

Síndrome do desfiladeiro torácico neurogênica verdadeira. Relato de Caso.

True neurogenic thoracic outlet syndrome.
Case report.

Péricles Maranhão-Filho¹, Márcia Waddington Cruz²,
Eliana Teixeira Maranhão³, Werther Garfield de Almeida⁴.

Resumo

A síndrome do desfiladeiro torácico neurogênica verdadeira é uma condição rara, motivada pelo angustamento do plexo braquial inferior e médio, quando da sua passagem por um reduzido espaço inter-escalênico. Os autores descrevem o caso de uma jovem de 16 anos que apresentou atrofia e fraqueza da mão direita de início insidioso e evolução progressiva. Seus exames neurológico, de imagem e eletroneuromiográfico apontaram para síndrome do desfiladeiro torácico neurogênica verdadeira à direita na presença de costela cervical bilateral. Num acompanhamento de 22 meses após a ressecção da costela cervical do lado sintomático, houve melhora da função motora mantendo-se amiotrofia tenar.

Palavras-chave: *síndrome neurogênica verdadeira do desfiladeiro torácico, costela cervical, plexo braquial, eletroneuromiografia.*

Abstract

The true neurogenic thoracic outlet syndrome is a very rare condition caused by involvement of the inferior and medium brachial plexus cords in a reduced interscalenic space. The authors describe a 16-year-old girl with insidious wasting and progressive weakness of her right hand. Her neurologic examination, images, and eletroneuromiographic results point to a right side true neurogenic thoracic outlet syndrome with bilateral cervical rib. After a twenty-two months follow-up post right cervical rib resection, she feels better from the motor function aspect, but maintains tenar atrophy.

Keywords: *true neurogenic thoracic outlet syndrome, cervical rib, brachial plexus, electromyography.*

¹ Professor Adjunto de Neurologia Hospital Universitário Clementino Fraga Filho – UFRJ e Neurologista do INCa. ² Doutora e Chefe do Setor de Eletroneuromiografia do HUCFF – UFRJ. ³ Mestre e Fisioterapeuta do INCa.

⁴ Médico epidemiologista e Assessor de Planejamento do Hospital Municipal Salgado Filho.

Dr. Péricles Maranhão-Filho. Av. Canal de Marapendi, 1680/1802.
22631-050 Rio de Janeiro – RJ. Brasil.
e-mail: pmaranhaofilho@gmail.com

A síndrome do desfiladeiro torácico compreende várias entidades clínicas resultantes do acometimento do complexo vascular, do feixe nervoso ou de ambos quando de sua passagem entre a base do pescoço e a axila^{9,14}. Esta síndrome foi delineada clinicamente por Sir Astley Cooper em 1821¹⁸, mas só foi batizada como tal mais de um século depois, em 1956, por Peet et al.¹² Por outro lado, o conhecimento a respeito da Síndrome do Desfiladeiro Torácico Neurogênica Verdadeira (SD'TNV) é de aquisição mais recente, só vindo a ser definida clinicamente por Gilliat et al. na década de setenta⁴. Esta última é uma condição rara, que envolve o sofrimento do cordão inferior e médio do plexo braquial, de origem proteiforme, mas sempre motivada por questões de conflito entre o conteúdo e o continente do espaço entre os músculos escalenos¹⁹. A presença de costela cervical ou de banda fibrosa oriunda do processo transversal alongado de C7 reduzindo este pequeno espaço supra-clavicular são causas típicas. O presente relato tem como objetivo principal dar relevo a esta rara condição cujo tratamento cirúrgico não é consenso.

