

SINDROME DOLOROSO REGIONAL COMPLEJO TIPO 1. UN DIAGNOSTICO ELUSIVO**ROBERTO M. FORDEN JONES, RUBEN J. DE MARCO, FLAVIO A. DOMBROWSKI, ARIEL F. SAEZ DE GUINO A***Servicio de Clínica Médica, Hospital Zonal General de Agudos Mi Pueblo, Florencio Varela, Provincia de Buenos Aires*

Resumen El síndrome doloroso regional complejo tipo 1 es una afección que puede complicar traumatismos, en especial de los miembros. Es infradiagnosticado y potencialmente muy incapacitante. El diagnóstico se realiza reuniendo una serie de criterios clínicos. No existe un método de diagnóstico complementario que pueda considerarse patrón de oro. Su tratamiento debe ser multidisciplinario (fármacos, terapia física, terapia psicológica y en casos seleccionados, procedimientos invasivos). Se han comunicado resultados favorables con múltiples tratamientos farmacológicos, siendo la terapia con corticosteroides una de las que han alcanzado altos niveles de evidencia a favor de su utilidad. Presentamos el caso de un paciente masculino de 47 años de edad que fue internado en nuestro servicio por dolor intenso en su extremidad inferior derecha de características neuropáticas de larga evolución. Había realizado múltiples consultas previas y cumplido diversos tratamientos. Se le realizó centellograma óseo de tres fases con ⁹⁹Tc que resultó compatible con el diagnóstico propuesto. Se trató con metilprednisona 60 mg/día con disminución progresiva hasta completar 15 días, obteniéndose una mejoría significativa de la sintomatología. Se le otorgó el alta hospitalaria para proseguir la rehabilitación ambulatoria.

Palabras clave: síndrome doloroso regional complejo, distrofia simpática refleja

Abstract **Complex regional pain syndrome type 1. An elusive diagnosis.** Complex regional pain syndrome type 1 is a painful disorder that may complicate a traumatic lesion especially in extremities. It is infradiagnosed and potentially very disabling. Its diagnosis consists of a few clinical criteria. It does not exist a complementary diagnostic study which can be considered as gold standard. Its treatment must be multidisciplinary (e.g. medicines, physical therapy, psychological therapy and, in selected cases, invasive procedures). There have been communicated some favorable results using multiple pharmacological treatments in which corticosteroid therapy was among the ones that have reached highest levels of evidence in favor of its utility. Here we present the case of a forty-seven male patient who presented severe pain in his right lower extremity with neuropathic characteristics and a long time of evolution. He had had multiple previous consultations and he had carried out many other treatments. It has been performed a ⁹⁹Tc three-phase bone scintigraphy that was compatible with the proposed diagnosis. He was treated with methyl prednisone 60 mg q24h with progressive lowering doses during fifteen days with a significant improvement of signs and symptoms. Finally he received hospital discharge for ambulatory rehabilitation treatment.

Key words: complex regional pain syndrome, reflex sympathetic dystrophy

El síndrome doloroso regional complejo tipo 1 (SDRC T 1) ha recibido múltiples denominaciones en el pasado: distrofia simpática refleja, atrofia de Sudeck, algodistrofia, etc.

Es una afección dolorosa regional que sigue a una lesión, excede en magnitud y duración al curso clínico esperado para el incidente inicial. Clínicamente se caracteriza por dolor, trastornos vasomotores, alteraciones de la sudoración, trastornos tróficos, retraso en la recuperación funcional y, en ocasiones, repercusiones psicológicas.

El SDRC T 1 es infradiagnosticado, potencialmente muy incapacitante y su tratamiento es controvertido. El objetivo de esta comunicación fue presentar un caso de esta enfermedad en su estadio inicial que evolucionó favorablemente con tratamiento corticoideo.

Caso clínico

Hombre de 47 años de edad, argentino, que consultó por dolor de larga evolución que en los últimos 6 meses adquirió características neuropáticas en el pie y en el tercio inferior de la pierna derecha. El dolor era continuo e intenso. Provocó intolerancia al uso de calzado y trastornos del sueño. Se asoció a cambios tróficos de la piel, edema y aumento de la temperatura cutánea. Realizó múltiples consultas médicas y recibió diversos tratamientos con antiinflamatorios no esteroides, kinesioterapia e inmovilización con mejoría incompleta y temporaria.

