

Simpatectomía a cielo abierto como opción de tratamiento del Síndrome del dolor regional complejo tipo I: relato de caso y revisión

Sympathectomy to open heaven- as complex regional pain syndrome treatment option type I: case report and review

Marcelo José da Silva Magalhães¹, Vanessa Guimarães Dota², Mariana Rodrigues Aquino², Luíz Guilherme Gomes², Pâmela Saramaralise Mendes Souza², Héber Seixas², Daniel Ian-lu Juárez Montero³

¹ Profesor de Faculdades Unidas do Norte de Minas (FUNORTE) y Faculdades Integradas Pitágoras de Montes Claros (FIP-MOC); neurocirujano y cirujano de nervios periféricos del Hospital Aroldo Tourinho, Montes Claros, MG, Brasil.

² Estudiantes de Medicina, Faculdades Unidas do Norte de Minas-FUNORTE, Montes Claros, MG, Brasil.

³ Estudiante de Medicina de la Universidad Nacional Federico Villarreal (UNFV).

Rev. Chil. Neurocirugía 43: 146-149, 2017

Resumen

Introducción: La distrofia simpática refleja, también es conocida como algoneurodistrofia, causalgia, fibromialgia, atrofia de Sudeck o síndrome del dolor regional complejo tipo I (SDRCT1). **Relato de caso:** Paciente de sexo femenino, 22 años, con reporte de caída de altura con trauma en la extensión del miembro superior derecho. Evolucionó después del evento con dolor y parestesias difusas en el miembro superior derecho. Electroneuromiografía de los miembros superiores no evidenció alteraciones relevantes. A pesar del uso de diversos medicamentos cursó con dolor intratable, impidiendo la realización de fisioterapia adecuadamente. Fue elegido la simpatectomía del ganglio cervical inferior a cielo abierto. En el postoperatorio evolucionó con el síndrome de Horner ipsilateral, como se esperaba, con moderado control del dolor. **Discusión:** En el SDRCT1 nótese que lesiones leves a moderadas de las extremidades o en áreas distantes de la zona de distrofia pueden preceder el surgimiento de los síntomas. No se verifica lesión de un nervio específico en los estudios electrofisiológicos y el cuadro clínico se caracteriza por una gama de síntomas sensorios motores y disautonómicos. En cuanto a los medicamentos no existe unanimidad, siendo aún posible el uso de bloqueos del ganglio estrellado y la simpatectomía de este. **Conclusión:** La simpatectomía del ganglio cervicotorácico (ganglio estrellado) puede ser una opción de tratamiento del SDRCT1 cuando las modalidades del tratamiento conservador no promueven un resultado satisfactorio.

Palabras clave: Atrofia de Sudeck, distrofia simpática refleja, síndrome del dolor regional complejo tipo I, tratamiento quirúrgico.

Abstract

Introduction: Reflex sympathetic dystrophy (RSD) is also known as algoneurodystrophy, causalgia, fibromyalgia, Sudeck's atrophy or complex regional pain syndrome type I (CRPS-I). **Case report:** A 22-years-old female patient with a report of fall from great height with trauma in the extension of the right upper limb. It evolved after the event with pain and diffuse paresthesias in the right upper limb. Electroneuromyography of the upper limbs showed no relevant alterations. In spite of the use of diverse medicines, she continued with intractable pain, which impedes the accomplishment of physiotherapy properly. The sympathectomy of the lower cervical ganglion was chosen. In the postoperative period, she evolved with ipsilateral Horner syndrome, as we expected, with moderate pain control. **Discussion:** In the CRPS-I we note that mild to moderate limb injuries or distant areas of the dystrophy zone may precede the onset of symptoms. There is no lesion of a specific nerve in electrophysiological studies and the clinical picture is characterized by a range of sensory motor and dysautonomic symptoms. As for drugs, there is no unanimity, and it is still possible to use star-shaped ganglion block and sympathectomy. **Conclusion:** Cervico-thoracic ganglion (stellate ganglion) sympathectomy may be an option for the treatment of CRPS-I when conservative treatment modalities do not promote a satisfactory outcome.

Key words: Sudeck syndrome, reflex sympathetic dystrophy syndrome, complex regional pain syndrome type 1, surgical treatment.

Introducción

El Síndrome Doloroso Regional Complejo (SDRC) se caracteriza por dolor neuropático regional, postraumático, afectando uno o más miembros¹. Presentando como síntomas asociados a las alteraciones de los sistemas vascular, músculo-esquelético y de la piel, lo que condiciona a incapacidad física y disfunción psicosocial².

