

SÍNDROME DO DESFILADEIRO TORÁCICO TIPO NEUROGÊNICO VERDADEIRO

RELATO DE DOIS CASOS

*ROSANA HERMINIA SCOLA**, *LINEU CESAR WERNECK***, *FABIO MASSAITI IWAMOTO****,
*GUSTAVO HENRIQUE MAEGAWA****, *LEONARDO NERCOLINI FAORO*****,
*FRANCISCO H. CALDEIRA******

RESUMO - A síndrome do desfiladeiro torácico neurogênica verdadeira é entidade rara que resulta da compressão ou estiramento do tronco inferior do plexo braquial por costela cervical, banda fibrosa ou processo transverso da sétima vértebra cervical alongado. Descrevemos os casos de duas mulheres (23 e 19 anos de idade) com história de dor em membro superior direito, fraqueza e atrofia progressiva da musculatura intrínseca da mão. Estudos eletrofisiológicos mostraram diminuição da amplitude do potencial de ação muscular composto do nervo mediano e diminuição da amplitude do potencial de ação do nervo ulnar sensitivo. As velocidades de condução nervosa motora e sensitiva foram normais em ambos os casos. Eletromiografia de agulha mostrou desinervação crônica da musculatura intrínseca da mão direita de ambas as pacientes. Investigação radiológica mostrou costelas cervicais em um caso e processos transversos da sétima vértebra cervical alongados no outro. São revisados os aspectos clínicos, eletrofisiológicos e tratamento da síndrome.

PALAVRAS-CHAVE: síndrome do desfiladeiro torácico, costela cervical, plexo braquial, eletroneuromiografia.

True neurogenic thoracic outlet syndrome: report of two cases.

ABSTRACT - True neurogenic thoracic outlet syndrome is caused by compression of the lower trunk of the brachial plexus usually by a cervical rib, fibrous band or an elongated transverse process of C7. We describe two cases of female patients (23 and 19 years old) with pain in the right superior limb and progressive muscular weakness and atrophy of the intrinsic muscles of hand. Electrodiagnostic studies showed reduced amplitude of compound muscle action potential of median nerve and decreased amplitude of ulnar sensory nerve action potential. Motor and sensory nerve conduction velocities were normal in both patients. Needle electromyography were findings compatible with chronic denervation in the intrinsic muscles of the right hand of both patients. Radiological investigation showed cervical ribs in one case and elongated transverse process of C7 in the other. A discussion about the clinical and electrophysiological features and the treatment of the syndrome was performed.

KEY WORDS: thoracic outlet syndrome, cervical rib syndrome, brachial plexus, electromyography, neural conduction.

Síndrome do desfiladeiro torácico (SDT) é o termo genérico utilizado para definir diversos sinais e sintomas causados pela compressão das estruturas neurovasculares em algum ponto entre o pescoço e a axila¹. Foram descritas várias apresentações diferentes dessa síndrome, sendo estas variantes classificadas em dois grandes grupos: vascular e neurogênico. A variante vascular

Serviço de Doenças Neuromusculares da Especialidade de Neurologia do Departamento de Clínica Médica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR): *Professora Assistente; **Professor Titular; ***Estudante de Medicina, Bolsista de Iniciação Científica (CNPq/UFPR); ****Estudante de Medicina, *****Médico Ortopedista. Aceite: 9-abril-1999.

Dra. Rosana Herminia Scola - Serviço de Doenças Neuromusculares, Hospital de Clínicas da UFPR - Rua General Carneiro 181, 3º andar - 80060-900 Curitiba PR - Brasil. Fax: 041 264 2154. E-mail: scola@hc.ufpr.br

corresponde a aproximadamente 5% dos casos de SDT e pode ser dividida nas formas arterial e venosa. Compressões arteriais geralmente cursam com extremidade fria, fraqueza, cansaço do membro acometido, dor difusa e diminuição da amplitude do pulso arterial, enquanto as alterações venosas apresentam-se frequentemente com trombose venosa, distensão dos vasos superficiais e graus variáveis de dor². O tipo neurogênico é classificado como verdadeiro ou clássico quando há comprometimento motor e sensitivo evidente e geralmente está associado a presença de costelas cervicais ou processos transversos da sétima vértebra cervical alongados (1 a 3% dos casos de SDT). A SDT neurogênica é chamada inespecífica quando dor e sintomas sensitivos predominam no quadro clínico mas não há nenhum sinal neurológico objetivo ou alterações nos estudos neurofisiológicos (mais de 90% dos casos de SDT)^{2,3}.

