

Caso Clínico

Ataque cerebrovascular recurrente secundario a síndrome del opérculo torácico arterial causado por sinostosis de la primera y la segunda costillas torácicas: reporte de caso

Recurrent Stroke Secondary to Arterial Thoracic Outlet Syndrome Caused by First and Second Ribs Synostosis: Case Report.

Javier Torres-Zafra (1), Carlos Roa-Mejía (2), Andrés Fonnegra-Caballero (3), Julián Moreno-Gómez (4), Mónica del Pilar Cardozo-Bonilla (5), Viviana Torres-Ballesteros (6), Christian Macías-Rueda (7)

RESUMEN

El ataque cerebrovascular recurrente (ACV) es una complicación rara del síndrome del opérculo torácico arterial. Presentamos un paciente de 24 años con isquemia del miembro superior derecho y ACV recurrente en territorio vertebro basilar secundario a estenosis y aneurisma de la arteria subclavia, causado por sinostosis de la primera y segunda costillas torácicas. El paciente fue tratado quirúrgicamente con costocondrectomía y escalenectomía bilateral, resección de aneurisma de la arteria subclavia derecha y anastomosis primaria. Se analizó el caso y se revisó la literatura pertinente sobre ACV y síndrome de opérculo torácico arterial.

PALABRAS CLAVE: síndrome del opérculo torácico arterial, ACV, embolia retrógrada, sinostosis costal, arteria subclavia, reporte de caso (DeCS).

SUMMARY

Stroke is a rare complication of arterial thoracic outlet syndrome. We present a 24-year old man with right arm ischemia and recurrent vertebrobasilar stroke caused by synostosis of the first and second thoracic ribs. The patient was treated with supraclavicular resection of both first ribs and bilateral scalenectomy, aneurysmal resection and primary anastomosis of the right subclavian artery. We analyze this case and review the pertinent literature on stroke and arterial thoracic outlet syndrome.

KEY WORDS: Arterial Thoracic Outlet Syndrome, Stroke, retrograde embolism, rib synostosis, subclavian artery, case report (MeSH).

- (1) Médico neurólogo, coordinador Grupo ACV de la Fundación Clínica Shaio, Bogotá, Colombia
- (2) Médico radiólogo, jefe del Servicio de Neuroradiología de la Fundación Clínica Shaio, Bogotá, Colombia
- (3) Médico neurocirujano, coordinador del Servicio de Neurointervencionismo de la Fundación Clínica Shaio, Bogotá, Colombia
- (4) Médico cirujano, cirujano vascular de la Fundación Clínica Shaio, Bogotá, Colombia
- (5) Médica cirujana hospitalaria del Servicio de Cirugía Vascular de la Fundación Clínica Shaio, Bogotá, Colombia
- (6) Médica interna de la Universidad Nueva Granada, Bogotá, Colombia
- (7) Médico residente Radiología de la Universidad La Sabana, Bogotá, Colombia

Recibido: 12/04/16. Aceptado: 25/05/16.

Correspondencia: Javier Torres-Zafra: javier.torres@shaio.org

INTRODUCCIÓN

El síndrome del opérculo torácico (SOT) está relacionado con la salida del tórax del paquete vasculo nervioso y está formado por el triángulo interescalénico, el triángulo costoclavicular y el espacio subcoracoideo^{1,2}. Es un sitio de estrechez natural y vulnerable a la compresión del plexo braquial, de la vena o de la arteria subclavia por malformaciones óseas costales, hipertrofia muscular, bandas fibróticas o trauma, especialmente en posiciones críticas de hiperabducción del miembro superior³.

Es una condición rara y se divide en SOT neurogénico (94-96 %), SOT venoso (4-6 %) y SOT arterial (1 %)¹. Se estima que ocurre en el 0.3 a 2.0 % de la población general⁴.

La causa más frecuentes del SOT arterial son las malformaciones óseas, como la presencia de la costilla cervical⁵ y en menor proporción la sinostosis entre la primera y la segunda costillas torácicas^{4,6}.

