



ORIGINAL BREVE

Distrofia simpático-refleja y mioclonías: una asociación infrecuente

M. Álvarez Fuente*, E. Aleo Luján, E. Cascón Criado, G. Galindo Doncel y V. San Antonio Arce

Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

Recibido el 9 de diciembre de 2010; aceptado el 28 de marzo de 2011
Disponibile en Internet el 20 de octubre de 2011

PALABRAS CLAVE

Causalgia;
Dolor neuropático;
Distrofia simpático-refleja;
Mioclonías

KEYWORDS

Causalgia;
Neuralgia;
CRPS (complex regional pain syndrome);
Myoclonus

Resumen La distrofia simpático-refleja es una patología infrecuente en la edad pediátrica, que no se relaciona con un trastorno orgánico subyacente y que requiere un tratamiento multidisciplinar debido al importante componente psicossomático que lo acompaña y al difícil control de los síntomas en este cuadro. Por otro lado, las mioclonías tienen un amplio espectro de diagnósticos diferenciales, siendo muy importante descartar enfermedades neurológicas y degenerativas subyacentes.

Presentamos el caso de un varón adolescente con dolor neuropático en una localización atípica y con una presentación compleja al asociar mioclonías y distonías a lo largo de su evolución, que obliga a la revisión de ambos cuadros y a realizar un amplio diagnóstico diferencial.

© 2010 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Complex regional pain syndrome and myoclonus: an uncommon combination

Abstract Complex regional pain syndrome (CRPS) is quite uncommon in paediatric patients. There is no identified organic aetiology. CRPS has a very significant psychosomatic component; therefore it is necessary to take a multidisciplinary approach to its treatment, which should include psychiatric assessment. CRPS is very difficult to diagnose, and can take months to control its symptoms. The association with myoclonus is rare, and since myoclonus is the clinical manifestation of a vast spectrum of different neurological disorders, some of which are degenerative, it is important to make a diagnosis as quickly as possible.

We present the case of an adolescent male with an atypical presentation of CRPS. CRPS was located in the thorax, which is very unusual and was associated with myoclonus and dystonias. This made the diagnosis harder and widened the aetiological spectrum.

© 2010 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mery1812@hotmail.com (M. Álvarez Fuente).

Introducción

La distrofia simpático-refleja es una patología infrecuente en la edad pediátrica, es un dolor crónico loco-regional de intensidad desproporcionada respecto al factor desencadenante. Aparece generalmente tras un traumatismo, sin poder identificarse siempre el agente causal, siendo el componente psicológico muy importante¹⁻⁵.

Es un dolor definido como quemazón o lacerante, asocia hiperalgesia y alodinia y cambios tróficos de la piel¹. Pertenecce a una entidad denominada CRPS (*complex regional pain syndrome*), que se presenta de dos formas: tipo I o distrofia simpático-refleja y tipo II o causalgia⁶.

Frecuentemente, asocian síntomas psicósomáticos, debido a que estas personas suelen asociar trastornos de adaptación^{1,6,7}. El 30-50% se acompañan de tremor y en un menor porcentaje de distonías^{1,8,9}. Sin embargo, la presencia de distonías y movimientos anormales ha sido descrita con menor frecuencia.

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 13 años con dolor costal que se inicia como consecuencia de una contusión en el hemitórax derecho. Tras el impacto fue valorado en urgencias, recomendándose tratamiento analgésico y antiinflamatorio de forma ambulatoria.

Seis semanas después es hospitalizado por persistencia y progresión del dolor, definido como dolor continuo, que le despierta por las noches y no calma con analgésicos habituales. Presenta pequeñas mioclonías en los músculos intercostales de la región dolorosa, sin observar alteraciones del trofismo ni otras lesiones cutáneas. Asocia hiperalgesia y alodinia.

A la semana del ingreso aumentan las mioclonías; en primer lugar, en regiones derechas proximales, que se van generalizando progresivamente y aumentan de intensidad. Simultáneamente comienza con distonías, principalmente de la región cervical derecha.

Realizamos un estudio completo del dolor, en el que incluimos: una ecografía costal, gammagrafía ósea y serología de virus varicela zóster, sin encontrar alteraciones. Realizamos también el estudio etiológico de las mioclonías (tabla 1), siendo todos los resultados normales.