Relato do caso

IVF, 16 anos, feminina, destra, estudante, natural do Rio de Janeiro. Seis meses após ter iniciado treinos regulares de *volleyball*, notou progressiva amiotrofia da

região tenar direita e leve parestesia na borda ulnar dos 4º e 5º dedos do mesmo lado. A atrofia da musculatura intrínseca e a paresia da mão direita progrediram insidiosamente promovendo dificuldade na realização de movimentos finos, além de não mais conseguir abrir maçanetas ou escrever. A alteração sensitiva permaneceu de pequena monta por cerca de 30 dias e desapareceu. A paciente negou ter sofrido trauma recente ou antigo envolvendo a região cervical ou a cintura escapular, assim como de possuir antecedente de doença neurológica pessoal ou familiar. Não apresentava dor ou desconforto cervical ou torácico. Não fazia uso contínuo de nenhum medicamento ou drogas ilícitas e nem havia sido vacinada recentemente.

Examinada pela primeira vez sete meses após o início dos sintomas, apresentava exame clínico normal, e exame neurológico revelando discreta atrofia muscular supra e infra-clavicular à direita, além de marcada amiotrofia da região tenar do mesmo lado (Figura 1B). Os pulsos radiais e carotídeos estavam normais e simétricos. Não havia sopros à ausculta das fossas supra-claviculares, ou de dor à compressão das mesmas. As manobras de Adson, costoclavicular, e o teste de EAST (*"hands-up test"*) se mostraram negativos bilateralmente.

A radiografia simples da coluna cervical revelou a presença de costela cervical (CC) bilateral (Figura 1A e C). O exame de ressonância magnética da coluna cervical

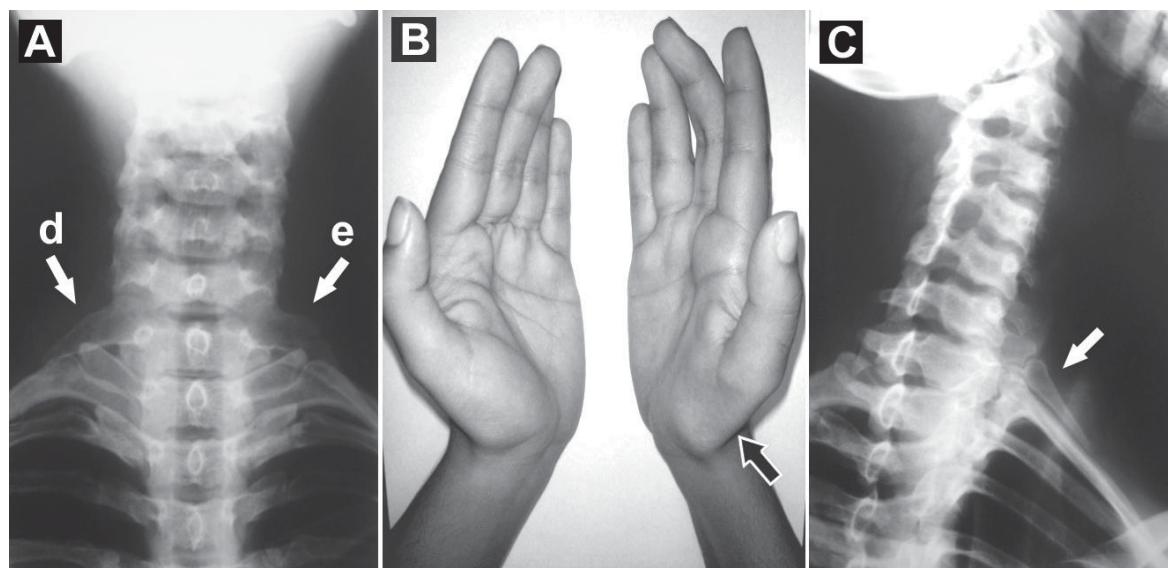


Figura 1. (A) Radiografia da transição cérvico-torácica, incidência PA, demonstrando costela cervical bilateral. (d) direito, (e) esquerdo. (B) Atrofia significativa da região tenar direita (seta) (C) Radiografia cervico-torácica incidência oblíqua direita (lado sintomático), detalhe da costela cervical (seta).

