

PRESENTACIÓN DE CASO

Distrofia simpática refleja idiopática

Carlos Darío Ochoa Rojas¹, Carlos Enrique Toro Gutiérrez²

Resumen

La distrofia simpática refleja es un síndrome caracterizado por dolor local severo, desproporcionado, asociado a alteraciones de tipo vasomotor y cambios tróficos. Afecta las extremidades, apareciendo de forma relativamente frecuente luego de un trauma o cirugía, incluso aunque fuese menor. La presentación idiopática de este síndrome es mucho menos frecuente. A continuación se describe el caso de una mujer joven con distrofia simpática refleja idiopática y se presenta una revisión de la literatura con énfasis en el diagnóstico y tratamiento de esta entidad.

Palabras clave: distrofia simpática refleja, síndrome doloroso regional complejo, algodistrofia, gamagrafía ósea.

Summary

Reflex sympathetic dystrophy is characterized by intense and disproportionate local pain, associated with vasomotor and trophic changes. Extremities are commonly involved, especially when a trauma or surgery, even minor, has occurred. Likewise, spontaneous or idiopathic presentation of this syndrome is much less frequent. Here we describe the clinical picture of a young woman presenting with idiopathic reflex sympathetic dystrophy. Then we present a brief review, emphasizing on diagnosis and treatment of this disease.

Key words: reflex sympathetic dystrophy, complex regional pain syndrome, algodystrophy, bone scintigraphy.

Introducción

La distrofia simpática refleja es una enfermedad relativamente frecuente en nuestro medio. En el cuadro clínico prevalece un dolor intenso de difícil control con analgesia convencional. La mayoría de casos se relacionan con trauma, siendo la presentación idiopática mucho menos frecuente. A continuación se describe el caso de una paciente con distrofia simpática refleja idiopática.

Paciente de 20 años, sexo femenino, sin patologías previas, que ingresa al servicio de urgencias por un cuadro clínico de 20 días de

evolución de dolor tipo urente asociado a edema en la mano y el antebrazo izquierdo. El inicio de este cuadro fue espontáneo, no relacionado con trauma ni algún otro antecedente. El examen físico de la paciente fue normal, salvo por la presencia de alodinia marcada en la mano y el antebrazo izquierdo asociada a sudoración profusa. No hubo evidencia de alteración neurovascular, ni tampoco presencia de adenopatías axilares o cervicales u otras alteraciones (Figuras 1 y 2).

Se realizaron paraclínicos rutinarios que fueron completamente normales, incluyendo hemo-

1. Residente Reumatología. Universidad Nacional de Colombia
2. Médico Reumatólogo. Universidad Nacional de Colombia

Recibido: noviembre 2 de 2008
Aceptado: diciembre 5 de 2008



Figuras 1 y 2. Marcado edema en muñeca y mano izquierda y (2) asimetría evidente en el tamaño de ambas manos de la misma paciente.

grama, función renal y hepática. Los reactantes de fase aguda fueron normales. Posteriormente se practicó doppler venoso normal de toda la extremidad superior izquierda y radiografía de manos con marcado edema de tejidos blandos sin otros hallazgos importantes.

Debido al dolor y la diaforesis persistente se sospechó distrofia simpática refleja por lo cual se solicitó gamagrafía ósea de tres fases marcada con tecnecio (Figuras 3 y 4).

Este estudio fue informado así: Fase vascular con incremento moderado de la perfusión asimétrica de predominio sobre la mano izquierda. Fase tisular con hiperemia difusa de los tejidos blandos de la mano izquierda. Fase tardía y ósea con hipercaptación de las articulaciones interfalángicas distales de la mano izquierda.

Por considerarse la presencia conjunta de hiperperfusión, hiperemia e hipercaptación difu-



Figuras 3 y 4. Gamagrafía ósea de tres fases. Fase vascular con hiperperfusión y (4) fase tisular con hiperemia difusa de la mano izquierda.

sa en la mano izquierda, consistente con la impresión diagnóstica de distrofia simpática refleja se decidió iniciar tratamiento con amitriptilina, carbamazepina y naproxeno.

La respuesta de la paciente fue buena, con mejoría del dolor, la diaforesis y la funcionalidad de la mano en pocos días (Figura 5).



Figura 5. Buena respuesta al tratamiento médico con disminución de los síntomas y de la tumefacción en la mano izquierda.

Discusión

La distrofia simpática refleja es un trastorno caracterizado por dolor, edema, limitación del movimiento, inestabilidad vasomotora y desmineralización ósea temprana. Generalmente es secundario a trauma, cirugía o una alteración vascular (enfermedad cerebrovascular, infarto del miocardio o embolismo)¹. La presentación idiopática de la enfermedad es poco frecuente dentro de lo descrito en la literatura, situación que hace interesante la descripción de este caso.

Existen diferentes nombres alternativos descritos para el síndrome, entre ellos causalgia, síndrome doloroso regional complejo, algodistrofia y atrofia de Sudeck.

Clinicamente lo que se observa es la presencia de un dolor desproporcionado en relación con el evento nocivo, asociado a edema, cambios en el color de la piel, la temperatura y la actividad vasomotora. Puede ocurrir tanto en las extremi-

dades superiores como en las inferiores. El compromiso bilateral es inusual¹.

Cuando se describe como síndrome doloroso regional complejo se identifican dos subtipos; el tipo 1 que incluye el 90% de los casos en el cual no se encuentra compromiso del nervio periférico y el tipo 2 que afecta al 10% restante y es asociado a compromiso neurológico.

