

# Síndrome del opérculo torácico en adolescentes: serie de casos

F.B. Nava<sup>1</sup>, M. Barrial<sup>1</sup>, A. Martínez<sup>2</sup>, E. Alonso<sup>3</sup>, S. Barrena<sup>1</sup>, L. Martínez<sup>1</sup>, M. López-Santamaría<sup>1</sup>, C.A. de la Torre<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. <sup>2</sup>Servicio de Neurofisiología Clínica. <sup>3</sup>Servicio de Radiología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

## RESUMEN

**Objetivo.** El síndrome del opérculo torácico (SOT) está causado por una compresión del plexo braquial y vasos subclavios en su paso hacia la extremidad superior. Patología típica de mujeres entre 20 y 50 años, que es infrecuente diagnosticar en niños. Presentamos nuestros resultados en el diagnóstico y tratamiento del SOT pediátrico.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de SOT entre diciembre de 2017 y junio de 2018. Se analizaron variables clínicas, radiológicas, quirúrgicas y de evolución.

**Resultados.** Cinco SOT fueron diagnosticados en cuatro pacientes, uno de ellos bilateral. La edad media al diagnóstico fue de 12,5 años (7-15) y hubo una demora en el diagnóstico de 153 días (10-360). SOT venoso (3) y neurológico (2). Presentaron dolor (5/5), edema (4/5), hipoestesia (3/5), disminución de fuerza (3/5) y dolor cervical (2/5). Una paciente presentaba dolor asociado al deporte. El estudio neurofisiológico fue normal en tres casos. Dos pacientes presentaron anomalías óseas por TAC. Se realizaron tres intervenciones quirúrgicas en dos pacientes por abordaje supraclavicular realizando resección de la primera costilla anómala y escalenectomía. Una paciente rechazó la intervención y en otra se mantuvo en una actitud expectante sin reaparición de los síntomas. Seguimiento posoperatorio de 9 meses (6-12) con mejoría progresiva de los síntomas.

**Conclusión.** El SOT puede darse en adolescentes, siendo el dolor y edema de la extremidad superior lo más específico. Se recomienda la realización de pruebas de imagen para detectar estructuras anatómicas anómalas. El abordaje supraclavicular se presenta como una técnica segura y eficaz en la descompresión del desfiladero torácico.

**PALABRAS CLAVE:** Opérculo torácico; Adolescentes; Costilla cervical; Resección primera costilla.

## THORACIC OUTLET SYNDROME IN ADOLESCENTS: A CASE SERIES

### ABSTRACT

**Objective.** Thoracic Outlet Syndrome (TOS) is caused by a compression of the brachial plexus and the subclavian vessels in their passage to the upper limb. It mostly occurs in women aged 20-50, so it is infrequent in children. We present our results in the diagnosis and management of pediatric TOS.

**Materials and methods.** Retrospective study of patients diagnosed with TOS between December 2017 and June 2018. Clinical, radiological, surgical, and evolution variables were assessed.

**Results.** Five TOS were diagnosed in 4 patients – one TOS was bilateral. Mean age at diagnosis was 12.5 years (7-15), and there was a delay in diagnosis of 153 days (10-36). TOS was either venous (3) or neurogenic (2). Patients presented with pain (5/5), edema (4/5), hypoesthesia (3/5), decreased strength (3/5), and cervical pain (2/5). One patient presented with sport-related pain. Neurophysiological study was normal in three cases. Two patients presented bone anomalies at CT-scan. Three surgeries were performed in two patients using the supraclavicular approach with resection of the anomalous first rib and scalenectomy. One patient refused surgery, and another patient remained expectant without reappearance of symptoms. Postoperative follow-up was 9 months (6-12), with progressive improvement of symptoms.

**Conclusions.** TOS may occur in adolescents in the form of upper limb pain and edema. Imaging tests are recommended to detect abnormal anatomical structures. The supraclavicular approach represents a safe and effective technique in decompressing the thoracic outlet.