El SDRC de tipo I frecuentemente afecta a un único miembro en proporciones iguales entre los miembros superiores e inferiores¹. La sintomatología se caracteriza por dolor neuropático espontáneo de tipo quemazón con las características típicas de hiperalgesia y alodinia, edema, alteraciones en la coloración, temperatura y trofismo de la piel y faneras, y disturbios motores evidenciados por la disminución de la fuerza y amplitud de movimientos. La heterogeneidad de esta sintomatología refleja la multiplicidad de los diferentes mecanismos fisiopatológicos involucrados, incluyendo alteraciones del sistema nervioso simpático, sensibilización del sistema nervioso periférico y central, alteraciones de las catecolaminas circulantes, factores inflamatorios locales y mecanismos de neuroplasticidad del sistema nervioso central³.

El SDRC es una entidad clínica muy compleja y de difícil abordaje terapéutico, ya sea por la diversidad de factores fisiopatológicos involucrados, o por la escasez de tratamientos considerados eficaces. Puede tener su origen en diversas causas, la mayoría de los casos surgen después de un traumatismo mayor o menor, tales como fractura, esguince o luxación. Raramente, puede surgir de forma espontánea o asociada a otras condiciones médicas, normalmente, situaciones que comprometen al sistema nervioso central. Entre estas causas, el accidente vascular encefálico, y más raramente la enfermedad de Parkinson³.

El objetivo de este trabajo es presentar el relato de un caso sobre el SDRC, además de realizar una revisión de este en la literatura médica, dando énfasis a las opciones de tratamiento. La paciente en cuestión concordó en ceder sus datos y fotos del procedimiento quirúrgico, firmando el consentimiento informado. La realización del trabajo no acarrió daño de cualquier naturaleza para la paciente. Destacamos que nin-

guno de los autores del trabajo presenta conflicto de intereses.

Relato de caso

Paciente VGD, sexo femenino, 22 años, con reporte de caída de altura con trauma en región cervicoescapular derecha. Evolucionó después del evento con dolor y parestesias difusas en el miembro superior derecho (MSD) presentando concomitantemente posición antálgica en pronación del antebrazo, semiflexión de la muñeca y de las articulaciones metacarpofalángicas. Durante la primera consulta la paciente presentó dolor en el MSD con una puntuación en la escala analógica de dolor (EAD) de 9/10. Nótese que la electroneuromiografía (ENMG) de los miembros superiores no evidenció alteraciones. Inicialmente se optó por antiinflamatorios no esteroideos y a pesar del uso de diversos medicamentos cursó con dolor intratable, impidiendo la realización de fisioterapia. Fue utilizado antes del procedimiento quirúrgico: amitriptilina, carbamazepina, gabaneurina y codeína. Después de recibir orientaciones sobre las diferentes opciones de tratamiento se optó por la simpatectomía del ganglio cervico-torácico (ganglio estrellado) a cielo abierto (Figura 1). Como resultado la paciente presentó mejora parcial de los síntomas con puntuación en la EAD de 6/10. En el postoperatorio evolucionó con ptosis, miosis y anhidrosis, configurando el síndrome de Horner ipsilateral, conforme se esperaba, con moderado control del dolor, así como la reducción del uso de analgésicos.

Discusión

Epidemiología

Hasta hace poco tiempo el SDRC era también denominado causalgia¹. Esta patología fue mencionada por primera vez por Ambroise Paré en 1634. Posteriormente, Claude Bernard mencionó una asociación de dolor con afectación del sistema nervioso simpático. Nótese que en 1860, Weir Mitchell hizo la primera descripción de este síndrome². Wolff, en 1877, la describió como una entidad crónica dolorosa, sin causa neurológica, acompañada por alteraciones vasomotoras, hasta entonces sin denominación precisa¹.

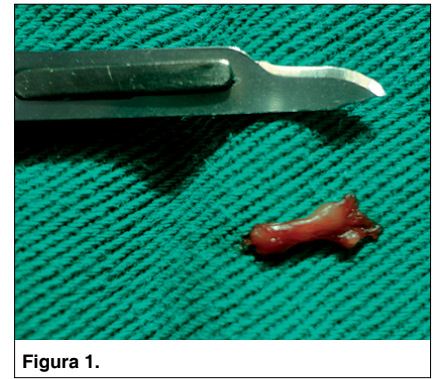


Figura 1.