mostrou-se normal. O exame de angio-ressonância dos vasos da porção superior do tórax, com manobras posicionais de elevação dos braços e lateralização da cabeça após a administração endovenosa “em bolo” de gadolínio, evidenciou redução focal do calibre e do sinal de fluxo ao nível do terço médio proximal das artérias subclávias, que persistia mesmo na fase venosa tardia. Havia ainda redução do sinal de fluxo nas veias subclávias nesta mesma topografia, mais evidente à



Figura 2. Angio-ressonância tóraco-cervical. Fase venosa precoce evidenciando redução do fluxo venoso predominante na subclávia à direita (seta).

direita (Figura 2). A ultrassonografia e o *doppler* da artéria subclávia direita evidenciaram vaso de calibre, textura parietal e pulsatilidade normais. O mapeamento de fluxo a cores e o *doppler* espectral mostraram padrão de fluxo normal. As manobras de abdução e rotação do membro superior direito alteraram o padrão de fluxo basal tornando-o turbilhonar e com aumento significativo da velocidade, de 0,8 m/s para 2,0 m/s.

O estudo eletro-neuromiográfico demonstrou acometimento desproporcional e assimétrico sensitivo e motor dos nervos mediano e ulnar bilateralmente sendo predominante o acometimento motor mediano e sensitivo ulnar à direita. Redução (>50%) da amplitude do potencial de ação muscular composto do nervo mediano direito. Redução da amplitude do potencial de ação muscular composto do nervo ulnar direito (<50%) quando comparado como o contralateral, porém com valor dentro do limite normal. Latência mínima da onda F do nervo mediano direito aumentada e presença de reflexos axonais (reinnervação). Latência mínima da onda F ulnar a direita aumentada nos nervos mediano e ulnar à direita. Neurocondução sensitiva com amplitudes diminuídas do potencial de ação sensitivo composto ulnar direito após estímulo do quarto e quinto dedos. Potencial de ação sensitivo composto mediano direito normal (Tabela 1). A eletromiografia revelou

Tabela 1. Estudo das velocidades de condução motora e sensitiva dos nervos mediano e ulnar.

MMSS/Motora

	LADO	LOCAL		LATÊNCIA		AMPLITUDE		DISTÂNCIA (cm)	VCM	
		ESTÍMULO	REGISTRO	(ms)	(N)	(mv)	(N)		(m/s)	(N)
Mediano	D	punho braco	ABP	3.7	4.2	0.27	3.5	24	50.4	48
				9.4		0.27				
Onda F		punho		43		32				
Mediano	E	punho braco	ABP	2.2	4.2	8.1	3.5	24	60	48
				6.2		7.6				
Ulnar	D	punho cotovelo	ABP	2.4	3.4	4.1	2.7	23	53.9	49
				6.7		3.5				
onda F	D	punho	ADM	27.8	32					
Ulnar	E	punho cotovelo		1.8	3.4	9.6	2.7	22.5	55.9	49
				5.8		8.6				

MMSS /Sensitiva

	LADO	LOCAL		LATÊNCIA		AMPLITUDE		DISTÂNCIA (cm)	VCS	
		ESTÍMULO	REGISTRO	(ms)	(N)	(µv)	(N)		(m/s)	(N)
Mediano	D	4º dedo	punho	2,3	3	13	15	13	55,5	40
Ulnar	D	4º dedo 5º dedo	punho	2,3	3	4,7	8	13	56	45
				1,9	3	3,3	8	10	50,5	45

ADM: Abdutor do Dedo Mínimo; ABP: Abdutor Breve do Polegar; D: Direito; E: Esquerdo; MMSS: Membros Superiores; N: Normal; VCM: velocidade de condução motora; VCS: velocidade de condução sensitiva.

fibrilações e ondas positivas (desnervação), além de potencial de ação muscular de baixa amplitude e longa duração (reinnervação) nos músculos inervados pelos nervos mediano e ulnar tanto no antebraço quanto na mão direita.

Vinte e três meses após o início de seus sintomas a paciente foi submetida à ressecção cirúrgica da CC do lado direito por via supra-clavicular.

Pós-operatório com acompanhamento de vinte e dois meses evoluiu com melhora na capacidade funcional, porém mantendo amiotrofia significativa dos músculos intrínsecos da mão direita.

