

# Distrofia simpático refleja. A propósito de dos casos

J.P. García Iñiguez, M.M. Domínguez Cajal, I. Montejo Gañán, S. Beltrán García, M.B. Fernández Vallejo, M. Domínguez Cunchillos, I. Pastor Mourón

Hospital Infantil «Miguel Servet» de Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2008;38: 27-30]

## RESUMEN

La distrofia simpático refleja o enfermedad de Sudeck es una enfermedad neurológica, debilitante y crónica que produce un trastorno de dolor crónico, el cual se cree es debido a una disfunción del sistema nervioso simpático por la cual queda anormalmente activado produciendo trastornos vasomotores que perpetúan el dolor en regiones que han sufrido traumatismos.

Presentamos dos niños estudiados en nuestro servicio, que debido a la clínica, evolución y tratamiento se etiquetaron de dicha enfermedad.

## PALABRAS CLAVE

Distrofia simpática refleja. Síndrome de dolor regional complejo. Causalgia.

## *Reflex sympathetic dystrophy. About two cases*

### ABSTRACT

*Reflex sympathetic dystrophy or Sudeck's disease is a neurological disease, debilitating and chronic that produces a chronic pain disorder, it is thought like a sympathetic nervous system disfunction with an abnormal activation of the same, vasoactive disorders and chronic pain in traumatic areas. We present two child controlled in our service, those were diagnosed of this disease by clinic, evolution and treatment.*

### KEY WORDS

*Reflex sympathetic dystrophy. Complex regional pain syndrome. Causalgia.*

## INTRODUCCIÓN

Desde que Mitchel en 1864 utilizara por primera vez el término Causalgia y Evans en 1964 el de Distrofia Simpática Refleja (DSR), se han propuesto diferentes terminologías para definirla (tabla I) y se han descrito múltiples teorías fisiopatológicas que puedan explicar el origen del dolor crónico que padecen algunos pacientes tras sufrir traumatismos de mayor o menor cuantía.

Actualmente y desde 1994 la International Association for Study of Pain (IASP) define el **Síndrome de Dolor Regional Complejo (SDRC)** como «variedad de condiciones dolorosas de localización regional, posterior-

res a una lesión, que presentan predominio distal de síntomas anormales, excediendo en magnitud y duración al curso clínico esperado del incidente inicial, ocasionando con frecuencia un deterioro motor importante, con una progresión variable en el tiempo». Así de esta manera, se diferencia el **SDRC tipo I** que sustituye al término Distrofia Simpática Refleja y el **SDRC tipo II** que hace lo propio con el de Causalgia, diferenciándose ambos por la presencia de lesión del nervio periférico en este último<sup>(1)</sup>. Presentamos el caso clínico de dos pacientes con cuadro compatible, tanto por la clínica como por la evolución tras tratamiento.

**Correspondencia:** Juan Pablo García Iñiguez

Avda. Gonzalo de Berceo, 46, 6.º, izda. 26005. Logroño, La Rioja  
dr\_jpablo@hotmail.com

Recibido en marzo de 2008. Aceptado para su publicación en marzo de 2008.

**Tabla I.** Términos utilizados para definir la distrofia simpático refleja.

Causalgia
Distrofia postraumática
Síndrome hombro-mano
Atrofia de Sudeck
Algodistrofia
Osteoporosis dolorosa
Osteoporosis álgica postraumática
Síndrome doloroso postraumático
Osteoporosis migratoria transitoria
Osteólisis migratoria
Síndrome vasomotor postraumático
Atrofia ósea inflamatoria aguda
Esclerodactilia posinfarto
Reumatismo neurotrófico
Osteoporosis dolorosa idiopática del pie

## CASO CLÍNICO I

Niña de 7 años remitida desde otro centro hospitalario con sospecha de neuropatía del nervio safeno por compresión del conducto de Hunter:

No presenta antecedentes personales de interés. Entre los antecedentes familiares destaca padre con hipercolesterolemia, madre con parálisis facial con neuralgia posterior y abuelos con diabetes, artritis psoriásica y artritis reumatoide.

El cuadro se inicia tres meses antes con fiebre y dolor en fosa iliaca derecha descartándose abdomen agudo e infección urinaria. Posteriormente, el dolor se localiza en muslo derecho. Es derivada ante la falta de respuesta analgésica a carbamacepina, gabapentina y opiáceos, y con respuesta transitoria tras infiltración anestésica en zona del conducto de Hunter. A su llegada a nuestro centro presenta actitud en extensión completa de la extremidad inferior derecha, con imposibilidad para la flexión de la rodilla, pie derecho en flexión y sensibilidad conservada, así como dolor intenso que impide incluso el roce de las sábanas. En la reanamnesis realizada a la familia refieren traumatismos leves y repetidos por caída de bicicleta.