Recibido: 20-X-2008

Aceptado: 13-VII-2009

Dirección postal: Dr. Roberto M. Forden Jones, Gabriela Mistral 671, 1888 Florencio Varela, Provincia de Buenos Aires, Argentina
Fax: (54-11) 4237-5023 Int. 258 e-mail: rmfordenjones@yahoo.com

Entre los antecedentes se destacó traumatismo en pierna derecha a los 12 años de edad, de naturaleza desconocida, por la que requirió inmovilización prolongada con pie cavo secuelar, hipertensión arterial, tabaquismo y cardiopatía isquémica (infarto agudo de miocardio en 2004) con secuela electrocardiográfica anterolateral. Al ingreso se diagnosticó diabetes tipo 2.

Al examen físico se observó hipotrofia muscular a predominio infrapatelar, pie cavo, disminución del vello en pierna y pie. Escamas y máculas hipercoloreadas en dorso del pie. Piel engrosada y seca con aumento de la temperatura cutánea en tercio inferior de la pierna y pie. Edema duro 2/6 perimaleolar y en retropie. Los pulsos estaban conservados. El resto del examen físico no mostraba hallazgos dignos de mención.

Al ingreso se evaluó dolor con escala visual análoga (EVA) 10/10.

El laboratorio mostró: glóbulos blancos: 7360/mm³, Hb: 12.3 g%, plaquetas: 160 000, VDRL no reactiva, glucemia: 131 mg%, urea: 26 mg%, creatinina: 0.75 mg%, uricemia: 2.25 mg%, colesterol total: 147 mg%, triglicéridos: 132 mg%, calcemia: 8 mg%, fosfatemia: 4.1 mg%, fosfatasa alcalina: 226 UI/l, PSA: 2 ng/ml, microalbuminuria: negativa, ESD: 20 mm. Fondo de ojo: normal. Radiografía de tórax: normal. Radiografía de pierna derecha: imagen radioopaca en tercio inferior de la tibia, disminución de la densidad ósea de tobillo y pie. Un EcoDoppler de miembro inferior derecho mostró pérdida de la distensibilidad vascular. Temperatura cutánea tomada con termómetro infrarrojo: 2.7 °C mayor en el miembro afectado. El centellograma óseo con ⁹⁹Tc mostró aumento patológico de la captación a nivel de la extremidad inferior de la tibia y tarso derechos en las tres fases del estudio (Fig. 1).

Se arribó al diagnóstico de síndrome doloroso regional complejo tipo 1 en estadio inicial.

Se indicó tratamiento con metilprednisona 60 mg/día debido a la gravedad de la sintomatología. Se inició con 40 mg/día y se progresó de a 10 mg/día para controlar la evolución de los valores de tensión arterial y glucemia. La dosis objetivo se mantuvo por cuatro días para luego ir reduciéndola hasta suspender su administración completando un total de 15 días de tratamiento. Los valores de tensión arterial no se modificaron en forma significativa pero sí lo hicieron los registros de glucemia que aumentaron pero no provocaron descompensación metabólica. Se realizó evaluación psiquiátrica y fisio-terápica. Se obtuvo una excelente respuesta con una EVA 2/10, por lo que se decidió el alta hospitalaria para continuar el tratamiento de rehabilitación en forma ambulatoria.

Discusión

Los eventos desencadenantes del SDRC T 1 más comúnmente identificados son: esguinces, intervenciones quirúrgicas, fracturas (7 a 35% de los casos de fracturas de Colles), infarto agudo de miocardio (5% casos) y accidente cerebrovascular. Estos últimos se asocian a formas localizadas en los miembros superiores (hombro congelado posictal y esclerodactilia posinfarto). Puede iniciarse con traumatismos banales, y entre el 6 y el 10 % de los casos no puede identificarse una lesión inicial. Estos pacientes, al momento del diagnóstico, llevan en promedio 30 meses de síntomas, han visitado 5 médicos y realizado otros tantos tratamientos.