Os pais da paciente consentiram formalmente este relato de caso.

Discussão

A SDTNV é uma condição extremamente rara^{6, 9, 16, 12, 19, 20}, com incidência aproximada de 1 em 1.000.000 de indivíduos²⁰, geralmente causada pela compressão dos troncos inferior e médio do plexo braquial, por CC ou pelo processo transversal alongado de C7⁹, com ou sem a presença de banda fibromuscular inserida¹⁷. Deve ser considerada SDTNV somente os casos em que houver sinais e sintomas de comprometimento neurológico objetivo³. A síndrome do desfiladeiro torácico ocorre de três a nove vezes mais nas mulheres^{3, 8, 9, 17}, principalmente quando os aspectos neurogênicos predominam¹², e neste caso, a síndrome geralmente é provocada por bandas fibromusculares¹⁵. No quadro clínico, a fraqueza e a atrofia da mão são invariáveis²⁰ envolvendo principalmente a musculatura tenar. A dor, quando ocorre, tem início insidioso e pode envolver o pescoço, ombro, membro superior, e a mão²¹. O déficit sensitivo, se presente, geralmente é leve ou ausente^{8, 20}. Na análise de 368 pacientes com SDTNV, Jamieson et al. evidenciaram dois sinais clínicos mais expressivos e indicativos da síndrome; desconforto com dor à compressão supra-clavicular (99%) e exacerbação dos sintomas quando o braço é abduzido e externamente rodado (98%). Nossa paciente não apresentava nenhum destes dois sinais.

Os sintomas neurológicos correspondem predominantemente à paresia do plexo braquial inferior, sem nunca serem evidenciados sinais de comprometimento do plexo braquial superior^{11, 21}. Nos casos cuja alteração subjacente é congênita, como por exemplo, na presença de .CC, os sinais e sintomas podem ser desencadeados a partir de atividades que envolvam exercícios não habituais com os membros superiores²⁰, como ocorreu no caso em questão.

A presença de CC com ou sem SDTNV é condição relativamente rara (0,5-1%)^{7, 11, 21} e bilateral em 75% dos casos^{19, 21}. As CC curtas apenas tangenciam o ramo ventral de C7, enquanto que as CC longas estreitam sobremaneira o espaço inter-escalênico, angustiaando a artéria subclávia e o plexo braquial.

Mais de 50% dos pacientes com CC são assintomáticos. Aqueles que apresentam sintomas, apenas cerca de 1/3 dos casos possuem indicação de abordagem cirúrgica como forma de tratamento¹.

Embora alguns autores considerem não haver padrão eletroneuromiográfico (ENMG) específico¹³, e que mesmo na presença deste exame normal não se pode excluir a presença de SDTNV², a associação de potenciais de ação muscular com amplitude reduzida dos músculos inervados pelos nervos mediano e ulnar, acompanhados pela amplitude de potenciais de ação sensitivos normais no nervo mediano, e potenciais de ação sensitivos de amplitude reduzida no nervo ulnar, claramente indicam o comprometimento destes dois cordões nervosos e apontam para perda axonal crônica da porção inferior do plexo braquial^{8, 9, 10, 17} como evidenciado nesta paciente.

Apesar do tratamento ideal e o papel da cirurgia na SDTNV ainda não estarem definidos^{7, 17} haja vista a conduta conservadora oferecer bons resultados nos casos puramente neurogênicos¹⁸, e mesmo levando-se em consideração que de modo geral os pacientes que se beneficiam da cirurgia são aqueles com dor e parestesias incapacitantes¹⁷, sem melhoras quanto ao trofismo, ao déficit de força muscular e aos aspectos eletroneuromiográficos anormais^{6, 8, 9, 17}, optamos por indicar o tratamento cirúrgico de ressecção da costela supranumerária do lado sintomático, por se tratar de uma paciente jovem, com fraqueza progressiva, além de perda da habilidade funcional da mão direita e atrofia da região tenar cada vez mais intensa.