Al ingreso iniciamos tratamiento analgésico con ketorolaco y metazolol por vía intravenosa, sin observar mejoría. Posteriormente, se prescribió gabapentina y a los 12 días se sustituye por carbamazepina, sin observarse cambios significativos. Se asocia además bromazepam, por el estado ansioso del paciente.

El tratamiento realizado es multidisciplinar, mediante la integración de los servicios de pediatría, rehabilitación, anestesia y psiquiatría. Se realiza tratamiento analgésico con estimulación eléctrica transcutánea y ejercicios de corrección postural para mejorar la distonía. El servicio de anestesiología realiza el bloqueo de los nervios intercostales T8/T9 del hemitórax derecho con bupivacaína, obteniendo finalmente un resultado favorable tras dos infiltraciones.

Se realiza un seguimiento en consultas de neuropediatría, de las que es dado de alta tras un año de tratamiento

Tabla 1 Diagnóstico diferencial de mioclonías¹⁵

1. Mioclonías y demencia: demencia por cuerpos de Lewy, Alzheimer y prionopatía
2. Mioclonías y ataxia: enfermedad celíaca, desorden mitocondrial, degeneración espinocerebral (ataxia de Freidreich, ataxia telangiectasia...), atrofia de los núcleos basales, formas tardías de encefalopatías metabólicas
3. Opsoclonus y mioclonías palatales
4. *Action myoclonus-renal failure* (AMRF)
5. Encefalopatías: post-anóxica, metabólicas, tóxicas
6. Asociadas a enfermedades sistémicas: encefalopatía de Hashimoto, post-infecciosa (virus West Nile virus, enfermedad de Whipple, leucoencefalopatía multifocal progresiva)
7. *Jerking staff-man syndrome*
8. Síndrome de piernas inquietas

Tabla 2 Criterios diagnósticos del síndrome de dolor regional complejo³

1. Dolor continuo, desproporcionado respecto al desencadenante
2. Debe presentar al menos uno de los siguientes síntomas en tres de las cuatro categorías que se exponen a continuación:
 - Sensorial: hiperestesia y/o alodinia
 - Vasomotora: alteración de la temperatura o de la coloración de la zona afectada.
 - Presencia de edema
 - Motora/trófica: debilidad muscular y/o cambios tróficos
3. Debe presentar al menos uno de los siguientes signos, en el momento del diagnóstico, en dos o más de las siguientes categorías que se exponen a continuación:
 - Sensorial: hiperalgesia y/o alodinia
 - Vasomotora: alteración de la temperatura o de la coloración de la zona afectada.
 - Presencia de edema
 - Motora/trófica: debilidad muscular y/o cambios tróficos
4. No existe otro diagnóstico que pueda explicar esta entidad.

oral con amitriptilina. Continúa en seguimiento psiquiátrico, donde se plantea la neurosis de conversión como diagnóstico asociado.

Discusión

Las alteraciones que más frecuentemente se relacionan con esta entidad son el dolor en reposo, la hiperalgesia y los trastornos vegetativos, dos de las cuales están presentes en nuestro caso¹. Para llegar al diagnóstico de distrofia simpático-refleja existen unos criterios recogidos en la tabla 2. En nuestro caso, destacamos la ausencia de algunas características, como son los cambios del trofismo, las alteraciones vasomotoras y el edema. Sin embargo, no creemos

que la ausencia de estos datos sea suficiente para excluir el diagnóstico, ya que en niños estos criterios se cumplen con menor frecuencia⁴.

En la mayoría de los casos se afectan las extremidades, principalmente los miembros inferiores; no hemos encontrado descrita la localización costal hasta el momento^{2,5}.

Estos pacientes no sólo presentan trastornos de adaptación previos, sino que posteriormente, por la incapacitación que produce esta entidad, pueden asociar frecuentemente trastornos depresivos^{2,8}. Nuestro paciente presenta una mala adaptación social previa y un bajo rendimiento escolar.

El tratamiento debe ser multidisciplinar: médico, rehabilitador y psicológico. En cuanto al tratamiento médico están descritos buenos resultados con gabapentina, sin embargo, en nuestro paciente no se obtuvo mejoría¹⁰. Algunos autores defienden el bloqueo simpático anestésico, como el tratamiento de elección; otros sin embargo, desestiman esta práctica, ya que un bloqueo periférico continuo podría enmascarar un síndrome compartimental y prefieren la anestesia local^{2,5,11-13}.