Devido à raridade do tipo neurogênico verdadeiro da SDT, descrevemos dois casos avaliados no nosso serviço, com especial ênfase aos achados eletrofisiológicos.

RELATO DOS CASOS

Caso 1. Paciente do sexo feminino, 23 anos, professora, iniciou sua queixa há três anos da admissão com quadro progressivo de dor e parestesias em membro superior direito (MSD), evoluindo com cansaço após esforço físico e atrofia da mão direita há 6 meses. Ao exame físico apresentava dor à mobilização do MSD, o mesmo ocorrendo com o membro superior esquerdo (MSE) quando executadas as manobras de hiperabdução. A manobra de Adson foi positiva no MSD. O exame neurológico revelou atrofia moderada dos músculos da região tenar e atrofia discreta da região hipotenar direita. A força muscular era grau III nos músculos abductor curto do polegar e oponente do polegar direitos e grau IV nos músculos interósseos dorsais e abductor mínimo direitos, de acordo com a escala do Medical Research Council⁴. A paciente apresentava hiporreflexia de estilorrádial à direita e hipoestesia em região hipotenar e região medial do antebraço direito. O restante do exame neurológico era normal. Radiografia de tórax e coluna cervical revelou a presença de costela cervical, originando-se da sétima vértebra cervical (Fig. 1). A eletromiografia de agulha (EMG) mostrou sinais de desinervação crônica nos músculos abductor curto do polegar direito e abductor do 5º dígito direito e esquerdo e 1º interósseo direito e esquerdo.



Fig 1. Radiografia da coluna cervical mostrando costela cervical originando-se de C7 (Caso 1).



Fig 2. Radiografia da coluna cervical mostrando processos transversos alongados de C7 (Caso 2).

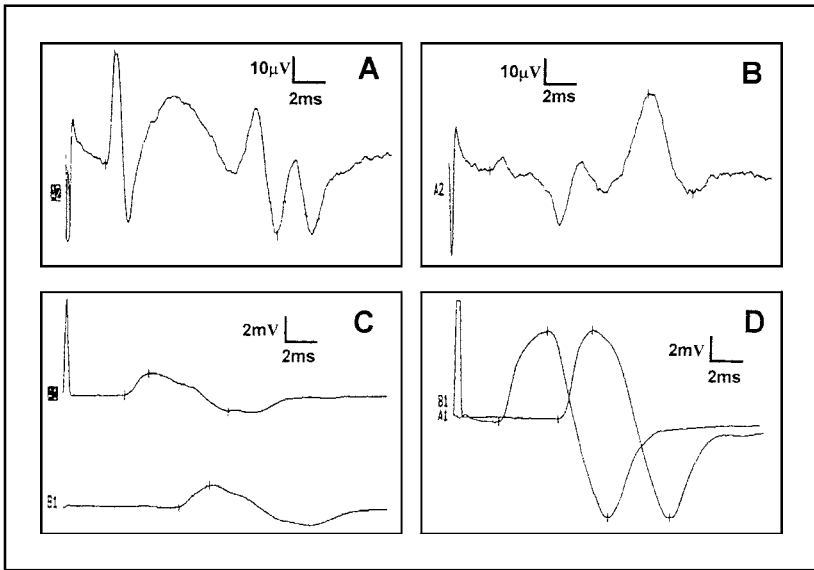


Fig 3. (A) PANS de nervo mediano direito com amplitude normal. (B) PANS de nervo ulnar direito com amplitude reduzida. (C) PAMC do nervo mediano direito com amplitude reduzida. (D) PAMC do nervo ulnar direito com amplitude normal (Caso 1).

Tabela 1. Estudo da condução nervosa motora e ondas F em dois casos de SDT neurogênico verdadeiro.

