Hard dorsal posttraumatic edema of the hand. *Plast Reconstr Surg* 1947; 2: 563.
3. Saferin EH, Psch JL. Secretan's disease: post traumatic hard edema of the dorsum of the hand. *Plast Reconstr Surg* 1976; 58: 703-7.
4. Bureau H, Decaillet JM, Magalon G. Does Secretan's syndrome exist? *Ann Chir* 1978; 32: 571-4.
5. Omer G, Riordan DC, Conran PB, Winter R. Peritendinous fibrosis of the dorsum of the hand in monkeys. *Clin Orthop* 1969; 62: 251-9.
6. Reading G: Secretan's Syndrome: hard edema of the dorsum of the hand. *Plast Reconstr Surg* 1980; 65: 182-7.
7. Riordern DC, Winter R, Omer GE Jr. Peritendinous fibrosis of the dorsum of the hand. *Proceedings of the American Society for Surgery of the Hand. J Bone Joint Surg* 1965; 47A: 632.
8. Redfern AB. Experience with peritendinous fibrosis of the dorsum of the hand. *J Hand Surg* 1982; 7A: 380-3.
9. Whitney TM. Magnetic resonance imaging finding in Secretan's disease. *J Hand Surg*; 1995; 20A: 464-6.