Además del dolor, nuestro paciente presenta alteraciones del movimiento, distonías y mioclonías. Las distonías están descritas más frecuentemente en pacientes de menor edad con CRPS y su aparición puede oscilar entre una semana y un año del inicio del cuadro¹⁴. En nuestro paciente aparecieron en las primeras semanas.

En cuanto a las mioclonías, que en ocasiones son signo de patología orgánica importante, realizamos un diagnóstico diferencial muy exhaustivo (tabla 1), siendo todas las pruebas negativas. Consecuentemente, consideramos que el origen de las mioclonías de nuestro paciente tiene un amplio componente psicológico, debidas probablemente al estrés y la ansiedad sufridos por el paciente a causa del dolor, el ingreso prolongado y las múltiples pruebas a las que fue sometido, ya que tras el alta y el control del dolor, desaparecieron progresivamente.

En resumen, ante un cuadro de dolor crónico, refractario a tratamiento habitual, debemos incluir el CRPS en el diagnóstico diferencial. No se trata de una entidad frecuente y el intervalo hasta llegar a un diagnóstico puede ser de hasta 14 semanas; en nuestro paciente, la sospecha diagnóstica se realizó a la sexta semana⁵.

A pesar de no cumplir todos los criterios diagnósticos, la evolución clínica y la negatividad de todas las exploraciones complementarias que descartan organicidad nos hacen presentar este caso como CRPS. Las mioclonías y las distonías asociadas se han descrito en otros casos referidos en la literatura, sin llegar tampoco a un diagnóstico etiológico de ellas pesar de las exploraciones complementarias.

El abordaje terapéutico debe ser multidisciplinar y los resultados del mismo pueden ser muy lentos; la media de duración de los síntomas se encuentra descrita en torno al año. En ocasiones es preciso tratamiento a largo plazo con antidepressivos tricíclicos y psicoterapia^{4,15}.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Birklein F, Riedl B, Siewekw N, Weber M, Neundörfer B. Neurological findings in complex regional pain syndromes-analysis of 145 cases. *Acta Neurol Scand.* 2000;101:262-9.
2. Maillard S, Davies K, Khubchandani R, Woo P, Murray K. Reflex sympathetic dystrophy: a multidisciplinary approach. *Arthritis Rheumatism.* 2004;51:284-90.
3. Harden R, Bruehl S, Stanton-Hicks M, Wilson P. Proposed new diagnostic criteria for complex regional pain syndrome. *Pain Medicine.* 2007;8:326-31.
4. Lotito A, Campos L, Dias M, Silva C. Reflex sympathetic dystrophy. *J Pediatría.* 2004;80.
5. Lotito A, Campos L, Dias M, Silva C. Pediatric complex regional syndrome. *J Pediatr Orthop.* 2007;27:567-72.
6. Mashur K, Neumann M. Komplexes regionales Schemrzsyndrom. *Neurologie Duale Reihe.* 2007:562-3.
7. Monti DA, Herring CL, Schwartzman RJ, Marchese M. Personality assessment of patients with complex regional pain syndrome type I. *Clin J Pain.* 1998;14:295-302.
8. Veldman PH, Reynen HM, Arntz IE, Goris RJ. Signs and symptoms of reflex sympathetic dystrophy: prospective study of 829 patients. *Lancet.* 1993;342:1012-6.
9. Bhatia KP, Bhatt MH, Marsden CD. The causalgia-dystonia syndrome. *Brain.* 1993;116:843-51.
10. Wheeler DS, Vaux KK, Tam DA. Use of gabapentin in the treatment of childhood reflex sympathetic dystrophy. *Pediatr Neurol.* 2000;22:220-1.
11. Cepeda MS, Carr DB, Lau J. Local anesthetic sympathetic blockade for complex regional pain syndrome. *Cochrane Database of Systematic Reviews.* Octubre 2005.
12. Dadure C, Capdevilla X. Continuous peripheral nerve blocks in children. *Best Pract Res Clin Anaesthesiol.* 2005;19:309-21.
13. Schwartzman RJ, Kerrigan J. The movement disorder of reflex sympathetic dystrophy. *Neurology.* 1990;40:57-61.
14. Van Rijn MA. Onset and progression of dystonia in complex regional pain syndrome. *Pain.* 2007;130:287-93.
15. Sherry DD, McGuire T, Mellins E, Salmonson K, Wallace CA, Nepom B. Psychosomatic musculoskeletal pain in childhood: clinical and psychological analyses of 100 children. *Pediatrics.* 1991;88:1093-9.