

Diagnóstico diferencial

En un paciente con paresia y atrofia del miembro superior con afectación de varios miotomas, el diagnóstico diferencial se tiene que hacer entre:

- Enfermedades de la motoneurona¹:

Es un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la degeneración de las motoneuronas del sistema corticoespinal. El ejemplo más característico es la esclerosis lateral amiotrófica. Se manifiestan por un síndrome de motoneurona superior o inferior según las neuronas afectadas. Los síntomas sensitivos son raros (*nuestro paciente presenta hipoalgesia*). Las pruebas útiles para llegar al diagnóstico son las pruebas neurofisiológicas, las pruebas de neuro-imagen, las pruebas biológicas (sangre, líquido cefalo-raquídeo), el análisis genético.

- Síndrome post-poliomielitis²:

Dados los antecedentes del paciente, es legítimo evocarlo en este caso. Se define como la aparición de nuevos síntomas neuromusculares en un paciente con antecedentes de poliomyelitis tras por lo menos 15 años de estabilidad clínica. Pueden ser debilidad y/o atrofia de nuevos grupos musculares, fatiga, dolor muscular o articular. No es típica la afectación sensitiva (*nuestro paciente la presentaba*). La patogenia del síndrome post-poliomielitis no está clara: se han incriminado factores como la edad (con degeneración de unidades motoras), el sobreuso o el desuso muscular, la reactivación viral... No existen pruebas complementarias que permitan el diagnóstico: es un diagnóstico de exclusión.

- Mieloradiculopatía cervico-dorsal

La afectación medular se puede deber a varios procesos (estenosis de canal, siringomielia, tumores, malformaciones vasculares...). La presentación clínica varía en función de la etiología, siendo frecuentes los síntomas de afectación de la vía piramidal.

Las radiculopatías se deben a la compresión de las raíces nerviosas, por varios procesos. El cuadro clínico incluye dolor, síntomas sensitivos y, con menos frecuencia, debilidad en los territorios de las raíces afectadas.

El diagnóstico se apoya en pruebas de neuro-imagen (*en nuestro paciente, la RM cervical no mostraba alteraciones en C8 D1*) y en pruebas neurofisiológicas.

- Síndrome de Parsonage Turner o neuralgia amiotrófica³:

Es una afectación del plexo braquial de etiología desconocida (posiblemente inmunitaria). Comienza típicamente con un cuadro de dolor en hombro que puede durar desde unas horas hasta varias semanas. Entre la 2ª y la 4ª semana aparece una paresia de algún músculo del miembro superior afectado. Las raíces más afectas son las del plexo superior (C5 o C6, o con menos frecuencia de C4 a C7) (*afectación de C8 D1 en nuestro paciente*). La afectación sensitiva no es típica (*nuestro paciente presenta hipoalgesia*). El diagnóstico se apoya en las pruebas neurofisiológicas y en la RM del plexo braquial.

- Síndrome de Pancoast⁴:

Se debe a la extensión de un tumor del vértice pulmonar al plexo braquial inferior (C8 D1), las cadenas ganglionares y las primeras vertebrae dorsales y/o las costillas.

Clínicamente, el paciente puede presentar dolor de hombro, dolor del borde cubital del brazo, debilidad y atrofia de la musculatura intrínseca de la mano, síndrome de Claude Bernard Horner, síndrome de la vena cava superior así como síntomas relacionados con la neoplasia pulmonar (tos, disnea, dolor torácico). La RX torácica pone en evidencia la masa en la mayoría de los casos. La TC pulmonar es útil en caso de dudas.

- Síndrome del desfiladero torácico (SDT)⁵⁻¹⁰:

Se debe a la compresión de estructuras vasculares y/o nerviosas en la región situada entre el cuello y la axila. La compresión vascular produce fatigabilidad, sensación de pesadez del miembro, edema, palidez o cianosis, disminución de los pulsos periféricos. La compresión nerviosa produce debilidad, atrofia muscular y parestesias en el territorio afectado (más frecuentemente el plexo inferior). El dolor en la región cervical, el hombro o el brazo no es constante.

Las pruebas complementarias útiles son el Ecodoppler vascular o AngioRM (para objetivar la compresión vascular), las pruebas neurofisiológicas (para objetivar la compresión nerviosa), las radiografías y la RM (para visualizar el compromiso y su causa).