**KEY WORDS:** Thoracic outlet; Adolescents; Cervical rib; First rib resection.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome del opérculo torácico (SOT), también denominado síndrome del desfiladero torácico, es una patología del paquete vasculonervioso cervical ampliamente conocida y descrita en población adulta. Existen una docena de casos clínicos y series de casos en población pediátrica, siendo la mayor de todas la publicada por Maru et al.<sup>(1)</sup>. La región

**Correspondencia:** Dr. Francisco de Borja Nava Hurtado de Saracho. Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid.  
E-mail: fnavahursa@gmail.com

Trabajo presentado en el LVIII Congreso Nacional de Cirugía Pediátrica celebrado en Vigo en mayo de 2019.

Recibido: Mayo 2019

Aceptado: Marzo 2020

**Tabla I. Hallazgos clínicos.**

	Edad diagnóstico (años)	Demora diagnóstico (días)	Sexo	Lateralidad	Tipo	Clínica	TAC	Tratamiento	Seguimiento (meses)
1	13	360	M	Izquierda	N	Dolor, edema, cianosis, hipoestesias con cambios térmicos	Inserción anómala músculos escalenos	Quirúrgico	6
2	7	10	M	Izquierda	V	Episodios bruscos de dolor, edema, parestesias	Fusión 1ª y 2ª costillas izquierdas	Conservador	9
3	15	90	M	Bilateral	V	Dolor cervical bilateral, edema, hipoestesias región cubital, disminución fuerza	Implantación anómala costilla torácica bilateral	Quirúrgico	12
4	14	90	M	Izquierda	V	Dolor + edema	–	Conservador	9

*M: mujer; N: neurogénico; V: venoso.*

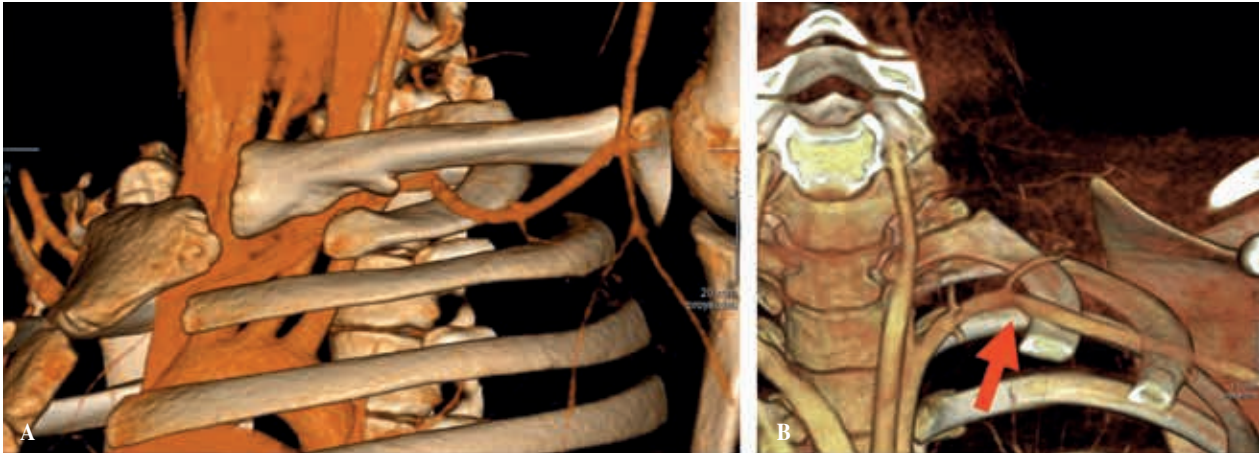
toraco-cérvico-axilar es una compleja región anatómica por la que transcurre el paquete vasculonervioso de las extremidades superiores. Podemos distinguir tres puntos diferentes de estrechez anatómica, que de proximal a distal serían: la apertura torácica superior, el hiato de los escalenos y la corredera costoclavicular<sup>(2)</sup>. La compresión del paquete en cualquiera de estos puntos genera una sintomatología única que se engloba dentro del SOT. El efecto compresivo se puede deber a la presencia de: a) malformaciones óseas (costilla cervical o apófisis transversa prominente); b) bandas fibrosas; c) hipertrofias musculares, ya sean de los músculos escalenos, subclavio o pectoral menor. Dependiendo del elemento del paquete afectado, la sintomatología será diferente. Podemos dividir al SOT en dos grandes grupos: neurógeno y vascular. El primero es típico de la población adulta y corresponde a un 90% de los casos. Se asocia al uso repetitivo de la extremidad superior en individuos que participan en actividades ocupacionales o recreativas. También se presenta tras lesiones traumáticas o en relación con factores predisponentes anatómicos. Ocasiona debilidad muscular, parestesias y dolor. Los hallazgos en las pruebas complementarias suelen ser inespecíficos. En niños son más frecuentes las compresiones vasculares debido a malformaciones óseas que se manifiestan con el desarrollo puberal. La compresión arterial ocasiona frialdad y debilidad muscular, mientras que la venosa, edema, decoloración cutánea y dolor. Los estudios radiológicos son diagnósticos en la mayoría de los casos. En la práctica clínica, el diagnóstico resulta complejo, ya que se produce típicamente en adolescentes con sintomatología inespecífica asociada o no a actividades deportivas. Aparte, los especialistas consultados no se encuentran familiarizados con esta entidad. El tratamiento definitivo es quirúrgico, con diferentes abordajes descritos y unas tasas de éxito que rondan el 100% en SOT arterial, 95% SOT venoso y 90% SOT neurogénico a los 6 meses<sup>(1)</sup>. Presentamos una revisión de nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento del SOT en pacientes pediátricos.

