

**CASO CLÍNICO**

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGIA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

# HEMATOMA PAROXÍSTICO DE LOS DEDOS (SÍNDROME DE ACHENBACH)

PAROXYSMAL FINGER HAEMATOMA (ACHENBACH SYNDROME)



OCT - DIC 2019 | VOL. 100 N°4

Caso clínico  
 Rev. argent. dermatol. 2019; 100 (4): 135 - 144  
 Publicado en línea 2019, diciembre 30 / Published online 2019 Dec 30  
 Hematoma paroxístico de los dedos (Síndrome de Achenbach)

## Autores | Contacto

A Godoy<sup>1</sup> y AH Tabares<sup>1,2</sup>

1. Servicio de Medicina Vascular y Trombosis
2. Instituto Universitario de Ciencias Biomédicas de Córdoba

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

Recibido: 07/11/2018

Recibido primer Corrector: 12/12/2019

Recibido segundo corrector: 25/12/2019

Aceptado para su Publicación: 31/12/2019

Hospital Privado Universitario Centro Médico  
 Córdoba 346

Naciones Unidas 5016, Córdoba, Argentina

E-mail: ale\_nano@hotmail.com

## RESUMEN

El hematoma paroxístico de los dedos hace referencia a pacientes que padecen episodios súbitos de dolor y edema en uno o más dígitos con la subsecuente aparición de un hematoma, predominantemente en la región palmar de las falanges proximales.

El hematoma paroxístico de los dígitos es una condición rara y benigna de etiología desconocida. Los síntomas prodrómicos como dolor, hormigueo y picazón pueden ocurrir desde minutos hasta horas antes de que aparezca el cambio de coloración. El sangrado subdérmico por lo general se detiene espontáneamente o minutos después de aplicar presión local y los cambios de coloración usualmente desaparecen.

El diagnóstico se basa estrictamente en las características clínicas ya que todas las investigaciones de rutina suelen ser normales.

El curso de esta condición es benigno y los síntomas se resuelven sin dejar secuelas permanentes.

Los médicos deberían encontrarse alertas sobre esta condición para reconocerla y asesorar correctamente al paciente acerca de su pronóstico y evitar el pedido de estudios complementarios innecesarios.

## PALABRAS CLAVE:

síndrome de Achenbach, hematoma paroxístico de los dedos, daño vascular, dedos púrpuras, dolor agudo

## SUMMARY

Paroxysmal finger hematoma refers to patients suffering from episodic pain and swelling in one or more digits with subsequent appearance of a hematoma in the palmar aspect of the proximal phalanges.

Paroxysmal finger hematoma is a rare and benign condition of unknown etiology. Prodromal symptoms such as pain, tingling and itching may occur from minutes to hours before the color change appears. Subdermal bleeding usually stops spontaneously or after local pressure is applied, and changes in coloration usually disappear.

The diagnosis is strictly based on the clinical features since all routine investigations are usually normal.

The course of this condition is benign and the symptoms resolve without permanent sequelae.

Doctors should become aware of this condition to advise their patients about the prognosis and to avoid the request of unnecessary additional studies.

## KEY WORDS:

Achenbach syndrome; paroxysmal finger haematomas, vascular damage, purple digits, acute pain

## INTRODUCCIÓN

Existen diferentes condiciones patológicas que se presentan con cambios en la coloración de las extremidades. Reconocerlas es de gran interés médico ya que algunas implican una enfermedad subyacente potencialmente grave.<sup>1,2</sup>

El hematoma paroxístico de los dedos, también llamado hematoma espontáneo o síndrome de Achenbach, hace referencia a pacientes que padecen episodios súbitos de dolor y edema en uno o más dígitos con la subsecuente aparición de un hematoma, predominantemente en la región palmar de las falanges proximales.<sup>3</sup>

La primera descripción de este síndrome data de 1958, cuando el médico alemán Walter Achenbach reportó una condición a la que llamó «paroxismal hand hematoma» o «finger apoplexia». En su trabajo original, presentó 6 casos de mujeres que habían sufrido ataques recurrentes de dolor de inicio agudo en la región palmar de los dedos, seguidos de cambios en la coloración de estos que involucran uno o más dígitos.<sup>4</sup>

Esta condición ha sido ignorada en la mayoría de los textos médicos y poco menos de 40 casos han sido reportados en la literatura médica.<sup>5</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 81 años consulta por dolor súbito y hematoma en región palmar en tercer dedo de mano derecha, posterior a lavado manual de ropa.