Agradecimento: os autores são gratos ao Péricles Maranhão Neto pela elaboração das imagens.

Referências

1. Adson AW, JR Coffey. Cervical rib. A method of anterior approach for relief of symptoms by division of the scalenus anticus. *Ann Surg* 1927;85:839-842.
2. Fernandez-Gonzalez F, Suarez-Fernandez T. Nerve compression syndrome in the thoracic outlet. *Rev Neurol* 1998;26:407-411.
3. Gilliatt RW. Thoracic outlet syndrome. In Dick PJ, Lambert EH, Bunge R (eds). *Peripheral neuropathy*, 2 Ed. Philadelphia: Saunders, 1984:1409-1424.
4. Gilliatt RW, Pamela M LQ, Valentine L., Summer AJ. Wasting of the hand associated with a cervical rib or band. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 1970;33:615-624.

5. Jamieson WG, Chinnick B. Thoracic outlet syndrome: fact or fancy? A review of 409 consecutive patients who underwent operation. *Can J Surg* 1996;39:321-326.
6. Katirji B, Hardy RW Jr. Classic neurogenic thoracic outlet syndrome in a competitive swimmer: a true scalenus anticus syndrome. *Muscle Nerve* 1995;18:229-233.
7. Landry GJ, Moneta GL, Taylor LM Jr, Edwards JM, Porter JM. Long-term functional outcome of neurogenic thoracic outlet syndrome in surgically and conservatively treated patients. *J Vasc Surg* 2001;34:760-761.
8. Le Forestier N, Moulonguet A, Maisonobe T, Leger JM, Bouche P. True neurogenic thoracic outlet syndrome: electrophysiological diagnosis in six cases. *Muscle Nerve* 1998;21:1129-1134.
9. Le Forestier N, Mouton P, Maisonobe T, et al. True neurological thoracic outlet syndrome. *Rev Neurol* 2000;156:34-40.
10. Marcaud V, Metral S. Electrophysiological diagnosis of neurogenic thoracic outlet syndrome. *J Mal Vasc* 2000;25:175-180.
11. Mumenthaler M, Schliack. *Patologia de los Nervos Perifericos. Diagnóstico y Tratamiento*. Ed. Toray. Barcelona. 1976. p223.
12. Munie T. Management of cervical ribs causing neurogenic thoracic outlet syndrome: a ten year experience in the neurosurgery unit, Tikur Anbessa Hospital. *Ethiop Med J* 2003;41:227-233.
13. Passero S, Paradiso C, Giannini F, et al. Diagnosis of thoracic outlet syndrome. Relative value of electrophysiological studies. *Acta Neurol Scand* 1994;90:179-185.
14. Roos DB. Historical perspectives and anatomic considerations. Thoracic outlet syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1996;8:183-189.
15. Roos DB. Pathophysiology of congenital anomalies in thoracic outlet syndrome. *Acta Chir Belg* 1980;79:353-361.
16. Sanders RJ, Hammond SL. Management of cervical ribs and anomalous first ribs causing neurogenic thoracic outlet syndrome. *J Vasc Surg* 2002;36:51-56.
17. Scola RH, Werneck LC, Iwamoto FM, et al. True neurogenic outlet syndrome: report of 2 cases. *Arq Neuropsiquiatr* 1999;57(3A):659-665.
18. Singh D, Pingala RK, Reddy L, Vani PS. Thoracic outlet syndrome: Presentation and management. *Indian J Surg* 2006;68:93-96.
19. Steven A. Greenberg. Neurologic thoracic outlet syndrome. *Neurology* 2002;59:3.
20. Tilki HE., Stalberg ES., Incesu L., Basoglu A. Bilateral Neurogenic Thoracic Outlet Syndrome. *Muscle Nerve* 2004;29:147-150.
21. Tsairis P. Brachial Plexus Neurophathies. In Dick PJ, Thomas PK, Lambert EH (eds). *Peripheral neuropathy*, Philadelphia: Saunders, 1975:659-681.