Desenlace del caso

En este paciente se solicitaron las siguientes pruebas:

- Análisis biológicos (sangre y líquido cefalo-raquídeo): sin hallazgos patológicos significativos.
- RX tórax: sin hallazgos patológicos significativos.

- Potenciales evocados somatosensoriales: estudio de nervio mediano y cubital bilateral: sin hallazgos patológicos significativos.
- RM cerebral-cervical-dorsal: leucopatía hipóxica isquémica crónica infra y supratentorial sin signos de isquemia aguda-subaguda. Médula cervical y dorsal de volumen e intensidad de señal normales. Sin anomalías que justifiquen enfermedad de motoneurona.
- RM de los plexos braquiales: correcta alineación y disposición de las vertebrales cervicales en el plano sagital con ligero incremento de la curvatura lordótica sin proyecciones herniarias significativas. Plexos braquiales respetados sin asimetría. Asimetría entre músculos escalenos, con mayor volumen del músculo escaleno anterior izquierdo respecto a su controlateral.



Ilustración 2: RM del plexo braquial, cortes coronal y frontal en secuencia T1: hipertrofia del escaleno anterior (flechas)

Esos resultados, junto con la clínica y la exploración, nos hicieron concluir en un síndrome del desfiladero torácico izquierdo por hipertrofia del escaleno anterior. Se reexploró al paciente, buscando signos de compresión vascular: no presentaba cianosis/palidez/edema pero refería mareo, náusea, y sudoración con la rotación cervical derecha. El pulso radial izquierdo disminuía con el test de Adson.

El paciente fue tratado con terapia física (insistiendo en la reeducación postural) y terapia ocupacional para mejorar la funcionalidad de la mano. El equipo de traumatología descartó la indicación quirúrgica, ya que la situación clínica se estabilizó con el tratamiento. El paciente siguió controles por parte de los servicios de traumatología y neurología.

Discusión

El síndrome del desfiladero torácico es un síndrome de atrapamiento del miembro superior. La compresión se suele producir en el triángulo interescalénico, espacio delimitado por el músculo escaleno anterior, el músculo escaleno medio y la primera costilla, y en el cual transcurren el plexo braquial y la arteria subclavia¹⁰.

Las causas más frecuentes de compresión a este nivel son las anomalías óseas (anomalía de la primera costilla o clavícula, existencia de costilla cervical, megapofisis transversa de C7), la existencia de bandas fibrosas, de tumores o las anomalías musculares (hipertrofia o inserción anómala de los músculos escalenos)⁶⁻¹⁰.

Varios factores pueden producir o agravar la compresión: posturas inadecuadas, hipertrofia mamaria, movimientos repetitivos laborales o deportivos (abducción a más de 90° y rotación externa, *como en el baloncesto y la natación que practica nuestro paciente*), desequilibrio muscular con predominio de los depresores de la escápula⁷... También se puede desencadenar por un traumatismo (*como fue el caso en nuestro paciente*), generando disfunción de los escalenos⁶⁻⁸⁻¹⁰.

Se diferencian 3 tipos de SDT: el SDT vascular por compresión de la arteria y/o vena subclavia (5% de los casos), el SDT neurogénico “verdadero” por compresión del plexo braquial (<5% de los casos) y el SDT neurogénico “dudoso”, sin compresión demostrable y de existencia controvertida (>90% de los casos)⁵.

Nuestro paciente presenta un SDT neurogénico “verdadero”. Su incidencia es muy baja (1/1,000,000)¹⁰. La afectación típica es la del plexo inferior (C8 D1): se traduce por debilidad y/o atrofia de la musculatura intrínseca de la mano, e hipoestesia en la cara interna del antebrazo y 4-5° dedos (mano de Gilliat-Summer), *síntomas presentados por nuestro paciente*⁹⁻¹⁰.

Existen numerosas pruebas diagnósticas de provocación, pero ninguna tiene buena sensibilidad y especificidad: pruebas de Adson (disminución del pulso radial con extensión y rotación cervical ipsilateral), Wright, Ross, Morley⁵⁻⁶⁻⁹⁻¹⁰.