En el estudio realizado durante el ingreso se descartan causas infecciosas, reumáticas y tumorales. Tanto la RMN cerebral como el EEG y los potenciales evocados somatosensoriales de nervio safeno, tronculares y visuales fueron normales. Se encontró asimetría de amplitud en el potencial del músculo vasto interno de dudosa especificidad en el electroneurograma del nervio safeno y electromiograma del músculo vasto interno derecho.

En las pruebas de imagen realizadas (radiología simple, gammagrafía, TAC y RMN) se objetivan atrofia mus-

cular con signos de edema a nivel de la rodilla derecha, osteoporosis femoral distal derecha, aumento captación gammagráfica y signos de hiperemia crónica, todo ello compatible con el diagnóstico de SDRC.

Durante el ingreso precisó tratamiento con múltiples analgésicos, antiinflamatorios y opioides incluyendo mór-ficos sin mejoría evidente en la clínica.

Ante la sospecha clínica de SDRC se realiza bloqueo epidural caudal con triancinolona y lidocaína tras el cual inicia notable mejoría del dolor y del estado general. Al alta presenta buena movilidad articular con recuperación del trofismo muscular.

## CASO CLÍNICO II

Niño de 14 años remitido a policlínica de Traumatología tras dos meses de inmoviliación con férula de escayola tras traumatismo en muñeca derecha con importante componente inflamatorio sin apreciarse fractura. Adjunta TAC de muñeca previo a ser remitido en la que se aprecia rotura del ligamento escafoides-semilunar. El paciente aqueja dolor e inflamación de la muñeca de predominio matutino que mejora con el paso del día. En la exploración física se objetiva sudoración, enrojecimiento y marcada pérdida de fuerza. Ante la sospecha de enfermedad de Sudeck se realiza gammagrafía ósea en la que se encuentra un escafoides hipercaptante que es informado como Distrofia Simpático Refleja en estadio incipiente. Desde entonces el paciente ha seguido terapia rehabilitadora con importante mejoría de la sintomatología y recuperando completamente la movilidad articular. Únicamente persiste cierta pérdida de fuerza comparativamente con la muñeca izquierda.

## DISCUSIÓN

El término Dolor Regional Complejo se utiliza para incluir en él a un grupo de signos y síntomas, que pueden no tener una etiología común. Así, la presencia de **dolor** es esencial para el diagnóstico del SDRC. **Regional** define que el dolor abarca una localización mayor de la que cabría esperar en relación a la causa que originó el cuadro. **Complejo**, tanto en su fisiopatología y diagnóstico como en tratamiento<sup>(2)</sup>.

Los signos y síntomas clínicos comienzan tras un traumatismo, ocasionalmente trivial, y giran en torno a la manifestación fundamental que es el dolor, quemante y difuso acompañado de alodinia o exquisita sensibilidad al mínimo estímulo. Entre ellos encontramos edema con o sin fovea, inestabilidad vasomotora entre las que destacan el fenómeno de Raynaud y la hiperhidrosis, limitación de la movilidad articular; atrofia ósea y muscular y cam-

bios tróficos de la piel como atrofia, descamación, hipertrichosis, pérdida de pelo, cambios ungueales y engrosamiento de aponeurosis palmar<sup>(3)</sup>.

A pesar de que las pruebas preclínicas indican que el sistema nervioso simpático participa en la fisiopatología del SDRC, cada vez es más controvertido el rol de dicho sistema en el síndrome clínico<sup>(4-8)</sup>. Otras teorías en las que se ven implicados neurotransmisores, como las catecolaminas, predisposición genética, factores psicológicos e incluso el sistema inmune han sido objeto de estudio. Con todo ello, no se ha encontrado otra explicación fisiopatológica que aclare la verdadera etiología de esta entidad.

El diagnóstico del SDRC es, en la mayoría de los casos, un diagnóstico de exclusión al que se llega generalmente tras haber realizado infinidad de exámenes complementarios para descartar otras patologías que se incluyen en el diagnóstico diferencial de esta entidad (tabla II), confirmando a través de la mejoría clínica tras iniciar tratamiento. En nuestro primer caso, el bloqueo simpático al que fue sometida la paciente, y en el segundo, la terapia rehabilitadora. Con los criterios diagnósticos que propone la IASP (tabla III) y ayudándose de la radiología, que, en ocasiones, muestra patrones significativos (tabla IV) podemos llegar a un diagnóstico precoz que mejorará notablemente el pronóstico.