Los síntomas más frecuentes del SOT arterial están relacionados con la embolia distal al miembro superior, el ACV sobreviene como una complicación muy rara de la obstrucción distal de la arteria subclavia por mecanismos aún no establecidos claramente⁷.

Se presenta el caso de un hombre de 24 años de edad con síntomas isquémicos en miembro superior derecho y ACV recurrente en territorio vertebrobasilar secundario a síndrome del opérculo torácico arterial, causado por sinostosis entre la primera y segunda costillas torácicas. En este paciente, mediante la angiografía convencional se logró demostrar en forma bilateral el flujo retrógrado hacia la circulación cerebral, mientras el paciente mantenía la elevación del miembro superior. Se atribuyó el mecanismo del ACV a embolia retrógrada.

Presentación del caso

Paciente hombre de 24 años de edad, natural y procedente de Bogotá, labora como mecánico en la reparación de motocicletas, con cuadro clínico que se inicia dos años atrás con episodio de cefalalgia occipital y alteración en la coordinación, diagnosticado en otra institución como ACV cerebeloso derecho y occipital cortical izquierdo. La pesquisa neurovascular inicial descartó cardioembolia, embolia arterioarteriolar, hipercoagulabilidad y enfermedades del tejido conectivo.

Queda con discapacidad menor dada por alteración leve en el habla y dificultades coordinatorias en el hemisferio derecho. Referió dolor en miembro superior derecho con mayor intensidad en el índice derecho y palidez de la mano durante el ejercicio.

Ingresó a nuestra institución por episodio de una semana de evolución de cefalea holocraneana, tipo peso asociado a disminución en la agudeza visual. Al examen físico TA 122/64 mm Hg brazo derecho y 112/58 mm Hg en el lado izquierdo, pulso radial derecho no palpable, con hipotermia distal. El examen neurológico se encontró normal, excepto por una leve disimetría en el hemisferio derecho.

Las imágenes por resonancia magnética (IRM) en difusión (DWI) y FLAIR (*Fluid-Attenuated Inversion Recovery*) evidenciaron infartos antiguos en arteria cerebelosa superior derecha y arteria cerebelosa posterior e inferior (PICA) izquierda, con infarto agudo con restricción a la difusión e hiperintensidad en DWI en la arteria cerebral posterior derecha (figura 1).

Se realizó angio TAC cerebral y de vasos de cuello donde se evidenció fusión anormal y osificada de la primera con la segunda costillas torácicas (sinostosis) bilateral y compresión