En 1993, la Asociación Internacional para el Estudio del Dolor (AIED) elaboró un consenso donde fueron definidos los criterios para el diagnóstico de esta enfermedad. Siendo adoptada la terminología "Síndrome Doloroso Regional Complejo" como término único, para designar la condición dolorosa regional asociada a las alteraciones sensoriales resultantes de un evento nocivo. En este, después de un trauma, el dolor es el síntoma principal, pudiendo estar asociado a la coloración anormal de la piel, cambio de temperatura del miembro, actividad sudomotora anormal o edema. Obsérvese que los disturbios motores como temblores, distonías o debilidad muscular también pueden ocurrir¹.

En el consenso, fueron definidos dos tipos de SDRC: tipo I, anteriormente llamado "distrofia simpática refleja" y tipo II, anteriormente denominado "causalgia". El SDRC tipo II se diferencia del tipo I por la existencia de una lesión nerviosa real, en que el dolor no se limita al territorio de inervación del nervio lesionado¹.

Hay pocos datos sobre la incidencia del SDRC tipo I, se estima una incidencia de 26,2 por 100.000⁴. Aunque se ha descrito inicialmente como una situación poco frecuente, la experiencia clínica contradice este hecho. En las estadísticas más recientes, la incidencia estimada en los EE.UU es de 5,46/100.000 habitantes por año con una prevalencia de 20,57/100.000 habitantes por año, muy superior a las estimaciones hechas hace una década⁵. Los estudios revelan que la edad media de los pacientes es de 41 años presentando un predominio en mujeres en una proporción de 3:1. En niños la edad típica de inicio de la sintomatología ocurre entre los 9 y 15 años de edad¹.

Fisiopatología

Al respecto de la fisiopatología del SDRC tipo 1 no hay lesión orgánica del sistema nervioso, pero parece haber una disfunción en el sentido de la exacerbación de algunos mecanismos normales de reacción del tejido a un estímulo nocivo consistentes con los fenómenos de inflamación neurogénica¹. En la mayoría de los casos relacionados existe un factor desencadenante, cerca de 65% están relacionados a traumas, 19% a fracturas, 2% a procesos inflamatorios y el 4% a otros factores, como la punción venosa. En niños, los estudios mostraron que un trauma menor y el estrés son los factores desencadenantes⁵. A pesar de que el SDRC no presenta una causa específica algunos estudios evidencian posible relación con algunos antígenos del complejo de histocompatibilidad humano (HLA) de tipo DR15, DQ1 y DR 13, este último asociado a casos con evolución a distonías graves⁵. La autoinmunidad también es señalada como probable causa al notar la presencia de autoanticuerpos contra estructuras del nervio periférico⁵. No hay un consenso sobre la forma exacta de ocurrencia de la fisiopatología, algunos autores postulan que después de una lesión en el tejido, ocurriría una respuesta inflamatoria exagerada y debido a esta reacción se generaría, además de los mecanismos componentes de la respuesta inflamatoria, una liberación de mediadores químicos locales⁵. La sensibilización de los nociceptores en el lugar de la lesión se establecería por causa de mediadores liberados como bradicinina, leucotrienos, serotonina, histamina y prostaglandinas⁵. Otro mecanismo para explicar el dolor, en la fase aguda del cuadro, es la excitación de las aferencias sensitivas primarias por la actividad de las neuronas simpáticas, así como por la activación de neuronas alfa2-adrenérgicas con síntesis de prostaglandinas y sensibilización de fibras de tipo C⁵. En una fase más tardía nótese la cronicidad del dolor, como resultado de una posible sensibilización periférica y central, tornándose independiente del sistema simpático¹. Se acepta que los cambios adaptativos ocurren en el sistema nervioso central después de la lesión. De esta forma, la lesión periférica de un nervio u otro tejido, causa alteraciones neuroplásticas en el cerebro, pudiendo ocurrir un fenómeno semejante en la médula espinal⁵.

Signos y síntomas

El principal síntoma es el dolor neuropático, descrito como intenso de tipo quemazón o choque, asociada a la hiperestesia e incapacidad funcional, lo que conlleva al paciente a necesitar atención médica. En la mayoría de los pacientes los síntomas se localizan en el miembro inferior, pudiendo afectar también los miembros superiores⁷. Pueden presentarse síntomas motores como debilidad muscular, espasticidad y tremor, así como también diferencias de temperatura y de la coloración en relación al miembro contralateral. Sudoración o anhidrosis en el miembro afectado son manifestaciones vasomotoras frecuentes. El dolor miofacial asociado al SDRC está relacionado al desuso de algunos grupos musculares y aumento del uso de otros grupos musculares⁵.

