

## **CASO CLÍNICO 2ª PARTE:**

### **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:**

Tras la anamnesis y exploración física del paciente, el diagnóstico diferencial debe realizarse con las posibles causas de dolor de características neuropáticas (dolor, hipoestesia, disestesia y prurito).

Teniendo en cuenta este amplio diagnóstico diferencial, debemos considerar las distintas localizaciones de la lesión causante de la sintomatología del paciente, de distal a proximal:

**A nivel del nervio periférico:** Las polineuropatías periféricas pueden tener un patrón de presentación difuso (todos los nervios afectados en una parte de su recorrido) o multifocal (uno o múltiples nervios con una distribución asimétrica y parcheada). Se presenta con mayor frecuencia en miembros inferiores.

Cursan con dolor, ardor, parestesias, acompañado de pérdida sensitiva con una distribución habitual en guante o calcetín y debilidad de predominio distal. También pueden presentar ataxia o calambres musculares.

En los estudios electrofisiológicos se pueden encontrar anomalías en las conducciones sensitivas y/o motoras con patrones compatibles de afectación desmielinizante, axonal o mixta.

**A nivel del plexo:** En las plexopatías la afectación es típicamente distal al ganglio de raíz dorsal y proximal al nervio periférico. Las causas más frecuentes son la traumática (tracción, compresión, avulsión, hemorragia), neoplásica (tumor o radioterapia) o idiopática (Síndrome de Parsonage Turner).

La clínica es habitualmente difusa y no sigue una distribución de un dermatoma o un miotoma en particular. El inicio de los síntomas puede ser súbito o insidioso, habitualmente presentan dolor de características neuropáticas, debilidad o amiotrofia, además los ROT suelen estar disminuidos o abolidos.

A diferencia de las radiculopatías cervicales, los síntomas no empeoran con los movimientos cervicales y el déficit sensitivo y motor es multiradicular.

Las pruebas de electrodiagnóstico nos ayudan determinar la localización y el pronóstico. El potencial de acción sensitivo (PAS) determina si la localización de la lesión es proximal o distal al ganglio de la raíz dorsal.

En el EMG se observa actividad espontánea (AE) en los músculos periféricos inervados por los nervios del plexo afectos, presentando una actividad normal a nivel de los paraespinales, diferenciándolo de la afectación a nivel radicular donde si estarían afectos.

El Síndrome del Desfiladero Torácico (SDT) es causado por el compromiso del tronco inferior del plexo braquial en distintas localizaciones que incluyen la primera costilla cervical y la clavícula (síndrome costoclavicular), entre los músculos escalenos anterior y medio o el músculo pectoral menor.

Puede cursar con sintomatología vascular por un compromiso de los vasos subclavios o menos frecuentemente neurogénica.

Clínicamente se presenta como dolor y adormecimiento en cara medial del antebrazo y mano, que aumenta con las actividades por encima de la cabeza, pudiendo presentar disconfort en otras áreas como cuello, clavícula y axila.

En el ENG-EMG se pueden observar amplitudes disminuidas en los nervios mediano y cubital, con actividad anormal en los músculos inervados por estos. Lo característico es un PAS respetado porque la afectación es proximal al ganglio de la raíz dorsal.

Para el diagnóstico deben estar presentes 3 de los 4 siguientes:

1. Agravamiento de los síntomas con brazo elevado
2. Parestesias C8-T1
3. Dolor a la palpación supraclavicular del plexo
4. Maniobra con manos arriba o prueba de esfuerzo con brazo elevado positiva.

En nuestro caso, el paciente únicamente cumplía el primer criterio puesto que los síntomas de prurito aumentaban con el brazo elevado.

Se describen varias maniobras que pueden ser positivas en el SDT como Adson, Ross, Wright y Eden, que también pueden presentarse en individuos sanos.