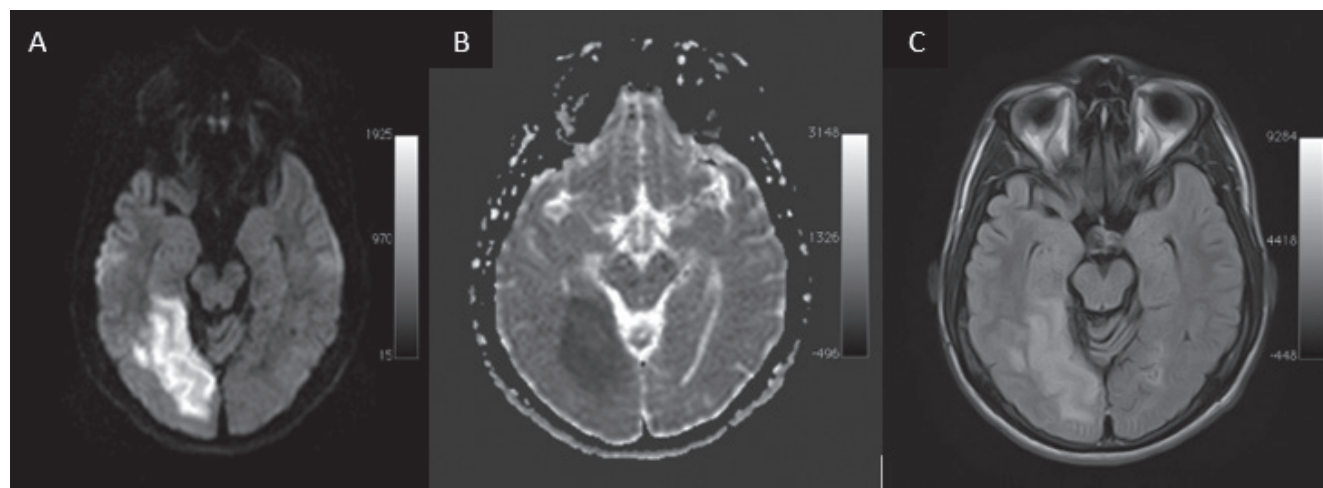


Figura 1. Atrofia marcada en músculos proximales de el brazo izquierdo. En este caso, podemos ver el musculo deltoides, bíceps y tríceps severamente atrofiados

extrínseca de la aretria subclavia derecha a este nivel con dilatación post estenótica (figuras 2, 3, 4). Se solicitó panangiografía que mostró del lado derecho, compresión extrínseca de la primera porción de la arteria subclavia derecha a nivel del triángulo costoclavicular con dilatación fusiforme (figura 5). Con la elevación del brazo derecho y la rotación contralateral de la cabeza, se ocluye completamente la arteria subclavia a este nivel y se documentó flujo retrógrado hacia la arteria vertebral (figuras 6 y 9). En el miembro superior derecho se identificó imagen compatible con trombos en el origen de la arteria radial y cubital derecha.

Del lado izquierdo a nivel de la subclavia no hay alteraciones en posición neutra (figura 7), sin embargo, al levantar el miembro superior y rotación contralateral de la cabeza se ocluye también completamente la arteria subclavia a este nivel con flujo retrógrado hacia los vasos supraaórticos (figuras 8 y 10) el (EMG) de miembros superiores fueron normales.

El paciente fue llevado a cirugía en un primer tiempo por abordaje supraclavicular, se le practicó costocondrectomía derecha, resección de aneurisma de la arteria subclavia post estenótico y anastomosis termino terminal. En un segundo tiempo, diez días después y con el mismo abordaje, se le practicó costocondrectomía izquierda y escalenotomía.

Se interpreta el cuadro como SOT arterial bilateral, dilatación fusiforme con compresión extrínseca de la porción costo clavicular de la arteria subclavia derecha, embolias de arteria radial y cubital derecha, y ACV vertebrobasilar recurrente por embolia retrógrada.

En la reciente evaluación, el paciente se encontró asintomático de su miembro superior derecho, sin queja de disfunción neurológica con una escala modificada de rankin de 0/6 y retornó a su trabajo en reparación de motocicletas.

DISCUSIÓN

El SOT es un grupo heterogéneo de alteraciones, que ocasiona la compresión del paquete vasculo nervioso en una zona anatómica crítica de transición entre la salida del tórax y la entrada a la axila². Se estima que ocurre entre un 0.3 a 2.0 % de la población general⁴. Está compuesto por el triángulo interescalénico, el triángulo costoclavicular y el espacio subcoracoideo o subpectoral². Se divide en SOT neurogénico que es el más frecuente (94-96 %), venoso (4-6 %) y arterial (1 %)⁸. La causa de esta compresión puede ser por anomalías óseas, bandas fibrosas, hipertrofia de los escalenos, trauma o tumores^{5,7}.

El SOT arterial es el menos frecuente y las complicaciones se relacionan con isquemia aguda o crónica del miembro superior por obstrucción de la subclavia o por embolia arterio arteriolar a ramas distales del miembro superior^{7,9}. Suele ser asintomático por compensación de colaterales^{8,10}, pero los síntomas aparecen o se agravan durante el ejercicio como martillar¹¹ o en algunas prácticas deportivas como los lanzadores de béisbol o remeros³. Otros síntomas del SOT arterial son la isquemia digital, claudicación de miembro superior, palidez, frialdad, parestesias y dolor en la mano, ocasionadas por embolia distal y no por fenómeno de Raynaud⁸. El fenómeno de Raynaud por alteración en las fibras simpáticas puede ser observado en el SOT neurogénico y el



Figura 2. Reconstrucción en corte sagital de AngioTAC de cuello. Se demuestra sinostosis primera y segunda costillas torácicas lado izquierdo.