Como antecedentes patológicos refería hipertensión arterial en tratamiento con losartán 50 mg día. No presenta antecedentes de tóxicos ni historia personal ni familiar de trombosis.

Al momento del examen físico ya no presenta dolor en miembro superior. Se observa cambio en la coloración de piel de segundo y tercer dedo (Figuras 1, 2 y 3). Buen relleno capilar distal, pulso radial y cubital presentes, test de Allen negativo.

Se procede a realizar eco Doppler arterial de miembro superior, que no muestra alteraciones hemodinámicas significativas. Capilaroscopia negativa y anticoagulante lúpico, anticardiolipinas y b2glicoproteína negativos.

Buena evolución con control clínico en 3 y 7 días, con resolución total de síntomas.

## COMENTARIOS

### Fisiopatología

Acorde a las diferentes publicaciones médicas, el hematoma paroxístico de los dígitos es una condición rara y benigna de etiología desconocida.<sup>6</sup>

La fisiopatología no está establecida. Algunas observaciones revelan que el flujo sanguíneo digital se encuentra significativamente reducido, como ha sido descrito en arteriografías realizadas a estos pacientes.<sup>2</sup> En algunos casos se observa una reducción de la resistencia capilar con microscopía capilar normal; es probable que estos cambios no sean causales sino la consecuencia de la infiltración tisular por sangre.<sup>2,7</sup>

Los síntomas prodrómicos como dolor, hormigueo y picazón pueden ocurrir desde minutos hasta horas antes de que aparezca el cambio de coloración.<sup>8</sup>

El sangrado subdérmico por lo general se detiene espontáneamente o minutos después de aplicar presión local y los cambios de coloración usualmente desaparecen en 4 a 6 días. Las falanges distales y el lecho ungueal no están involucrados, a diferencia de lo observado en las enfermedades isquémicas.<sup>6</sup>

El curso de esta condición es benigna y los síntomas se resuelven sin dejar secuelas permanentes, como sucedió en el caso previamente presentado.<sup>9</sup>

## PREVALENCIA

Como parte de un estudio de fenómeno de Raynaud, se realizó un estudio en 3 áreas geográficas de Francia que incluyó a 802 pacientes, 548 mujeres y 254 varones, con edades entre 18 y 84 años, a quienes se les realizó una serie de preguntas que permitieron llegar al diagnóstico de hematoma paroxístico de los dedos, ya que reportaron antecedentes de padecer hematomas recurrentes de aparición súbita, espontánea y dolorosa en los dedos. Los resultados reportan una prevalencia para mujeres y hombres del 12,4 y 1,2 %, respectivamente; en total 71 pacientes fueron diagnosticados con la condición. No se encontraron diferencias geográficas en las 3 regiones a pesar de la diferencia de clima. Se evidenció una fuerte relación con la edad: fue más frecuentemente reportado en mujeres mayores de 40 años. Dentro de los factores de riesgo y condiciones asociadas se encontró una relación significativa con tabaquismo, terapia estrogénica y bajo consumo de alcohol; no se logró confirmar esta relación al realizar el análisis ajustado por edad. La mayoría de los pacientes no reportaron comorbilidades graves. Con relación a los síndromes acrocianóticos, se encontró una asociación significativa con el fenómeno de Raynaud y cambios asociados al frío. En cuanto a la presentación clínica, se encontró que la media de edad de presentación fue de 48 años, la frecuencia media de recurrencias fue de 1,2 al año con un rango intercuartílico de 0,8-2,9. La afección fue mayor en el tercer dedo, seguido del segundo, como en nuestra paciente; sin embargo, cualquier dedo puede verse afectado. La mano derecha se vio afectada con mayor frecuencia que la izquierda y fue mayor el compromiso de la cara palmar. El 100 % de los pacientes reportaron dolor y equimosis. La duración media del cuadro fue de 3 días.<sup>6</sup> No se encontró relación con el índice de masa corporal, nivel educativo, estado civil, el trabajo calificado, ni con la exposición ocupacional a herramientas vibratorias o al trauma palmar. No se encontró relación con los embarazos.<sup>6</sup>