El Síndrome de Parsonage-Turner también conocido como neuralgia amiotrófica del hombro puede afectar a cualquier zona del plexo braquial, más frecuentemente al superior. Clínicamente cursa con una primera fase de dolor intenso localizado en hombro y área periescapular con empeoramiento nocturno del dolor que se resuelve en pocas semanas y posteriormente una segunda fase con atrofia muscular de localización parcheada, flacidez, pérdida de fuerza y en ocasiones alteraciones sensitivas. En el ENG se observan alteraciones tanto PAS y potencial de acción motor (PAM) de localización variada, y en la EMG puede presentar un patrón de denervación intenso con AE y pérdida de unidades motoras. En la RM y en particular en la neurografía por RM como su prueba de elección, se puede ver un edema neurogénico localizado en las raíces nerviosas. En nuestro caso la fase inicial del cuadro podría ser compatible con la clínica de nuestro paciente, pero no presentaba la afectación motora típica de la segunda fase.

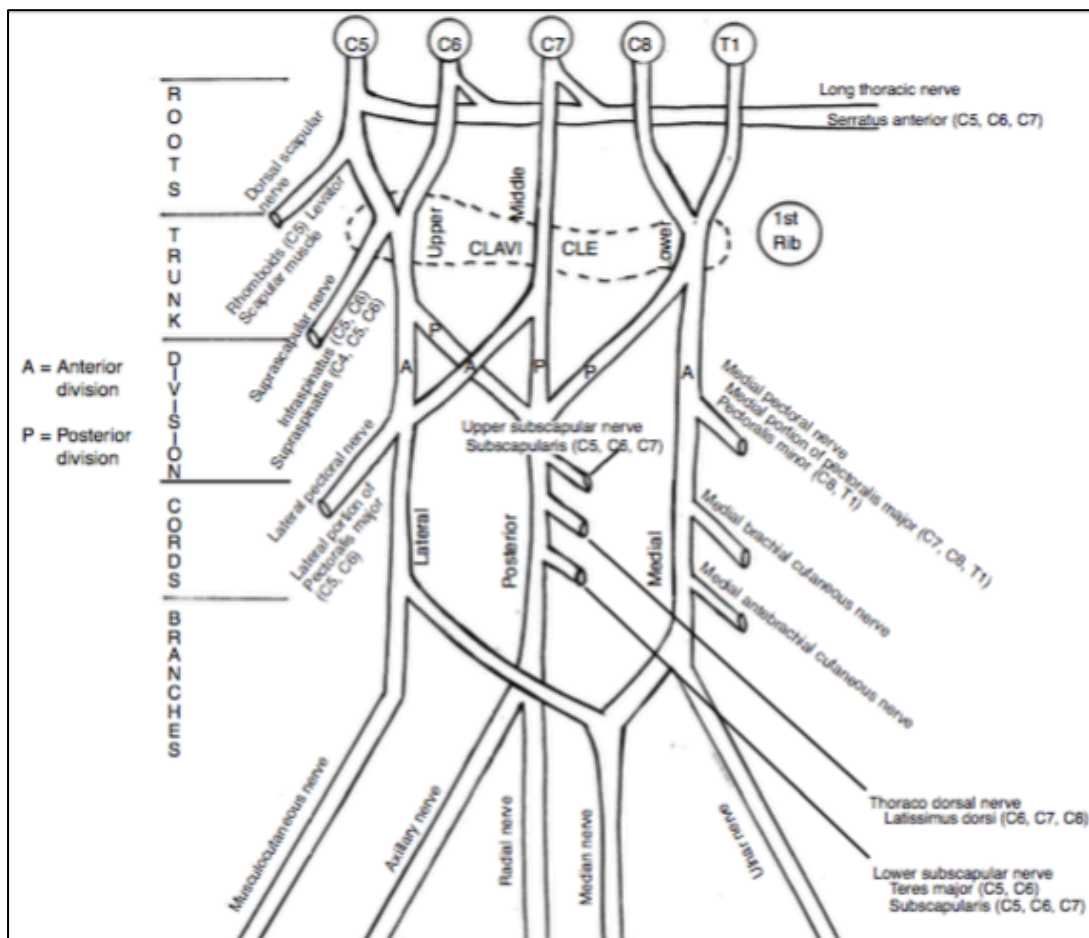


Figura 1: Esquema del plexo braquial desde su salida a nivel de las raíces hasta los nervios periféricos.