Nervo	Caso 1		Caso 2		Valor normal
	D	E	D	E	
Mediano motor					
Latência proximal (ms)	7,1	7,6	8,2	8,1	< 8,8
Amplitude proximal (mV)	2,5	16	6	24	> 3,5
Latência distal (ms)	3,8	2,7	3,8	3,5	< 4,2
Amplitude distal (mV)	2	15	9	23	> 3,5
VCN (m/s)	66,3	56,1	59,1	55,6	> 48
Ondas F (ms)	27,7	23,8	35,4	27,2	< 31
Diferença entre D e E (ms)	3,9		8,2		< 2,3
Ulnar motor					
Latência proximal (ms)	6,3	5,9	7,0	6,8	< 7,5
Amplitude proximal (mV)	17	15	9	15	> 2,7
Latência distal (ms)	2,7	2,3	2,2	2,3	< 3,4
Amplitude distal (mV)	17	15	11	18,5	> 2,8
VCN (m/s)	61,1	61,8	61,1	61,8	> 50
Ondas F (ms)	27,7	24,3	35,4	27,8	< 32
Diferença entre D e E (ms)	3,4		7,6		< 2,7

Os valores em negrito são considerados anormais. VCN, velocidade de condução nervosa; ms, milissegundos; mV, milivolts; m/s, metros por segundo; D, direito; E, esquerdo.

Tabela 2. Estudo da condução nervosa sensitiva em dois casos de SDT neurogênico verdadeiro.

Nervo	Caso 1		Caso 2		Valor normal
	D	E	D	E	
Mediano sensitivo					
Latência distal (ms)	2,4	2,5	2,1	2,4	< 3,5
Amplitude distal (μ V)	40	40	50	40	> 20
VCN (m/s)	70,1	79,3	59,5	65,2	> 49
Ulnar sensitivo					
Latência distal (ms)	2,5	2,4	2,2	2,2	< 3,1
Amplitude distal (μ V)	3	35	12	40	> 18
VCN (m/s)	NA	69,7	62,5	69,3	> 50

Os valores em negrito são considerados anormais. VCN, velocidade de condução nervosa; ms, milissegundos; μ V, microvolts; m/s, metros por segundo; D, direito; E, esquerdo; NA, não avaliado.

Estudo da condução nervosa mostrou potenciais de ação muscular composto (PAMC) com amplitude reduzida no nervo mediano direito (Tabela 1) e potenciais de ação de nervo sensitivo (PANS) com amplitude reduzida no nervo ulnar direito (Tabela 2). As velocidades de condução nervosa motora e sensitiva eram normais. Ondas F obtidas em nervos mediano motor direito e ulnar motor direito apresentavam latências prolongadas em relação ao lado esquerdo (Tabela 1).

Caso 2. Paciente do sexo feminino, 19 anos, estudante, iniciou sua queixa há dois anos da admissão com quadro progressivo de dor na região medial de MSD e diminuição da força muscular da mão direita, evoluindo com atrofia da musculatura da mão direita há seis meses. O exame físico geral era normal. Ao exame neurológico apresentava atrofia dos músculos da região tenar e hipotenar. A força muscular era grau III no músculo oponente do polegar e abdutor do dedo mínimo direitos e grau IV nos interósseos distais e flexor profundo dos dedos direitos⁴. O reflexo dos flexores na mão direita estava ausente e os reflexos estilorrádial, bicipital e tricipital estavam normais. As sensibilidades tátil e dolorosa estavam diminuídas na face medial do antebraço e mão direita. Radiografia de tórax e coluna cervical revelou a presença de processos transversos da sétima vértebra cervical alongados. EMG de agulha mostrou sinais de desinervação aguda e crônica nos músculos oponente do polegar, 1° interósseo e abdutor do dedo mínimo direitos. Estudo da condução nervosa mostrou PAMC com amplitude reduzida nos nervos mediano direito e ulnar direito em comparação ao lado esquerdo (Tabela 1) e PANS com amplitude reduzida no nervo ulnar direito (Tabela 2). As velocidades de condução nervosa motora e sensitiva eram normais. As latências das ondas F estavam prolongadas nos nervos mediano e ulnar direitos (Tabela 1).