## MATERIAL Y MÉTODOS

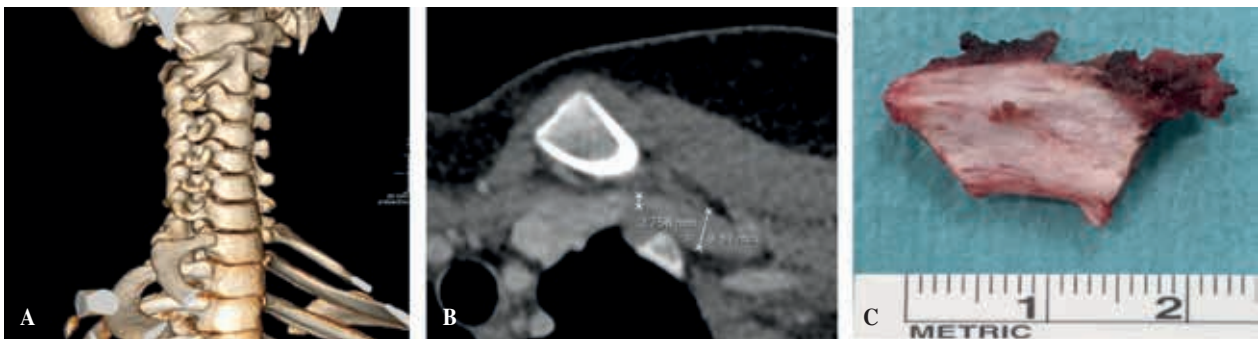
Realizamos una revisión retrospectiva recopilada entre diciembre de 2017 y junio de 2018 en nuestra institución. Incluimos a pacientes por debajo de 18 años con sintomatología y exploración sugestiva de SOT, positividad en las pruebas de provocación de *Wright* y/o *Adson* y hallazgos radiológicos y neurofisiológicos característicos como la presencia de anomalías óseas. Se recopilaron datos demográficos, factores de riesgo, clínica, pruebas complementarias, hallazgos intraoperatorios y seguimiento a largo plazo en consulta. Los estudios de imagen fueron interpretados por un radiólogo experto en patología torácica pediátrica. Debido al escaso número de pacientes recopilados, los datos se expondrán en medidas de estadística descriptiva.