Menos del 10% son diagnosticados y referidos por médicos de atención primaria.

El paciente refirió un antecedente traumático en el miembro afectado a los doce años de edad. Se han descrito casos iniciados por traumatismos producidos hasta 20 años antes, por lo que la relación causal, aunque posible, es improbable^{1,2}.

La presentación consiste en una tríada de signos y síntomas sensitivos, motores y autónomos. Los más frecuentes son: dolor continuo e intenso, hipoestesia, hiperalgesia, alodinia, hiperestesia al frío, limitación del rango de movimientos, debilidad muscular, distonía, cambios de coloración cutánea, alteración de la temperatura cutánea, edema, hiper o hipohidrosis, atrofia de piel, tejidos blandos, huesos; y alteraciones del crecimiento de las faneras.

Clásicamente se ha descrito su evolución en tres fases: inicial, distrófica y atrófica^{2,3}. Nuestro paciente se encontraba en la primera fase al momento del diagnóstico.

Se han descrito varias series de criterios diagnósticos: IASP (*International Association for the Study of Pain*)⁴, Bruehl et al⁵, etc. Los criterios de la IASP de 1994 (Tabla 1) aportarían máxima sensibilidad y los descriptores por Bruehl y col. incrementarían la especificidad⁵.

Los diagnósticos diferenciales deberían incluir: neuropatía diabética, síndrome de sobreuso, síndrome de atrapamiento, insuficiencia arterial, síndrome de Raynaud, tromboflebitis, infecciones (celulitis, osteomielitis, artritis, etc.), artropatía de Charcot, artropatías inflamatorias, osteoporosis, tumores óseos y esclerodermia^{2,4}.

Múltiples métodos de diagnóstico complementario pueden aplicarse en este síndrome: radiología convencional, termografía y termometría cutánea, centellografía ósea de tres fases con ⁹⁹Tc, resonancia magnética por imágenes, densitometría ósea, Q-SART (*quantitative sudomotor axon reflex*), etc. En nuestro caso se practicó por radiográfico donde se observó disminución de la densidad ósea radiológica compatible con osteoporosis regional—pero no se realizó densitometría ósea para confirmarla—; y medición de la temperatura cutánea con termómetro infrarrojo

TABLA 1.— Criterios diagnósticos del síndrome doloroso regional complejo tipo 1⁴

-
- Síndrome que se desarrolla tras un episodio nocivo desencadenante.
 - Dolor espontáneo o alodinia/hiperalgesia, no limitado a la distribución territorial de un nervio periférico, y desproporcionado al episodio desencadenante.
 - Evidencia actual o previa de edema, anormalidad en el flujo sanguíneo cutáneo o sudoración anormal.
 - Exclusión de otras condiciones que pudieran explicar el grado de dolor y disfunción.
-

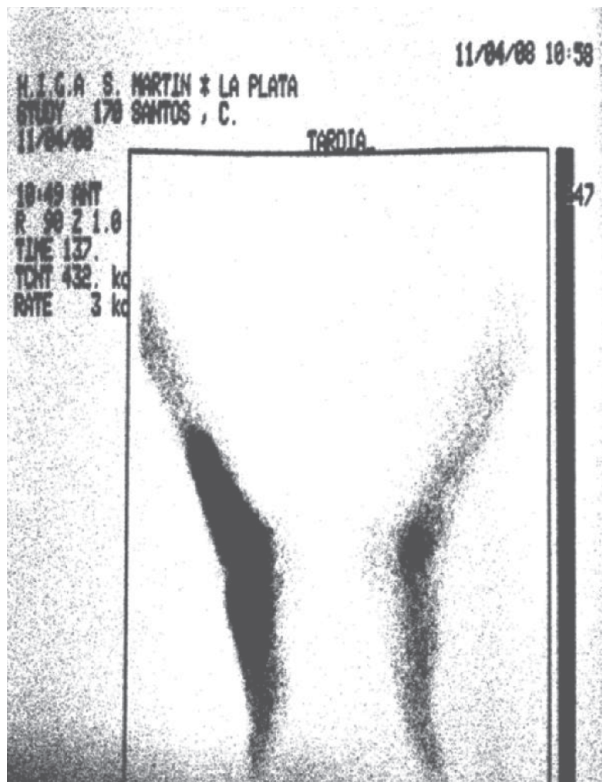


Fig. 1.- Centellograma óseo en fase tardía donde se muestra en forma comparativa la hipercaptación en el extremo distal de la tibia y pie derecho.

que arrojó una diferencia de temperatura de 2.7 °C mayor en el miembro afectado (valores considerados como altamente significativos mayores de 0.6 a 1° C)³⁻⁵.