Las radiografías de tórax y del raquis cervical identifican las posibles anomalías óseas responsables de la compresión⁶. La RM permite la visualización de la compresión nerviosa (pérdida de la grasa que envuelve el plexo), de la compresión vascular (disminución de calibre de los vasos), y el estudio de las partes blandas (músculos,

bandas fibrosas...)⁹. Cuando la compresión es posicional, hay que recurrir a pruebas de imagen dinámicas¹⁰.

En caso de SDT vascular, la compresión se identifica en EcoDoppler vascular dinámico o AngioRM⁹.

En caso de SDT neurogénico “verdadero” por afectación del plexo inferior, el estudio neurofisiológico es patológico: disminución de amplitud en conducción sensitiva en nervio cubital y en conducción motora en nervio mediano, y patrón neurógeno en miotoma C8 D1¹⁰, *hallazgos en gran parte superponibles a los obtenidos en nuestro paciente.*

En caso de SDT neurogénico, el tratamiento inicial será conservador. Existen varias modalidades: terapia física (ejercicios de estiramientos, potenciación, respiratorios centrados en escalenos y cintura escapular), corrección postural, medicina manual (ejercicios miotensivos, técnicas de partes blandas, movilización de la primera costilla...), relajación, termoterapia, tratamiento farmacológico analgésico, infiltración muscular de anestésicos locales o corticosteroides... La corrección postural es fundamental⁷⁻¹⁰. No obstante, en una revisión del grupo Cochrane del 2014, no se encontraron estudios de buena calidad que apoyaran la eficacia de esos tratamientos⁸. Otra opción es la infiltración de tóxina botulínica en el músculo escaleno anterior. En un estudio de buena calidad, ha demostrado su eficacia en las parestesias, pero no en el dolor⁸.

El tratamiento quirúrgico se emplea en caso de afectación severa, de fracaso del tratamiento conservador o en caso de SDT vascular. Las técnicas más frecuentes son la resección de la primera costilla y/o revascularización, la escalenectomía, neuroplastia supraclavicular del plexo braquial y la neurlisis del plexo braquial⁹.

Conclusión

Ante un paciente con antecedentes de poliomielitis que presenta nuevos síntomas neurológicos, se debe realizar una valoración meticulosa y excluir otras causas no relacionadas antes de hacer un diagnóstico de síndrome post-poliomielitis.

Bibliografía

1. Enfermedades de la motoneurona. Grupo de estudio de Enfermedades Neuromusculares de la Sociedad Española de Neurología, Disponible en: <http://www.sen.es/pdf/neuromuscular/motoneurona.pdf>
2. Trojan DA, Cashman NR. Post-poliomyelitis syndrome. Muscle Nerve. 2005 Jan;31(1):6-19.
3. González Rebollo AM, et al. Revisión bibliográfica del síndrome de Parsonage-Turner. Rehabilitación (Madr). 2013. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rh.2013.09.002>
4. Khosravi Shahi P. Síndrome de Pancoast (tumor de sulcus pulmonar superior): revisión de la literatura. An Med Interna (Madrid) 2005; 22: 194-196
5. Porta Dapena ME, et al. ¿Diagnosticamos correctamente el síndrome de salida torácica?. Rehabilitación (Madr). 2016. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rh.2016.03.001>
6. Proubasta Renart I, Colomina Morales J, Mestres Sales JM. Síndrome del desfiladero torácico arterial secundario a una fractura de clavícula. Trauma Fund MAPFRE (2009) Vol 20 nº 3:164-168
7. Couzan S, Chave E, Martin JM. Le syndrome plexique et/ou vasculaire du membre supérieur: diagnostic spécifique et rééducation des formes non compliquées. EMC – Kinésithérapie – Médecine Physique – Réadaptation. 2013;9(4):1:15.
8. Povlsen B, Hansson T, Povlsen SD. Treatment for thoracic outlet syndrome. Cochrane Database of Systematic Reviews 2014, Issue 11. Art. No.: CD007218
9. Demondion X, et al. Imaging Assessment of Thoracic Outlet Syndrome. RadioGraphics 2006; 26:1735–1750.
10. Ozoa G, Alves D, Fish DE. Thoracic outlet syndrome. Phys Med Rehabil Clin N Am. 2011 Aug;22(3):473-83, viii-ix.