En una revisión sistemática sobre 46 pacientes diagnosticados con síndrome de Achenbach, 43 de los pacientes fueron de sexo femenino; la edad mínima para las mujeres fue de 22 años y la máxima de 76, con una mediana de 50 años. Dos de los 3 sujetos de sexo masculino tenían 60 años de edad y el tercero, 20 años. Las manos fueron el sitio anatómico afectado con mayor frecuencia: 38 de los 46 casos reportaron síntomas o signos en uno o varios de los dedos de las manos; 8 casos no reportan sitio anatómico. El dolor fue el síntoma reportado con mayor frecuencia en 20 casos; los cambios en la coloración estuvieron presentes en 40 casos. El tiempo de resolución de los síntomas fue muy variado, desde horas a días o semanas. Hubo 23 casos que reportaron recurrencia de la sintomatología a intervalos de tiempo no regulares. En los estudios se reporta la realización de diferentes pruebas diagnósticas a los pacientes (ultrasonografía Doppler de arterias, angiografía, rayos X, capilaroscopia, tiempo de protrombina, tiempo de trombina, INR, proteína C reactiva, velocidad de

eritrosedimentación, recuento total de leucocitos, recuento de plaquetas, cuadro hemático completo, perfil inmunológico y bioquímico). Ninguna de las pruebas de laboratorio realizadas fue concluyente. Las biopsias de piel fueron normales o mostraron resultados que no aportaron información conclusiva. En los escasos pacientes a quienes se les realizó capilaroscopia no se encontraron hemorragias ni otras alteraciones en la morfología de los capilares o del flujo sanguíneo. La ultrasonografía Doppler arterial no mostró alteraciones en ningún paciente.<sup>10-11</sup>