Se realizó también centellograma óseo de tres fases con ⁹⁹Tc (Fig. 1), procedimiento que según diversos autores tiene una sensibilidad variable (60 a 100%), alta especificidad (92 a 100%) y alto valor predictivo negativo (100%) y además es capaz de discriminar los casos que se beneficiarán con tratamiento corticoideo. El 90% de los casos con centellografía positiva mejoraron con corticoides^{6, 7}.

El tratamiento debe ser multidisciplinario: farmacoterapia, terapia física (kinesioterapia, rehabilitación, terapia ocupacional), psicoterapia, y en algunos casos seleccionados procedimientos intervencionistas (bloqueos de ganglios simpáticos, simpatectomía quirúrgica, neuroestimulación medular, etc.)^{8, 9}.

Actualmente existe evidencia de la utilidad de los corticoides en la etapa aguda e inicial del síndrome nivel de evidencia I (N E I). La prednisona oral a bajas dosis mejora el estado clínico del paciente (N E IV). En algunos estudios alivió el dolor durante meses en estadios iniciales (N E II). Se han probado fundamentalmente en dos pautas: bajas dosis a largos plazos y altas dosis en

cortos ciclos. El primer método no es recomendable debido a los conocidos efectos adversos de estos fármacos; el segundo fue el que se utilizó en el caso en estudio, al que se administró metilprednisona por razones de disponibilidad siguiendo el protocolo descrito por Kozin y col. con modificaciones *ad hoc*. Este autor informó que entre 70 y 80% de los pacientes tratados con corticoides mejoraron notoriamente^{4, 10, 11}.

La fisiopatogenia del SDRC T 1 permanece poco conocida; no obstante, existen numerosos estudios publicados que sustentan la teoría de la existencia de mecanismos neuroinflamatorios locales y sistémicos subyacentes, fundamentalmente en la fase inicial de la enfermedad.

Se han dosado los niveles de citoquinas y péptidos proinflamatorios (IL-1, IL-6, IL-8, factor de necrosis tumoral alfa, sustancia P, péptido relacionado con el gen de la calcitonina) en líquido de ampollas provocadas en los miembros afectados, en líquido cefalorraquídeo y en sangre venosa de estos enfermos, encontrándose los mismos significativamente elevados.

Estos hallazgos explicarían la utilidad de los corticoides, de la misma manera que abrirían la puerta a la experimentación de terapéuticas inmunomoduladoras (inhibición de citoquinas proinflamatorias, aumento de la secreción de citoquinas antiinflamatorias, inducción de la proliferación de células T, uso de removedores de radicales libres de oxígeno, etc.). Estas estrategias requieren aún ser desarrolladas¹²⁻¹⁴.

La inflamación neurogénica no puede explicar por sí sola los hallazgos descritos en las fases avanzadas de la enfermedad. Para esto se han desarrollado diversas hipótesis fisiopatogénicas que esperan ser probadas¹⁵.

El pronóstico mejora si esta enfermedad es diagnosticada y tratada en estadios precoces. Su evolución es imprevisible, afectando gravemente la calidad de vida de los enfermos. En un seguimiento a 5 años de un grupo de pacientes se observó que el 26% debieron cambiar de empleo y aproximadamente el 30% estuvieron inactivos por más de un año. Las secuelas se presentan en promedio en 20 a 40% de los casos, y las formas graves pueden ser objeto de tratamientos quirúrgicos.

Es una causa mayor de discapacidad y sólo un 20% de los afectados es capaz de retomar su nivel previo de actividad^{1, 3}.