Figura 3. Reconstrucción en corte coronal de AngioTAC de cuello. Se observan las siete vértebras cervicales y la ausencia de costilla cervical.

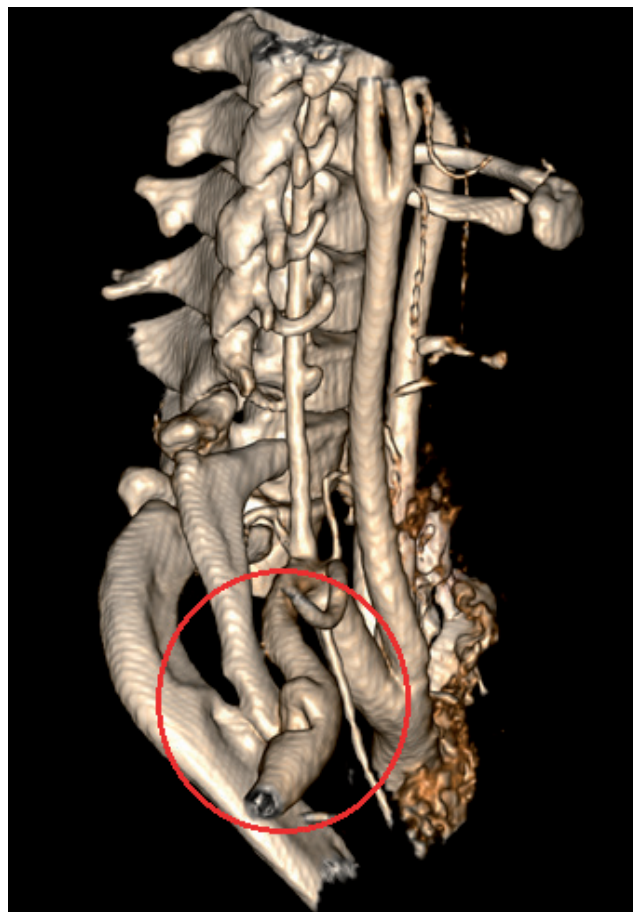


Figura 4. Reconstrucción 3D. Sinostosis primera con segunda costillas torácicas derechas. Compresión extrínseca sobre la arteria subclavia derecha y dilatación aneurismática. Se aprecia primera costilla hipoplásica.



Figura 5. Subclavia derecha en posición neutra. Se observa dilatación aneurismática de la arteria y muesca por compresión extrínseca.

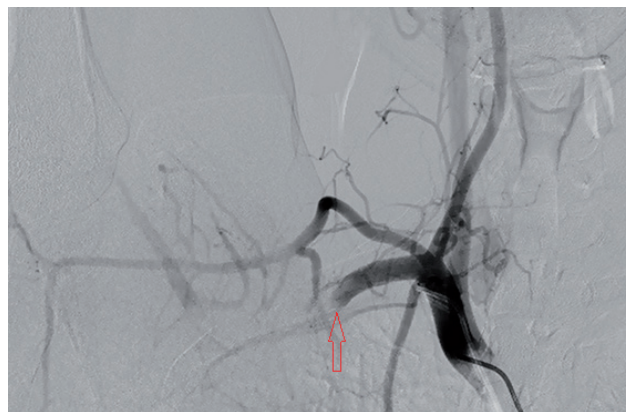


Figura 6. Subclavia derecha con extensión del miembro superior y obstrucción mecánica.

diagnóstico diferencial debe ser hecho por otros síntomas que afecten el cordón inferior del plejo braquial^{3,8}.