La patogénesis de este síndrome no es clara, aunque parece estar relacionada con la alteración en la actividad de un arco reflejo que utiliza el sistema nervioso simpático para generar actividad vasomotora². El dolor sería derivado de un incremento en la sensibilidad a los neurotransmisores noradrenérgicos. El estrés emocional parece ser un factor desencadenante importante en cualquier situación³.

El diagnóstico diferencial es amplio, considerándose fístula arteriovenosa, trombosis venosa, osteolisis migratoria, esclerosis sistémica progresiva, atrofia por desacondicionamiento físico, neuropatía periférica y angioedema, entre otros.

La utilidad de la radiografía simple en el diagnóstico de la distrofia simpática refleja es pobre, generalmente limitándose a la observación de edema de tejidos blandos, aunque también puede revelar osteopenia localizada. La gammagrafía ósea posee una sensibilidad del 97% y una especificidad del 86% para el diagnóstico de la enfermedad, siendo especialmente útil en los primeros meses, declinando su rendimiento luego de los seis meses de evolución⁴.

Otra prueba útil es la medición cuantitativa del reflejo sudomotor autonómico, aunque es una prueba de difícil acceso en nuestro medio.

Dentro del manejo se requiere un enfoque multidisciplinario, los tratamientos suelen ser más efectivos cuando se inician en las etapas iniciales de la enfermedad. Sólo unos pocos fármacos se han evaluado en ensayos clínicos. Entre los que han reportado efectividad superior al placebo se cuentan algunos anticonvulsivantes, antidepresivos tricíclicos, bifosfonatos, corticoides y calcitonina nasal^{5,6}.

En la mayoría de recomendaciones se sugiere iniciar el tratamiento con un antidepresivo tricíclico (amitriptilina). Los anticonvulsivantes son la

segunda línea de tratamiento, siendo el gabapentin y la lamotrigina algunos de los más estudiados⁷. La pregabalina, los antiinflamatorios no esteroideos y los opioides son medicamentos útiles como analgésicos.

Los corticoides también han sido evaluados, encontrándose alguna efectividad en el alivio del dolor en la fase más temprana de la enfermedad, especialmente cuando la gamagrafía muestra hiperemia e hipercaptación difusa⁸.

El uso de bifosfonatos ha sido controversial por hallazgos contradictorios en informes y ensayos clínicos, por lo cual no se recomiendan en primera línea.

Aunque un estudio sugiere que los bifosfonatos (en este caso alendronato endovenoso) podrían inducir mejoría rápida y sostenida de la distrofia simpática refleja⁹, otros informes no han encontrado tales resultados.

La calcitonina ha demostrado ser superior al placebo en el alivio del dolor, utilizándose a dosis de 200 UI cada 12 horas; sin embargo, no se recomienda como terapia inicial¹⁰.

La terapia física, ocupacional y el soporte psicológico son complementos necesarios en muchos casos.

El pronóstico general es favorable en la distrofia simpática refleja no asociada a compromiso neurológico, informándose recuperación en cerca del 75% de casos, incluso de forma espontánea. Cuando existe compromiso neurológico de base, la probabilidad de recuperación es menor.

Conclusión

La presentación idiopática de la distrofia simpática refleja hace de fundamental importancia tenerla presente dentro del enfoque diagnóstico de los síndromes dolorosos locales de las extremidades, soportados en la clínica y la gamagrafía ósea para su diagnóstico. Podemos hacer una intervención farmacológica temprana basada inicialmente en antidepresivos tricíclicos, anticonvulsivantes y antiinflamatorios, junto con rehabilitación y apoyo psicológico que beneficie el pronóstico de nuestros pacientes.

Referencias

1. Geusens P, van Santen M. Algodystrophy. *Bailliere's Clinical Rheumatology* 2000; 14(3): 499-513.
2. Schwartzman RJ, Kerrigan J. The movement disorder of reflex sympathetic dystrophy 1990; 40: 57-61.
3. Janing W, Baron R. Complex regional pain syndrome: mystery explained? *Lancet Neurology* 2003; 2(11): 687-697.
4. Lee GW, Weeks PM. The role of bone scintigraphy in diagnosing reflex sympathetic dystrophy. *J Hand Surg [Am]* 1995; 20: 458.
5. Schwartzman RJ. New treatments for reflex sympathetic dystrophy. *N Engl J Med* 2000; 343: 654.
6. Quisel A, Gill JM, Witherell, P. Complex regional pain syndrome: which treatments show promise? *J Fam Pract* 2005; 54: 599.
7. Mellick LB, Mellick GA. Successful treatment of reflex sympathetic dystrophy with gabapentin. *Am J Emerg Med* 1995; 13: 96.
8. Kozin F, McCarty DJ, Sims J, et al. The reflex sympathetic dystrophy syndrome. I. Clinical and histologic studies: Evidence of bilaterality, response to corticosteroids and articular involvement. *Am J Med* 1976; 60: 321.
9. Adami S, Fossaluzza V, Gatti D, Fracassi E, Braga V. Bisphosphonate therapy of reflex sympathetic dystrophy syndrome. *Ann Rheum Dis* 1997; 56: 201.
10. Sahin F, Yilmaz F, Kotevoglou N, Kuran B. Efficacy of salmon calcitonin in complex regional pain syndrome (type 1) in addition to physical therapy. *Clin Rheumatol* 2006; 25: 143.