En conclusión, debe mantenerse un alto nivel de sospecha frente a casos de dolor de larga evolución, especialmente si se relacionan con alguno de los desencadenantes enumerados, realizar una exhaustiva semiología del dolor y del miembro afectado y no demorar el inicio de la terapéutica a la espera de estudios complementarios, ya que la precocidad del diagnóstico y el tratamiento adecuado redundarán en mejores resultados a largo plazo.

Bibliografía

1. Allen G, Galer BS, Schwartz L. Epidemiology of complex regional pain syndrome: a retrospective chart review of 134 patients. *Pain* 1999; 80: 539-44.
2. Veldman PH, Reynen HM, Arntz IE, Goris RJA. Signs and symptoms of reflex sympathetic dystrophy: prospective study of 829 patients. *Lancet* 1993; 342: 1012-6.
3. Raja SN, Grabow TS. Complex regional pain syndrome I (Reflex Sympathetic dystrophy). *Anesthesiology* 2002; 96: 1254-60.
4. Neira F, Ortega JL. El síndrome doloroso regional complejo y medicina basada en la evidencia. *Rev So. Es. Dolor* 2007; 2: 133-46.
5. Harden RN. Complex regional pain syndrome. *Br J Anaesth* 2001; 87: 99-106.
6. Holder LE, Cole LA, Myerson MS. Reflex sympathetic dystrophy in the foot: clinical and scintigraphic criteria. *Radiology* 1992; 184: 531-5.
7. Kozin F, Soin JS, Ryan LM, Carrera GF, Wortmann RL. Bone scintigraphy in the reflex sympathetic dystrophy syndrome. *Radiology* 1981; 138: 437-43.
8. Singh G, Willen SN, Boswell MV, Janata JW, Chelimsky TC. The value of interdisciplinary pain management in complex regional pain syndrome type I: a prospective outcome study. *Pain Physician* 2004; 7: 203-9.
9. Quisel A, Gill JM, Witherell P. Complex regional pain syndrome: which treatments show promise? *J Fam Pract* 2005; 54: 599-603.
10. Smith DL, Campbell SM. Reflex sympathetic dystrophy- Diagnosis and management. *West J Med* 1987; 147: 342-5.
11. Bianchi C, Rossi S, Turi A, Brambilla A, Felisari G, Mascheri D. Long-term functional outcome measures in corticosteroids-treated complex regional pain syndrome. *Eur Med Phys* 2006; 42: 103-11.
12. Taha R, Blaise G. Is complex regional pain syndrome an inflammatory process? Theories and therapeutic implications. *Can J Anesth* 2007; 54: 249-53.
13. Huygen FJ, De Bruijn AG, De Bruin MT, Groeneweg JG, Klein J, Zijlstra FJ. Evidence for local inflammation in complex regional pain syndrome type 1. *Mediators Inflamm* 2002; 11: 47-51.
14. Schinkel C, Gaertner A, Zaspel J, Zedler S, Faist E, Schuermann M. Inflammatory mediators are altered in acute phase of posttraumatic complex regional pain syndrome. *Clin J Pain* 2006; 22: 235-9.
15. Wasner G, Schattschneider J, Binder A, Baron R. Complex regional pain syndrome- diagnostic, mechanisms CNS involvement and therapy. *Spinal Cord* 2003; 41: 61-75.

110. No aguardar a ser Sol que se pone. Máxima es de cuerdos dejar las cosas antes que los dejen. Sepa uno hacer triunfo del mismo fenecer; que tal vez el mismo Sol a buen lucir, suele retirarse a una nube, porque no le vean caer, y deja en suspenso, de si se puso, o no se puso. Hurte el cuerpo a los acasos, para no reventar de desaires; no aguarde a que le vuelvan las espaldas que le sepultaran vivo para el sentimiento, y muerto para la estimación: jubila con tiempo el advertido al corredor caballo, y no aguarda a que cayendo levante la risa en la carrera: rompa el espejo con tiempo, y con astucia la belleza, y no con impaciencia después al ver su desengaño.

[Baltasar] Lorenzo Gracián (1601-1658)

Oráculo Manual y Arte de Prudencia (1647). Impresión facsimilar de la edición príncipe (Huesca), por Jorge M. Furt. Buenos Aires: Coni, 1958. Con ligeras modificaciones de la ortografía.