Una complicación rara del SOT arterial es el ACV, que implicaría una migración o embolia retrógrada del trombo hacia la vertebral o la carótida común vía arteria innominada en el lado derecho o directamente en el lado izquierdo^{1,6,10,12,13}. Los mecanismos exactos del ACV en SOT arterial no son conocidos pero se han documentado la presencia de trombos que migran o el flujo retrógrado durante la elevación del miembro superior como es el caso de este paciente¹⁴.

En el SOT arterial la obstrucción genera procesos inflamatorios, fibrosis de la pared y la dilatación post estenosis que alteran el flujo y facilitan la formación de trombos^{12,15}. Hay dilatación de la arteria subclavia post estenótica en la mitad de los pacientes con SOT arterial⁷.

Por el principio de Bernoulli, al presentarse una disminución del área del vaso por la estenosis aumenta la velocidad,

pero disminuye la presión, lo que facilitaría la migración del trombo hacia la arteria carótida de mayor calibre y menor resistencia¹⁶. Se afecta más el lado derecho que el izquierdo⁷ y los ACV reportados son más frecuentes en el sistema vertebro basilar¹⁶.

El primero en describir el ACV como una complicación del SOT arterial fue Symonds en 1927 con dos casos¹⁷. Hasta el 2015 en una revisión de Pubmed se habían publicado un total de 19 casos de ACV relacionados con costilla cervical¹⁶.

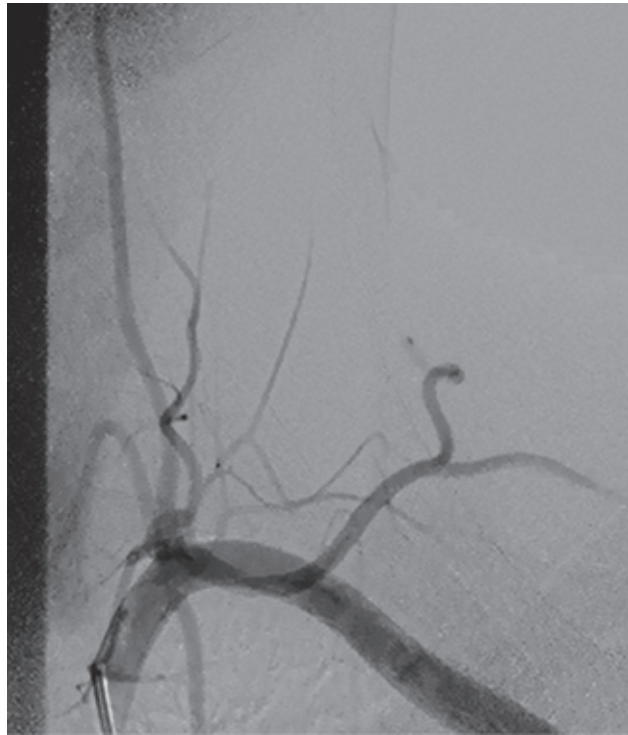


Figura 7. Arteria subclavia izquierda en posición neutra y flujo normal.

Los SOT arteriales están más frecuentemente asociados a malformaciones óseas con un OR 4.0 y $p > 0.0015$. La costilla cervical se presenta en el 1 % de la población general y el 70 % de los casos son mujeres⁸. Las alteraciones óseas se encuentran en un 29 % de los casos de SOT, de los cuales el 69 % presenta costilla cervical, 22 % anomalías claviculares y 9 % malformaciones de la primera costilla⁵. En este estudio de Weber y Criado no se hace mención particular a la sinostosis entre la primera y la segunda costilla en el 9 % informado⁵. Reidler presenta dos casos de SOT arterial y neurogénico por sinostosis entre la primera y segunda costillas torácicas sin complicación neurovascular tratados quirúrgicamente con éxito⁴.