**A nivel de la raíz:** Las causas más frecuentes de radiculopatías son las compresivas debido a una hernia discal o por una estenosis foraminal como causa más frecuente. Otras causas menos frecuentes son: infecciosas (Herpes Zóster), inflamatorias, metastásicas, aracnoiditis, diabetes mellitus, abscesos o masas ocupantes de espacio (meningioma, neurofibroma).

La afectación de los nervios una vez abandonan el canal medular, a nivel de la raíz cursa habitualmente con ROT disminuidos o abolidos a nivel de la raíz afecta y debilidad en los músculos correspondientes, acompañado de sensación de parestesias en el territorio afecto.

Los hallazgos en la EMG pueden mostrar presencia de actividad espontánea en dos músculos inervados por nervios diferentes de una misma raíz. Aunque la prueba diagnóstica de elección es la RM dentro del contexto clínico y de la exploración.

Dado que el paciente presentaba la sintomatología en diferentes dermatomas, se plantearon otros diagnósticos excluyendo las patologías que afectan a una sola raíz.

El Herpes Zoster es una enfermedad producida por la reactivación del virus de la varicela-zóster, que puede afectar a los nervios periféricos, generalmente a nivel de la raíz causando sintomatología a nivel de una metámera. Cursa con dolor de características neuropáticas en el territorio de la raíz afecta y con la aparición de lesiones cutáneas como vesículas, que por sus características pruriginosas pueden justificar las lesiones de rascado acompañantes, aunque en nuestro paciente no se planteó el diagnóstico por la topografía multimetamérica de los síntomas.

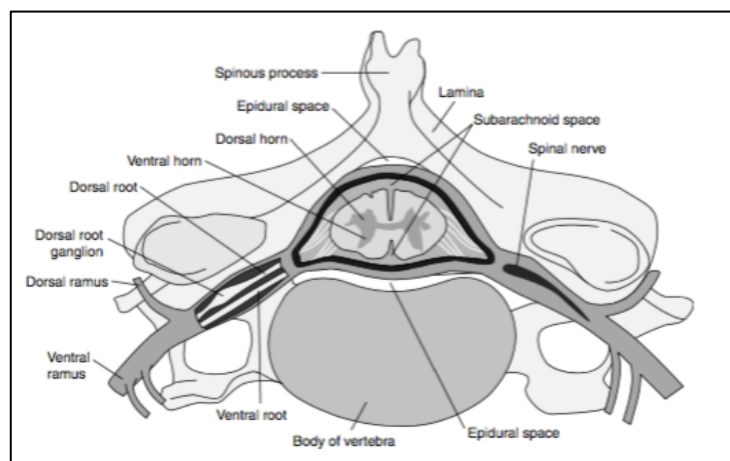


Figura 2: Corte de la médula espinal, ganglio de raíz dorsal y ramos dorsal y ventral.

### **A nivel del Sistema Nervioso Central (SNC):**

Podríamos encontrar lesiones tanto a nivel medular como cerebral, de causa isquémica (infarto medular, accidente cerebrovascular), tumoral, infecciosa, autoinmune o desmielinizantes (Esclerosis Múltiple). Como patologías más prevalentes de causa de dolor neuropático:

La Esclerosis Múltiple (EM) es una enfermedad autoinmune que afecta al SNC, caracterizada por la aparición de múltiples placas de desmielinización localizadas en la sustancia blanca del cerebro y médula espinal.

Tiene diferentes patrones clínicos: recurrente-remitente, secundariamente progresiva, primariamente progresiva,...

La presentación clínica es muy variada, los síntomas más referidos por los pacientes son dolor, disfunción de esfínteres y fatiga, además de síntomas sensitivos como parestesias y síntomas motores como paresia y espasticidad.