Diagnóstico

El diagnóstico del SDRC tipo I se consigue principalmente a partir de la historia clínica y del examen clínico. Los criterios diagnósticos, según la International Association for the Study of Pain - IASP³, son:

- 1) Dolor prolongado (u otras alteraciones sensitivas) desproporcional al esperado por la lesión inicial;
- 2) Asociación con edema, síntomas vasomotores y alteración de la sudoración en la región dolorosa (por lo menos dos síntomas);
- 3) El diagnóstico de SDRC se excluye por la existencia de otras etiologías que expliquen el dolor.

Exámenes complementarios

Como los criterios diagnósticos tienen baja especificidad, los exámenes complementarios han sido motivo de estudios para auxiliar en el diagnóstico. La radiografía del segmento afectado puede presentar alteraciones a partir de la tercera semana de evolución, como osteopenia local. La tomografía computadorizada (TC) con contraste puede presentar un aumento de la captación en el área afectada. En la resonancia magnética (RM) se puede observar hipotrofia muscular en fases avanzadas de la enfermedad. Tanto la TC como la RM presentan baja especificidad. Los dos exámenes con mayor especificidad serían la cintigrafía ósea, que puede demostrar alteraciones en las diferentes fases (hipoperfusión en las fases precoces e hiperperfusión en fases

más avanzadas), sin embargo, es poco sensible y costoso⁵. Otro examen poco utilizado es la termografía que puede presentar en la fase inicial un aumento de la temperatura en la región afectada. La electromiografía y las velocidades de conducción no son útiles en el diagnóstico de SDRC1, pero pueden excluir lesión neuropática⁵.

Pruebas de evaluación

Algunas pruebas muestran alteraciones, pero son poco útiles en la práctica: el QST (Quantitative sensory testing) con el objetivo de confirmar y cuantificar la alodinia e hiperalgesia a través de estímulos táctiles, térmicos y vibratorios; en el QSART (Quantitative sudomotor axon reflex test) se observa después de la administración de norepinefrina la respuesta simpática cutánea, sin embargo, es de difícil realización. Para evaluar las alteraciones de temperatura y sudoración de los miembros puede ser aplicados las pruebas Thermoregulatory sweat test (TST) y Resting sweat output (RSO)^{1,5}.

Diagnósticos diferenciales

Dentro de los principales diagnósticos diferenciales se encuentran las afecciones reumáticas (fiebre reumática, artritis reactiva y esclerodermia), ortopédicas (tendinitis, sinovitis, artritis séptica y osteomielitis, fracturas), neurológicas (síndrome del túnel carpiano), vasculares (oclusión arterial y tromboflebitis), infecciosa (celulitis), y psicósomática⁵.

Tratamiento clínico

No hay consenso en referencia al abordaje terapéutico, más sus objetivos son educar al paciente, estimular la utilización del miembro afectado, alivio del dolor y evitar la cronicidad del síndrome a través de la intervención precoz de un equipo de trabajo multidisciplinario (médicos, fisioterapeutas, psicólogos y anestesiólogos)⁷. Son varias las modalidades de tratamiento disponibles, una de ellas es el tratamiento farmacológico a través del uso de antiinflamatorios no esteroideos (AINES) y corticoides en las fases iniciales. Los analgésicos opioides son utilizados en caso de dolor intenso, asociados o no a antidepresivos tricíclicos (amitriptilina o nortriptilina), o anticonvulsivantes (carbamazepina, gabapentina). Relajantes musculares (baclofeno, tizanidina y ciclobenzaprina) pueden ser indicados en pacientes con alteración del

tono muscular⁷. La fisioterapia ha sido muy utilizada para la rehabilitación del miembro. La electroneuroestimulación transcutánea (TENS) tiene efecto analgésico a través del bloqueo medular, y técnicas de desensibilización son útiles en los pacientes con alodinia¹.

Tratamiento quirúrgico

Otro abordaje terapéutico es el bloqueo del ganglio estrellado (para miembro superior) y el bloqueo de la cadena simpática lumbar (para miembro inferior) a través de la infiltración de anestésicos locales como lidocaína, bupivacaína y levobupivacaína. Existe también el bloqueo simpático regional por vía intravenosa que es realizado con guanetidina, clonidina o reserpina. La desventaja de los bloqueos radica en la necesidad de un profesional calificado, ser invasivo, tener efecto de corto período de tiempo y necesidad del uso del intensificador de imagen para su realización^{1,5}.