En este paciente con isquemia de miembro superior derecho y ACV recurrente, el diagnóstico se hizo de manera tardía, pues no se estableció oportunamente la relación entre isquemia braquial y cerebral recurrentes. Este escenario clínico en adolescentes o adultos jóvenes debe orientar el diagnóstico a arteritis de Takayasu, especialmente en mujeres¹⁸, o al de SOT arterial.

El diagnóstico debe ser basado en imágenes por radiología simple de tórax con proyecciones apicolordóticas, estudios de Doppler de vasos de cuello y axila, angiografía indirecta como el angio TAC o la angio resonancia, las reconstrucciones óseas tridimensionales de tórax y la angio-

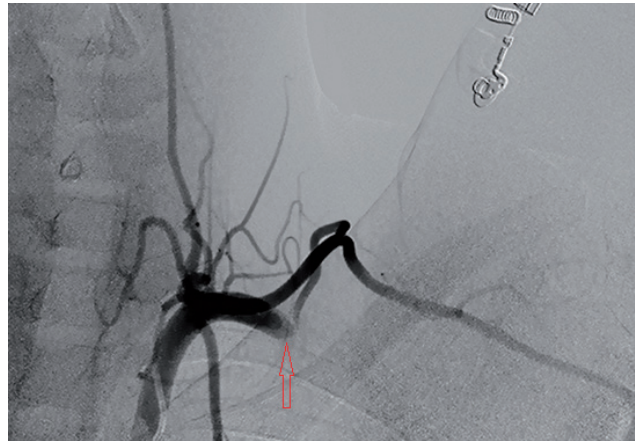


Figura 8. Arteria subclavia izquierda con extensión del miembro superior y obstrucción del flujo



Figura 9. Subclavia derecha con extensión del miembro superior derecho. En la fase arterial tardía se aprecia remanente y flujo retrógrado.

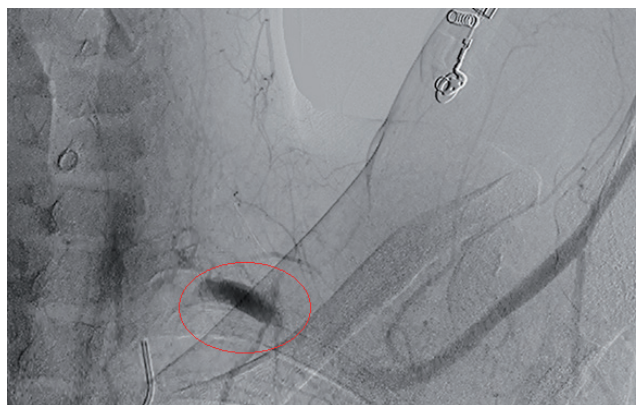


Figura 10. Arteria subclavia izquierda con remanente y flujo retrógrado al extender el miembro superior.

grafía directa o convencional por cateterismo que continúa siendo la prueba de oro en el diagnóstico y la documentación de la embolia retrógrada⁸.

Las maniobras diagnósticas de la semiología tradicional como la de Adson, la costo clavicular, la de elevación de brazos con estrés y la de presión supraclavicular para el diagnóstico de SOT pueden estar presentes en personas normales¹⁹. La asimetría del pulso en miembros superiores, la diferencia en la TA mayor a 20 mm Hg en la sistólica y 10 mm Hg en la diastólica entre brazo y brazo, la presencia de soplo subclavicular o masa pulsátil supraclavicular¹¹, síntomas de isquemia en miembros superiores o fenómeno de Raynaud en pacientes con ACV criptogénico deben centrar la pesquisa en el área del opérculo torácico^{3,8}.

EL SOT arterial debe ser tratado quirúrgicamente para evitar daño arterial por compresión extrínseca y embolia distal a miembro superior o retrógrada a lechos cerebrales⁴.

Agradecimientos

Al doctor Germán Pérez por la revisión del presente manuscrito.

Conflicto de intereses

Los autores manifiestan no tener conflictos de intereses en este estudio.