## DIAGNÓSTICO Y DIFERENCIALES

El diagnóstico de síndrome de Achenbach se basa estrictamente en las características clínicas ya que todas las investigaciones de rutina, incluido el examen Doppler y la arteriografía de miembros superiores, suelen ser normales.<sup>12</sup> Los diagnósticos diferenciales incluyen la isquemia en miembros superiores, ya que tiene una presentación aguda y demuestra similares síntomas, como palidez, cianosis, dolor, edema y parestesias.<sup>13</sup> En el síndrome de Achenbach se observa una mayor incidencia en el sexo femenino y presenta temperatura conservada sobre el dígito, cuya afectación es predominantemente en la región palmar y sin compromiso de la falange distal. En pacientes con embolia o trombosis digital, se puede constatar con frecuencia una fibrilación auricular o la presencia de una placa ulcerada en la aorta o subclavia homolateral y, en ocasiones, un aneurisma subclavio. Infrecuentemente, la isquemia de los miembros superiores es la resultante de una embolia cardioarterial a punto de partida de un trombo intracardíaco o un mixoma. También debe considerarse la posibilidad de vasculitis sistémicas con compromiso digital. En todas estas condiciones existe dolor intenso y en ocasiones necrosis acral, la resolución de los síntomas suele demorarse varias semanas y hay predominancia del compromiso en las falanges distales.<sup>14,15</sup> La tromboangeítis obliterante es otra patología que puede simular isquemia aguda en miembros superiores; sin embargo, se encuentra asociada con el uso de tabaco y su evolución resulta en ulceración y gangrena de los dígitos. Como en la embolia digital, el compromiso de las falanges distales es prominente, con dolor y necrosis, presentando una mejoría franca de los síntomas con la abstención del tabaco.<sup>16</sup> El fenómeno de Raynaud es otro diagnóstico diferencial; sin embargo, su presentación es más crónica y episódica, suele involucrar a uno o varios dígitos y la coloración puede pasar por varias fases desde el morado, púrpura hasta blanco. Los ataques suelen ocurrir en relación con los cambios de temperatura y la mejoría con el calentamiento de los dígitos.<sup>17</sup> En algunos pacientes pueden existir síntomas de enfermedades inmunológicas que pueden subyacer al síndrome y, en casos severos, puede haber ulceraciones o necrosis de los pulpejos. La acrocianosis es una condición que debe ser considerada como diagnóstico diferencial en estos pacientes. Afecta a ambos sexos por igual, incluyendo niños, con una media de edad de 30 años. La acrocianosis es más común en el clima frío y en pacientes con índice de masa corporal bajo. Se presenta de modo simétrico e involucra las manos, dedos y cara, y es precipitada en ocasiones por el agua fría; por lo general, no hay fase pálida y no se asocia a ulceración ni necrosis de los pulpejos.<sup>18</sup> El síndrome de Gardner-Diamond (púrpura psicogénica), descrito por primera vez por Frank Gardner en 1955, es otra condición que puede simular el síndrome de Achenbach. Se presenta de forma similar con cambios en la coloración, dolor y edema de los dígitos, es más frecuente en mujeres, y la etiología es idiopática. Sin embargo, el síndrome de Gardner-Diamond puede afectar cualquier parte del cuerpo (manos, pies, tronco y rostro) y está asociado a desordenes de la personalidad, náuseas, síncope o sangrado. También se puede manifestar como dolor muscular o articular.<sup>19</sup> La eritromelalgia y el eritema pernio deben considerarse en el diagnóstico diferencial del síndrome de Achenbach. Ambas condiciones pueden presentar dolor y edema de los

dedos. En el caso de la eritromelalgia, la coloración suele ser eritematosa o eritemato-violácea y los episodios suelen precipitarse cuando los miembros están expuestos al calor. En ocasiones puede haber daño por la inmersión de los dígitos en agua fría para aliviar el dolor.<sup>20</sup> El eritema pernio es una enfermedad relacionada con la exposición al frío de naturaleza episódica, con lesiones papulares o pápulo-ulcerosas, eritemato-violáceas en dígitos que se suelen acompañar de prurito, dolor y edema y, en ocasiones, ulceraciones superficiales que mejoran característicamente cuando la temperatura ambiente es más cálida. Ver Tabla I.

## CONCLUSIONES

El síndrome de Achenbach, si bien infrecuente, puede causar mucha ansiedad en el paciente y en el equipo de salud, por temor a que padezca una patología más severa que ponga en peligro el dígito.

Como fue señalado anteriormente, el síndrome de Achenbach es una enfermedad benigna que se resuelve sin secuelas y los síntomas generalmente se resuelven sin tratamiento en pocos días.

Es de gran importancia que los médicos estén alertas sobre esta condición para reconocerla apropiadamente y asesorar correctamente al paciente acerca de su pronóstico y evitar el pedido de estudios complementarios innecesarios.



Figura 1 . Hematoma en región palmar en segunda y tercera falange.



Figura 2. Hematoma con extensión en tercer dedo, respetando extremo distal.



Figura 3. Hematoma en segunda y tercera falange respetando extremo proximal y distal.



**TABLA I**

## Diagnósticos diferenciales

Localización anatómica	Entidad patológica
Arco aórtico	Arteritis de Takayasu
	Arteritis de células gigantes
	Aneurisma arterial productor de émbolos
Arteria axilar y subclavia	Aneurisma subclavio
	Aterosclerosis
	Trauma
Arteria braquial, cubital, radial y arco palmar	Enfermedades del colágeno
	Aterosclerosis
	Tromboangeítis Obliterante
	Síndrome de martillo hipotenar (Hypotenar hammer syndrome)
	Trombosis de arteria cubital
Arteriolas Digitales	Síndrome de Raynaud
	Vasoespasma
	Enfermedades del colágeno
	Daño inducido por vibración
	Daño por frío: eritema pernio y congelamiento
	Hematológicas (policitemia)