## RESULTADOS

Se diagnosticaron cinco SOT, uno de ellos fue bilateral, en cuatro mujeres con una media de edad al diagnóstico de 12,5 (7-15) años (Tabla I). Cuatro fueron de tipo venoso y uno neurógeno. Todas las pacientes habían sido valoradas como mínimo por otro especialista diferente al cirujano pediátrico, llegando incluso hasta 3 especialistas diferentes, lo que condujo a una demora en el diagnóstico de 153 (10-360) días. En la paciente 1, la sintomatología se desencadenó con el ejercicio físico. Ninguna de las pacientes presentó antecedentes de traumatismos previos o datos sospechosos de trombofilia. Como características especiales, la paciente número 2 padecía el síndrome KBG, caracterizado por una dismorfia facial típica, macrodoncia de los incisivos centrales superiores, anomalías esqueléticas (principalmente costovertebrales) y un retraso del desarrollo, y la paciente número 3 tenía el antecedente materno de SOT arterial bilateral intervenido durante su juventud. El síntoma más frecuente fue el dolor (5/5), seguido de edema (4/5), hipoestesia (3/5), disminución de fuerza (3/5) y dolor



**Figura 1.** A) y B) Reconstrucciones óseas y vasculares 3D. Espolón clavicular óseo. Flecha roja: punto de compresión a la arteria subclavia izquierda.



**Figura 2.** A) Reconstrucción 3D esqueleto axial. B) Corte axial TAC. Afilamiento de vena subclavia a su paso por el espacio costoclavicular. C) Pieza resección costal.

cervical (2/5). Las pruebas de provocación *Wright*, o hiperabducción de la extremidad superior, y *Adson*, que consiste en detectar diferencias en el pulso radial al hacer abducción, extensión y rotación externa mientras gira la cabeza hacia el lado ipsilateral, fueron negativas. Se realizaron ecografías Doppler para comprobar la permeabilidad de los vasos y angio-TAC para ver la relación de las estructuras (Figs. 1 y 2). En el estudio neurofisiológico de la paciente 1 se detectó una lesión neurógena crónica de grado leve en niveles C8 y D1, mientras que en el resto de las pacientes fue normal. Todas las pacientes iniciaron un tratamiento conservador basado en analgesia convencional y rehabilitación. Dos pacientes fueron refractarias al mismo, por lo que se decidió optar por el tratamiento quirúrgico. Para ello, se realizó un abordaje supraclavicular bajo control neurofisiológico. La paciente 1 presentó una inserción anómala de los músculos escalenos, que se encontraban hipertrofiados y asociaban un espolón óseo en cara interna clavicular. En la paciente 2 se identificó una costilla cervical bilateral con inserción anómala. En ambos casos se realizó una escalectomía y resección de la primera costilla. La estancia media hospitalaria fue de 6,3 (5-8) días, sin presentar interurrencias reseñables salvo parestesias en

el territorio cubital que fueron desapareciendo progresivamente. Con un seguimiento en consultas externas de 9 (6-12) meses los pacientes intervenidos han recuperado sus actividades previas a la aparición de los síntomas y se encuentran asintomáticos, con un aumento de la fuerza muscular, aunque ocasionalmente presentan episodios esporádicos de parestesias o edema que no llegan a limitar su vida diaria.

## DISCUSIÓN

Históricamente nuestra idea acerca del SOT se basa en series históricas de adultos. La primera descripción se remonta a inicios del siglo XX, hasta que Wyllie publicó en 1935 el caso de un niña de 11 años con unas apófisis transversas prominentes que condicionaban una inserción anómala e hipertrofia de los músculos escalenos<sup>(3)</sup>. En aquel entonces se denominó *Scalenus Anticus Syndrome*. Pasados 20 años, Rob et al. lo describiría como SOT con clínica de compresión venosa<sup>(4)</sup>. Las peculiaridades anatómicas de este desfiladero hacen que se convierta en el punto más frecuente de atrapamiento vasculonervioso del cuerpo. La costilla cervical (CC) es una