REFERENCIAS

1. Lee TS and Hines GL. Cerebral Embolic Stroke and Arm Ischemia in a Teenager With Arterial Outlet Thoracic Syndrome: a Case Report. *Vasc Endovascular Surg* 2007; 41: 254-257
2. Huang JH and Zager EL. Thoracic outlet syndrome. *Neurosurgery* 2004; 55: 897-903.
3. Fields WS, Lemak NA and Ben-Menachen Y. Thoracic Outlet Syndrome: Review and Reference to Stroke in a Major League Pitcher. *Am J Neuroradiol* 1986; 7: 73-78
4. Reidler JS, Das De S, Schreiber JJ, Schneider DB and Wolfe SW. Thoracic Outlet Syndrome Caused by Synostosis of the First and Second Thoracic Ribs: 2 Case Reports and Review of the Literature. *J Hand Surg Am.* 2014; 39: 2444-2447
5. Weber AE and Criado E. Relevance of Bone Anomalies in Patients with Thoracic Outlet Syndrome. *Ann Vasc Surg* 2014; 28: 924-932
6. Yamaguchi R, Kohga H, Kurosaki M, Tamura M, Tanaka S, Tosaka M et al. Acute Basilar Artery Occlusion in a Patient With Left Subclavian Artery Occlusion Due to First Rib Anomaly – Case Report - *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2008; 48: 355-358
7. Marine L, Valdes F, Mertens R, Kramer A, Bergoening M and Urbina J. Arterial Thoracic Outlet Syndrome: a 32-year Experience. *Ann Vasc Surg* 2013; 27: 1007-1013
8. Sanders RJ, Hammond SL and Rao NM. Diagnosis of Thoracic Outlet Syndrome. *J Vasc Surg* 2007; 46: 601-604
9. Chang K, Graf E, Davis K, Demos J, Roethle T and Freischlag JA. Spectrum of Thoracic Outlet Syndrome Presentation in Adolescents. *Arch Surg.* 2011; 146: 1383-1387
10. Kataria R, Sharma A, Srivastava T, Bagaria H and Sharma A. Cervical Rib, a Rare Cause of Recurrent Stroke in the Young. *The Neurologist* 2012;18:321-323
11. Meumann EM, Chuen J, Fitt G, Perchyonok Y, Pond F and Dewey HM. Thromboembolic stroke associated with thoracic outlet syndrome. *J Clin Neurosci* 2014; 21: 886-889
12. Bearn P, Patel J and O'Flynn WR. Cervical Ribs: a cause of distal and cerebral Embolism. *Postgrad Med J* 1993; 69: 65-68
13. al-Hassan HK, Abdul Sattar M, Eklof B. Embolic brain infarction: a rare complication of thoracic outlet syndrome. A report of two cases. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 1988;29:322-325
14. Prior AL, Wilson LA, Gosling RG, Yates AK and Ross Russel RW. Retrograde Cerebral Embolism. *Lancet* 1979; 314: 1044-1047
15. Jusufovic M, Sandset EC, Popperud TH, Solberg S, Ringstad G and Kerty E. An unusual case of the syndrome of cervical rib with subclavian artery thrombosis and cerebellar and cerebral infarctions. *BMC Neurology* 2012; 12: 48
16. Palmer OP and Weaver FA. Bilateral Cervical Rib Causing Cerebellar Stroke and Arterial Thoracic Outlet Syndrome: a Case Report and Review of the Literature. *Ann Vasc Surg* 2015; 29: 840.e1-840.e4
17. Symonds CP. Two cases of thrombosis of subclavian artery with contralateral hemiplegia of sudden onset, probably embolic. *Brain* 1927; 50: 259-260.
18. Torres E, Cardoso ML, Silva AW, Sato EI. Thoracic Outlet Syndrome mimicking Takayasu's Arteritis Case report. *Acta Reumatol Port* 2009; 34: 96-101.
19. Plewa MC and Delinger M. The False-positive Rate of Thoracic Outlet Syndrome Shoulder Maneuvers in Healthy Subjects. *Acad Emerg Med* 1998; 5: 337-42.