DISCUSSÃO

A SDT tipo neurogênico verdadeiro foi descrita inicialmente por Thornburn e Howell no começo do século⁵, mas só foi melhor definida por Gilliat et al. na década de setenta⁶. Wilbourn estabeleceu critérios específicos para separar os pacientes acometidos por compressão verdadeira do tronco inferior do plexo braquial daqueles com síndromes inespecíficas do desfíladeiro torácico, cuja prevalência é bem mais alta^{3,7}. A SDT neurogênico verdadeiro é entidade rara, com incidência aproximada de 1 em 1.000.000 de indivíduos⁸. A maioria dos pacientes é de mulheres adultas com idade entre 18 e 55 anos, com proporção homem/mulher de 1:9⁸.

As causas de compressão do tronco inferior do plexo braquial mais comuns são alterações congênitas como costelas cervicais completas ou incompletas, bandas fibrosas e processos transversos da sétima vértebra cervical (C7) alongados^{6,9,10}. Mais raramente, hipertrofia do músculo escaleno anticus⁵, anormalidades claviculares e lesões adquiridas como trauma com fratura de clavícula e primeira costela, pseudoartrose clavicular e lesão por esmagamento da região torácica superior podem

causar SDT¹¹. No caso das costelas cervicais e processos transversos de C7 alongados, acredita-se que a banda fibrosa congênita que une a extremidade da anormalidade óssea à primeira costela, cause compressão ou estiramento do tronco inferior ou raízes C8/T1 do plexo braquial. Embora costelas cervicais ocorram em até 0,5% da população, a SDT neurogênico verdadeiro é relativamente rara. O motivo pelo qual apenas uma pequena porcentagem dos pacientes com costela cervical desenvolvam SDT é desconhecido. Acredita-se que o formato e a consistência da banda fibrosa que liga a costela cervical à primeira costela sejam fatores envolvidos no desenvolvimento dos sintomas⁶. Além disso, parece existir uma relação desta entidade com a prática esportiva como natação, levantamento de peso, esportes de inverno e equestres e profissões cujo uso prolongado do braço em hiperabdução seja exigido.

Os sinais e sintomas da SDT neurogênico verdadeiro são devidos à compressão do tronco inferior do plexo braquial, que corresponde às raízes C8/T1. Na maioria dos casos o sintoma inicial é dor na região medial do braço e antebraço ou dor difusa em todo o membro superior. Parestesias na região medial da mão e antebraço também são frequentes. Tanto a dor quanto as parestesias são intermitentes e podem piorar com o esforço físico e à noite. Na evolução do quadro, os pacientes começam a apresentar fraqueza da musculatura da mão. A maioria dos casos apresenta atrofia da região tenar da mão e fraqueza dos músculos oponente do polegar e abductor curto do polegar. Alterações na musculatura do antebraço são menos frequentes, podendo ocorrer atrofia dos flexores no antebraço e fraqueza do flexor dos dedos e flexor ulnar do carpo. Apesar dos sintomas sensitivos serem pronunciados, o exame geralmente mostra apenas hipoestesia na região medial do antebraço e mão. Os reflexos bicipital, tripital e estilorrádial geralmente estão preservados^{3,6-8}.

A diminuição da amplitude dos pulsos radiais durante as manobras de Adson, Allen, hiperabdução e testes costoclaviculares são citados como úteis no diagnóstico de SDT. Contudo, estes testes são difíceis de serem interpretados pois são frequentemente positivos em indivíduos normais e assintomáticos^{12,13}. Exames de imagem geralmente demonstram costelas cervicais ou processos transversos da sétima vértebra cervical alongados. Embora as anormalidades ósseas sejam bilaterais, a SDT neurogênico verdadeiro é quase sempre unilateral^{6,8}.

Os achados eletrofisiológicos são considerados patognomônicos. O estudo da condução nervosa mostra padrão de degeneração axonal crônica, com PANS de ulnar diminuída ou ausente, PAMC de mediano com amplitude diminuída, PAMC de ulnar motor com amplitude diminuída ou limítrofe e PANS de mediano com amplitude normal^{13,6-9,14}. As velocidades de condução nervosas e os valores de latência estarão normais, exceto em casos em que haja neuropatia periférica concomitante. A EMG de agulha mostra desinervação da musculatura intrínseca da mão e geralmente é o primeiro exame eletrofisiológico a mostrar alterações na SDT¹⁵. Estudos de ondas F e potenciais evocados somato-sensoriais não parecem adicionar muito ao diagnóstico da SDT. A alteração dos potenciais evocados apenas reflete a perda de fibras eferentes de grande diâmetro e fibras aferentes, enquanto o prolongamento da latência das ondas F dos nervos mediano e ulnar são achados inespecíficos¹⁵.