Otra opción de tratamiento es el quirúrgico, a través de la simpatectomía del ganglio cérvico-torácico, pudiendo ser realizada por vía laparoscópica o a cielo abierto siendo indicada para pacientes que no presentan buen control

del dolor a otros bloqueos menos invasivos. La cirugía a cielo abierto necesita de un profesional que tenga conocimiento de la anatomía regional con el fin de preservar las estructuras vasculo-nerviosas que se encuentran^{3,8}.

El ganglio estrellado se sitúa anterior a la fascia que cubre los músculos paravertebrales, que son unas finas láminas que cubren las apófisis transversas de las vértebras cervicales. El tubérculo anterior de la sexta vértebra cervical es prominente, se conoce como tubérculo de Chassaignac y se palpa fácilmente en el cuello a la altura del cartílago cricoides. La arteria vertebral y los nervios espinales cervicales pasan por este tubérculo junto a la duramadre. Anterior a la cadena cervical, discurre la carótida y, en posición medial, la faringe y la laringe con el nervio recurrente laríngeo entre ellas. Por su porción inferior el ganglio estrellado se encuentra con las cúpulas pulmonares⁹.

Una vez realizado el bloqueo del ganglio estrellado, es común observar en los pacientes un síndrome de Horner transitorio y rápidamente reversible, más la prolongación de los efectos se considera una complicación dado que

no sólo resulta molesto para los pacientes, sino que los predispone contra el tratamiento¹⁰.

Conclusión

El SDRC es una entidad clínica de difícil control del dolor. Debe sospecharse cuando el paciente refiere dolor y alteraciones vasculares en el miembro afectado incompatibles con la intensidad del trauma. Existen varias modalidades terapéuticas, todas con respuesta insatisfactoria en lo que respecta al control del dolor. La simpatectomía a cielo abierto se presenta como una opción terapéutica que necesita de poco recurso tecnológico comparado a otros abordajes invasivos. Los estudios controlados que implican diferentes modalidades de tratamiento pueden ser útiles para definir mejor un estándar en el tratamiento de este trastorno doloroso.

Recibido: 13 de mayo de 2017

Aceptado: 12 de junio de 2017

Referencias

1. Cordon FCO, Lemonica L. Complex regional pain syndrome: epidemiology, pathophysiology, clinical manifestations, diagnostic tests and therapeutic proposals. *Rev Bras Anestesiol*, 2002; 52: 5: 618-627.
2. Kanpolat Y, Al-Beyati ESM, Ugur HC, Akpınar G, Kahilogullari G, Bozkurt M. A curative treatment option for complex regional pain syndrome (CRPS) Type I: dorsal root entry zone operation (Report of Two Cases). *Turkish Neurosurgery* 2014, Vol: 24, No: 1, 127-130.
3. Teixeira F, Bogas M, Afonso C, Araújo D. Complex regional pain syndrome type 1: an unusual etiology. *Acta Reumatol Port*. 2012; 37: 86-90.
4. Coderre TJ, Bennett GJ. A hypothesis for the cause of complex regional pain syndrome type I (Reflex Sympathetic Dystrophy): pain due to deep tissue microvascular pathology. *Pain Med*. 2010 August; 11(8): 1224-1238.
5. Gaspar AT, et al. Type I complex regional pain syndrome. *Acta Med Port*. 2010; 24(6): 1031-1040.
6. Blaes F, et al. Autoimmunity in complex-regional pain syndrome. *Ann N Y Acad Sci* 2007; 1107: 168-173.
7. Castanhinha S, Mendonça V, Miguel C, Vieira MJ, Carvalho S. Algoneurodistrofia uma entidade a reconhece. *Nascer e Crescer*. Revista do Hospital de Crianças Maria Pia. 2010, vol XIX, n.º 2.
8. Bandyk DF, Johnson BL, Kirkpatrick AF, Novotney ML, Back MR, Schmacht DC. Surgical sympathectomy for reflex sympathetic dystrophy syndromes. *J Vasc Surg*, 2002; 35(2): 269-277.
9. López A, De Andrés J. Stellate ganglion blockade: uses for the management of chronic pain. *Rev Soc Esp Dolor*. 1999; 6: 449-453.
10. Salazar CRF. Stellate ganglion block for the treatment of complex regional pain syndrome type I in the upper limbs. *Rev Cuba Anestesiol Reanim*. 2016; 15(2): 145-154.

Correspondencia a:

Marcelo J.S. Magalhaes

Rua Reginaldo Ribeiro, n°169,ap. 802. Centro. Montes Claros, MG, Brasil CEP39400-113
marcelo7779@yahoo.com.br