El diagnóstico se realiza mediante los criterios de McDonald que incluyen además de la clínica, los hallazgos de la RM que deben cumplir los criterios de tiempo y localización, los estudios de laboratorio del líquido cefalorraquídeo (LCR) y los potenciales evocados visuales (PEV).

La ENG-EMG evalúa solo los nervios del sistema nervioso periférico (SNP), por lo que, al tratarse de una patología del SNC las conducciones estarán típicamente conservadas.

Si la afectación es a nivel medular los síntomas de dolor neuropático seguirán una distribución metamérica según la localización de las placas de desmielinización. Si la afectación es cerebral puede presentarse como una neuralgia del trigémino, sintomatología en un hemicuerpo, una o ambas piernas.

- Accidentes cerebro-vascular (ACV): La localización más habitual del dolor sería en un hemicuerpo incluido o no la hemicara, hemicuerpo y cara contralateral, una extremidad o un lado de la cara.

Habitualmente, en la exploración encontraríamos sintomatología no solo sensitiva, sino también de afectación de motoneurona superior, entre otros.

## RESOLUCIÓN DIAGNÓSTICA:

Ante la sospecha inicial de infección por Herpes Zóster debido al dolor neuropático y a la presencia de lesiones sugestivas de vesículas rotas acompañadas de lesiones de rascado, se inició tratamiento con Aciclovir 800 mg 5 veces al día, acompañado de Prednisona en pauta descendente y Gabapentina 300 mg cada 8 horas. El paciente no mejoró su sintomatología persistiendo clínica de dolor de características neuropáticas y prurito intenso de predominio nocturno.

El resultado de la RM informa de signos de enfermedad desmielinizante con lesiones de sustancia blanca, medulares, supra e infratentoriales. Además, presenta lesiones hiperintensas en T2 y STIR localizadas en médula cervical y bulbo, en diferente estadio temporal, con captación de contraste actualmente en la lesión localizada a nivel medular cervical a la altura de C7.

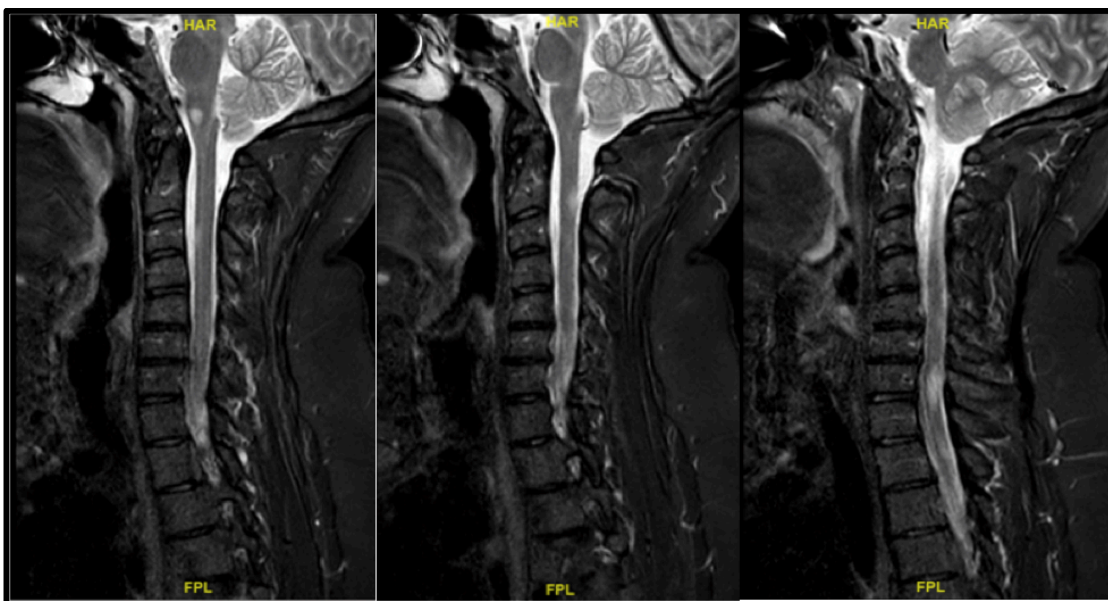


Figura 3: Imagen de RM con lesiones hiperintensas en secuencia T2 localizadas en bulbo y médula cervical.