Se han propuesto diferentes alternativas terapéuticas con enfoque multidisciplinar y escalonado entre las que encontramos tratamiento psicológico, farmacoterapia,

rehabilitación y técnicas neuroquirúrgicas, siendo el bloqueo simpático el tratamiento de referencia o *gold standard* aunque todavía se desconoce su eficacia<sup>(9)</sup>. Para algunos autores resulta fundamental un manejo interdisciplinar en el que se integren psicoterapeutas y terapias ocupacionales además de las opciones mencionadas<sup>(10)</sup>. Algunos trabajos se han centrado en el estudio de los posibles beneficios de la neuroestimulación eléctrica transcutánea (TENS) con buenas expectativas de cara al futuro<sup>(11)</sup>.

En conclusión, queremos destacar que no es fácil el diagnóstico de un SDRC. Por ello es importante tener presente que es una patología que existe y que a menudo puede ser infradiagnosticada. Después del diagnóstico correcto, el bloqueo simpático es el tratamiento de referencia aunque no se conozca con exactitud su eficacia, dejando abiertas las puertas a futuros tratamientos.

Nuestros pacientes creemos que cumplen criterios suficientes para llegar al diagnóstico de SDRC cuya clínica mejoró sólo tras el bloqueo simpático. Presentamos estos casos clínicos para que, ante cuadros semejantes, se piense en esta entidad y se instaure el tratamiento ade-

**Tabla II.** Entidades que se incluyen en el diagnóstico diferencial.

Artritis infecciosa.
Artritis reumática.
Artropatía inflamatoria.
Trombosis venosa.
Arteriopatía periférica.
Fracturas de estrés.
Tumores óseos benignos y malignos.
Osteoporosis.
Enfermedad de Dupuytren.
Esclerodermia.
Fascitis plantar.
Coxitis.
Osteonecrosis.

**Tabla III.** Criterios International Association for Study of Pain (IASP) para el diagnóstico de Síndrome de Dolor Regional Complejo (SDRC).

1. Es un síndrome que se desarrolla tras un episodio nocivo desencadenante.
2. Se manifiesta como dolor espontáneo o alodinia/hiperalgesia, no limitado a la distribución territorial de un nervio periférico, y desproporcionado al episodio desencadenante.
3. Hay o ha habido evidencia de edema, anormalidad en el flujo sanguíneo cutáneo o actividad sudomotora anormal, en la región dolorosa desde el episodio desencadenante.
4. Este diagnóstico se excluye por la presencia de otras condiciones que pudieran explicar el grado de dolor y disfunción.
La ausencia de estas características no excluye el diagnóstico.

**Tabla IV.** Patrones radiológicos del Síndrome de Dolor Regional Complejo (SDRC).

Tipo	Hallazgos
1	Resorción trabecular irregular en la zona metafisaria.
2	Resorción subperióstica.
3	Resorción intracortical.
4	Resorción endostal.
5	Erosiones superficiales del hueso subcondral yuxtaarticular.

## BIBLIOGRAFÍA

1. IASP Task Force on Taxonomy. En: Merskey H, Bogduk N, editors. Classification of Chronic Pain, Second Edition. Seattle: IASP Press. 1994; pp. 209-214.
2. Stanton-Hicks. Reflex sympathetic dystrophy: changing concepts and taxonomy. *Pain*. 1995; 63(1): 127-133.
3. Vergara A, Isarria MJ, Prado Sánchez-Caminero M, Guerra A. Reflex sympathetic dystrophy: description of a case with skin lesions. *Actas Dermosifiliogr*. 2005; 96(8): 529-530.
4. Verdugo RJ, Campero M, Ochoa JL. Phentolamine sympathetic block in painful polyneuropathies. II. Further questioning of the concept of «sympathetically maintained pain». *Neurology*. 1994; 44: 1010-1014.
5. Verdugo RJ, Ochoa JL. «Sympathetically maintained pain». I. Phentolamine block questions the concept. *Neurology*. 1994; 44: 1003-1010.
6. Schott GD. An unsympathetic view of pain. *Lancet* 1995; 45: 634-636.
7. Jadad AR, Carroll D, Glynn CJ, McQuay HJ. Intravenous regional sympathetic blockade for pain relief in reflex sympathetic dystrophy: a systematic review and a randomized, double blind crossover study. *Journal of Pain and Symptom Management*. 1995; 10: 13-20.
8. Ochoa JL, Verdugo RJ. Reflex Sympathetic Dystrophy. A common clinical avenue for somatoform expression. *Neurol Clin*. 1995; 13: 351-363.
9. Cepeda MS, Carr DB, Lau J. Bloqueo simpático anestésico local para el síndrome de dolor regional complejo (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2006 Número 3. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com> (Traducida de The Cochrane Library, 2006 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).
10. 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(2): 203-209.
11. Stojanovic MP, Abdi S. Spinal cord stimulation. *Pain Physician*. 2002; 5(2): 156-166.