O estudo da condução nervosa através do desfíladeiro torácico foi abandonado pelas dificuldades técnicas e pela grande variabilidade dos valores de referência entre indivíduos normais e mesmo da direita para a esquerda no mesmo paciente^{11,14,16}. O estudo do nervo cutâneo medial do antebraço em pacientes com SDT neurogênico verdadeiro mostra redução do potencial de ação sensitivo, sugerindo sua utilidade nos casos em que os estudos eletrofisiológicos de rotina não foram totalmente característicos de lesão no tronco inferior do plexo braquial^{17,18}.

Os diagnósticos diferenciais a serem considerados incluem a síndrome do túnel do carpo, radiculopatias, espondilose cervical, compressão do nervo ulnar a nível do cotovelo, siringomielia, tumores cervicais e lesões do plexo braquial por tração, trauma e radioterapia⁸.

A forma inespecífica da SDT neurogênica é tão controversa que alguns autores duvidam da sua existência¹⁹. A SDT neurogênica inespecífica, ao contrário da forma verdadeira, não possui

critérios diagnósticos amplamente aceitos. A apresentação clínica geralmente compreende parestesias e dor envolvendo o membro superior. O diagnóstico baseia-se em testes posicionais do membro superior na tentativa de reproduzir os sintomas do paciente¹³. Como a compressão funcional das estruturas neurovasculares durante esses testes é um fenômeno comum em indivíduos normais e os estudos eletrofisiológicos e radiológicos são normais, o diagnóstico de SDT neurogênica inespecífica é suscetível a críticas^{12,13}. Estudos neurofisiológicos devem ser realizados em pacientes com suspeita de SDT neurogênico inespecífico primariamente para excluir compressão de nervos em locais mais distais que o desfiladeiro torácico, como por exemplo a compressão a nível de túnel do carpo¹³. Embora não haja estatística brasileira, nos Estados Unidos muitos pacientes continuam sendo diagnosticados como tendo SDT neurogênico inespecífico e sendo submetidos a cirurgia de ressecção da primeira costela, que tem eficácia a longo prazo muito pequena, semelhante ao tratamento conservador¹⁹⁻²². O tratamento conservador inclui exercícios e fisioterapia para melhorar a postura dos pacientes, reforçar a cintura escapular e melhorar a função da coluna cervical²² e educação do paciente para evitar posturas anormais, como a cabeça posicionada anteriormente ao tronco, abdução da escápula e rotação interna do ombro²³.

A cirurgia na SDT neurogênico verdadeiro consiste na ressecção da costela cervical, processo transversal de C7 alongado ou banda fibrosa e parece aliviar a dor e impedir a progressão da atrofia muscular. Contudo, não ocorre melhora significativa do trofismo ou força muscular. Portanto, os pacientes que provavelmente se beneficiam da cirurgia são aqueles com dor e parestesias incapacitantes e aqueles com história progressiva de fraqueza e atrofia muscular^{6,8,10}. Como a SDT neurogênico verdadeiro é rara, não existem estudos controlados comparando o tratamento conservador com o cirúrgico e a maioria dos pacientes acaba sendo submetida a cirurgia^{8,10}.

A SDT neurogênico verdadeiro é condição rara, mas deve ser considerada no diagnóstico diferencial de pacientes com dor e parestesias em membros superiores. Os estudos neurofisiológicos têm importância na avaliação destes pacientes, seja para diagnosticar a SDT neurogênico verdadeiro ou excluir outras doenças mais freqüentes, como a síndrome do túnel do carpo²⁴. O reconhecimento precoce da SDT neurogênico verdadeiro é de fundamental importância, já que a atrofia muscular decorrente da doença raramente é reversível, mesmo após tratamento adequado^{6,10}.