**REFERENCIAS**

1. Brown PJ, Zirwas MJ y English JC. The purple digit: An algorithmic approach to diagnosis. *Am J Clin Dermatol.* 2010; 11(2): 103-116.
2. Mishra P, Jain A, Sen S y Majumdar B. Recurrent Bleeding and Bruising Over Little Finger: A Diagnostic Conundrum. *Indian J Dermatol.* 2015; 60(6): 632-633.
3. Kämpfen S, Santa DD y Fusetti C. A Painful Blue Thumb: A Case of Achenbach's Syndrome. *EJVES Extra.* 2005; 10(4): 84-85.
4. Achenbach W. Das paroxysmale Handhämatom. *Medizinische* 1958; 52: 2138-2140.
5. Sigha B, Josselin L, Gatfosse M y Fardet L. Hématomes digitaux spontanés paroxystiques (syndrome dgAchenbach). *Ann Dermatol Venereol.* 2016; 143(2): 130-133.
6. Carpentier PH, Maricq HR, Biro C, Jiguet M y Seinturier C. Paroxysmal finger haematoma—a benign acrosyndrome occurring in middle-aged women. *Vasa.* 2016; 45(1): 57-62.
7. Frerix M, Richter K, Müller-Ladner U y Hermann W. Achenbach's syndrome (paroxysmal finger hematoma) with capillaroscopic evidence of microhemorrhages. *Arthritis Rheumatol.* 2015 ;67(4): 1073.

8. Robertson A, Liddington MI y Kay SP. Paroxysmal Finger Haematomas (Achenbach's Syndrome) with Angiographic Abnormalities. *J Hand Surg Am.* 2002; 27(4): 391-393.
9. Cowen R, Richards T, Dharmadasa A, Handa A y Perkins JMT. The acute blue finger: Management and outcome. *Ann R Coll Surg Engl.* 2008; 90(7): 557-560.
10. Kordzadeh A, Caine PL, Jonas A, Rhodes KM y Panayiotopolous YP. Is Achenbach's syndrome a surgical emergency? A systematic review. *Eur J Trauma Emerg Surg.* 2016; 42(4): 439-443.
11. Restrepo P, Isabel M y Casta C. Síndrome de Achenbach : presentación de un caso y revisión sistemática de la literatura. 2017; 4(4): 230-236.
12. Houshian S, Gynning B y Schrøder HA. Paroxysmal finger haematomas (Achenbach's syndrome) with angiographic abnormalities. *J Hand Surg Am.* 2002; 27 B(4): 391-393.
13. Turner EJH, Loh A y Howard A. Systematic review of the operative and non-operative management of acute upper limb ischemia. *J Vasc Nurs.* 2012; 30(3): 71-76.
14. Hirschmann J V y Raugi GJ. Blue (or purple) toe syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2009; 60(1): 1-20.
15. Watchorn RE, Babu S, Lewis F, Calonje E y Taibjee SM. Paroxysmal purple palmar macules with a rare aetiology. *Clin Exp Dermatol.* 2017; 42(5): 561-563.
16. Rivera-Chavarría IJ y Brenes-Gutiérrez JD. Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). *Ann Med Surg.* 2016; 7: 79-82.
17. Wigley FM y Flavahan NA. Raynaud's Phenomenon. *N Engl J Med.* 2016; 375(6): 556-565.
18. Kurklinsky AK, Miller VM y Rooke TW. Acrocyanosis: The Flying Dutchman. *Vasc Med.* 2011; 16(4): 288-301.
19. Estrada JS, Toquica FER, Muñoz-Grajales C, Franco CJV, Hernández JDM y Pinto Peñaranda LF. Síndrome de Gardner-Diamond como diagnóstico diferencial de lupus. *Rev Colomb Reumatol.* 2016; 23(3): 195-199.
20. Godoy A y Tabares A H. Eritromelalgia. *Experiencia Médica.* 2016; 256(1): 32-34