Posteriormente fue valorado por el Servicio de Neurología por la sospecha de enfermedad desmielinizante que amplió el estudio con una RM cerebral, una analítica incluyendo serologías y quantiferon que resultaron negativos, un análisis del LCR que mostró bandas oligoclonales de IgG positivas e IgM negativas y unos PEV con unos valores dentro de los límites de la normalidad en ambos ojos.

Tras la realización de las pruebas complementarias, se realizó el diagnóstico de Esclerosis Múltiple y se inició tratamiento con 5 bolos de metilprednisolona con mejoría completa de la sintomatología. Posteriormente comenzó tratamiento con Ofatumumab tras comprobar la negatividad de las serologías y el quantiferon.

### **CONCLUSIONES:**

Dado que la localización del dolor y el prurito correspondían a diferentes dermatomas se planteó como primera opción diagnóstica la plexopatía. Aunque la ausencia de síntomas motores, así como la presencia de ROT no apoyaba dicho diagnóstico.

La realización de las pruebas de imagen nos ayudó en la localización de la lesión causante de los síntomas, guiando la solicitud del resto de exploraciones complementarias.

Dado que la presentación clínica de la enfermedad es tan variada, debemos sospechar su diagnóstico ante presencia de dolor neuropático regional que no siga una distribución metamérica. Así como la importancia de realizar una exploración física exhaustiva.

En recientes estudios, se ha visto que existen una serie de síntomas sensoriales paroxísticos que preceden a su diagnóstico, cuya patogenia es aún objeto de estudios. El prurito es uno de ellos y puede presentarse en los estadios más iniciales de la enfermedad como primer síntoma o como predictor de exacerbaciones.

### **BIBLIOGRAFÍA:**

1. Cuccurullo S. Physical Medicine and Rehabilitation Board Review. 3<sup>rd</sup> ed. New York: Demos medical; 2015.
2. Frontera W., Silver J., Rizzo T. Essentials of Physical Medicine and Rehabilitation. 4<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Elsevier; 2019.
3. Serra Catafau J. Tratado de dolor neuropático. 1 ed. Buenos Aires, Madrid: Médica Panamericana; 2006.
4. Meixiong J, Dong X, Weng HJ. Neuropathic Itch. Cells. 2020 Oct 9;9(10):2263. doi: 10.3390/cells9102263. PMID: 33050211; PMCID: PMC7601786.

5. Szöllősi AG, Oláh A, Lisztes E, Griger Z, Tóth BI. Pruritus: A Sensory Symptom Generated in Cutaneous Immuno-Neuronal Crosstalk. *Front Pharmacol.* 2022 Mar 7;13:745658. doi: 10.3389/fphar.2022.745658. PMID: 35321329; PMCID: PMC8937025.
6. International Association for the Study of Pain Home Page. [(accessed on 20 September 2020)]; Available online: <https://www.iasppain.org/GlobalYear/NeuropathicPain>
7. Oaklander A.L., Bowsher D., Galer B., Haanpaa M., Jensen M.P. Herpes zoster itch: Preliminary epidemiologic data. *J. Pain.* 2003;4:338–343. doi: 10.1016/S1526-5900(03)00637-0.
8. Pruritus and multiple sclerosis. *Br. J. Dermatol.* 1993;129:597–598. doi: 10.1111/j.1365-2133.1993.tb00492.x.
9. Yamamoto M., Yabuki S., Hayabara T., Otsuki S. Paroxysmal itching in multiple sclerosis: A report of three cases. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 1981;44:19–22. doi: 10.1136/jnnp.44.1.19.
10. Thompson AJ, et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *The Lancet Neurology.* 2018; 17 (2): 162-73.
11. McDonald WI, Compston A, Edan G, et al. Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis: guidelines from the International Panel on the diagnosis of multiple sclerosis. *Ann Neurol.* 2001;50:124.