REFERÊNCIAS

1. Poole GV, Thomae KR. Thoracic outlet syndrome reconsidered. *Am Surg* 1996;62:287-291.
2. Fechter JD, Kuschner SH. The thoracic outlet syndrome. *Orthopedics* 1993;16:1243-1251
3. Wilbourn AJ. True neurogenic thoracic outlet syndrome. Rochester, MN. American Association of Electromyography and Electrodiagnostics, 1982.
4. Medical Research Council. Aids to the examination of the peripheral nervous system. London: HSMO, 1976; Memorandum 45.
5. Katiirji B, Hardy RW Jr. Classic neurogenic thoracic outlet syndrome in a competitive swimmer: a true scalenus anticus syndrome. *Muscle Nerve* 1995;18:229-233.
6. Gilliat RW, Le Quesne PM, Logue V, Sumner AJ. Wasting of the hand associated with a cervical rib or band. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1970;33:615-624.
7. Wilbourn AJ. Brachial plexus disorders. In Dick PJ, Thomas PK, Griffin JW, Low PA, Poduslo JF (eds). *Peripheral neuropathy*, 3Ed. Philadelphia: Saunders, 1993:936-950.
8. Gilliat RW. Thoracic outlet syndrome. In Dick PJ, Lambert EH, Bunge R (eds). *Peripheral neuropathy*, 2Ed. Philadelphia: Saunders, 1984:1409-1424.
9. Gilliat RW, Willison DM, Dietz V, Williams IR. Peripheral nerve conduction in patients with a cervical rib or band. *Ann Neurol* 1978;4:124-129.
10. Hardy RW, Wilbourn AJ, Hanson M. Surgical treatment of compressive cervical band. *Neurosurgery* 1980;7:10-13.
11. Cuether AC, Bartoszek DM. The thoracic outlet syndrome: controversies, overdiagnosis, overtreatment, and recommendations for management. *Muscle Nerve* 1989;12:410-419.
12. Sällstrom J, Gjores JE. Surgical treatment of the thoracic outlet syndrome *Acta Chir Scand* 1983;149:555-560.
13. Lindgren KA, Manninen H, Rytönen H. Thoracic outlet syndrome: a functional disturbance of the thoracic upper aperture? *Muscle Nerve* 1995;18:526-530.
14. Smith T, Trojaborg W. Diagnosis of thoracic outlet syndrome: value of sensory and motor conduction studies. *Arch Neurol* 1987;44:1161-1163.
15. Passero S, Paradiso C, Giannini F, Cioni R, Burgalassi L, Battistini N. Diagnosis of thoracic outlet syndrome: relative value of electrophysiological studies. *Acta Neurol Scand* 1994;90:179-185.

16. Daube JR. Nerve conduction studies in the thoracic outlet syndrome. *Neurology* 1975;25:347.
17. Khotari MJ, Macintosh K, Heistand M, Logigian EL. Medial antebrachial cutaneous sensory studies in the evaluation of neurogenic thoracic outlet syndrome. *Muscle Nerve* 1998;21:647-649.
18. Le Forestier N, Moulonguet A, Maisonobe T, Léger JM, Bouche P. True neurogenic thoracic outlet syndrome: electrophysiological diagnosis in six cases. *Muscle Nerve* 1998;21:1129-1134.
19. Cherington M, Happer I, Machanic B, Parry L. Surgery for thoracic outlet syndrome may be hazardous to your health. *Muscle Nerve* 1986;9:632-634.
20. Lindgren KA. Reasons for failures in the surgical treatment of thoracic outlet syndrome. *Muscle Nerve* 1995;18:1484-1486.
21. Wilbourn AJ. Thoracic outlet syndrome surgery causing severe brachial plexopathy. *Muscle Nerve* 1988;11:66-74.
22. Lindgren KA. Conservative treatment of the thoracic outlet syndrome: a 2-year follow-up. *Arch Phys Med Rehabil* 1997;78:373-378.
23. Novak CB, Collins ED, Mackinnon SE. Outcome following conservative management of thoracic outlet syndrome. *J Hand Surg* 1995;20A:542-548.
24. Carrol RE, Hurst LC. The relationship of thoracic outlet syndrome and carpal tunnel syndrome. *Clin Orthop* 1982;164:149-153.