variante anatómica descrita por Galeno y Vesalio que surge de la séptima vértebra cervical como una apófisis transversa que se prolonga más allá de la primera vértebra dorsal, con un extremo que termina libremente o conecta con la primera costilla. Tomaszewski et al. publicaron un metaanálisis de 141 estudios acerca de la prevalencia de la costilla cervical y su asociación al SOT<sup>(5)</sup>. Presentaron una prevalencia del 1,1% en población sana, con una prevalencia 25 veces mayor en pacientes con SOT (29,5%). Solo 1 de cada 4 presentaba esta variante anatómica, aunque pueden existir otras como la fusión de las primeras costillas en el contexto del síndrome KBG de nuestra segunda paciente.

Lin et al. publicó la mayor serie de casos de pacientes pediátricos. De 68 pacientes: 39 (57%) venosos, 21 (31%) neurógenos y 8 (12%) arteriales. Un 25% desarrolló clínica de SOT venoso relacionada a lesiones o actividades deportivas por movimientos repetitivos y vigorosos de la extremidad afecta. Incluso un 4% participaba en bandas musicales escolares o tocaba un instrumento. En nuestra serie, una paciente jugaba al baloncesto y otra tocaba la guitarra. Al igual que el resto de las series de casos, existe una incidencia mucho mayor en mujeres adolescentes. Con todo ello se puede afirmar que movimientos repetitivos de la extremidad, junto a picos de crecimiento pronunciado como el que se produce en las mujeres adolescentes, pueden ocasionar algún tipo de SOT vascular.

El diagnóstico es uno de los aspectos más confusos debido a la escasa familiarización del síndrome y la gran variedad de procedimientos diagnósticos. Existe una gran controversia con las maniobras provocativas. En ninguno de nuestros pacientes fue positiva. Hixson et al. publicaron una revisión sistemática de 3 artículos sobre la precisión diagnóstica de estas maniobras<sup>(6)</sup>. Con una evidencia grado B, recomendaban a todos los pacientes realizar las pruebas de Wright, Holsted, liberación de Cyriax y presión supraclavicular. Desaconsejaban el empleo del test de Adson ya que es positivo en el 50% de la población sana<sup>(7)</sup>. Actualmente los niveles de sensibilidad y especificidad de las pruebas radiológicas permiten prescindir de estas maniobras. El diagnóstico del SOT vascular se basa en el grado de obstrucción al flujo dinámico detectado por TAC o RMN, así como la detección de trombosis venosa<sup>(8)</sup>. El SOT neurógeno es más desafiante ya que las pruebas de imagen o los estudios de conducción nerviosa asociados a electromiografía presentan escasa sensibilidad. Hong et al. publicaron una serie de casos exclusivos de SOT neurógeno<sup>(9)</sup>. Debido a que las pruebas diagnósticas aplicables al SOT vascular tuvieron un escaso rendimiento, propusieron un diagnóstico de exclusión basado en una combinación de dolor persistente y limitante, acompañado de entumecimiento o parestesias, que se exacerba con los movimientos de los brazos y una historia deportiva significativa, además de una radiografía cervical simple que mostrara anomalías óseas.

El tratamiento inicial de los SOT es conservador: descanso, correcciones posturales y limitar actividades o comportamientos que puedan empeorar los síntomas. Se puede asociar terapia farmacológica como analgésicos no esteroideos,

relajantes musculares o incluso inyecciones intramusculares de anestésicos locales o corticoides<sup>(10)</sup>. La rehabilitación se considera el primer escalón del tratamiento, a pesar de que exista poca evidencia. No existen estudios aleatorizados y la mayoría del conocimiento se extrae de artículos en población adulta. En los casos de SOT neurogénico verdadero, Ferrante et al. afirmaron que no hay papel para la terapia conservadora, ya que el proceso de denervación se dio al inicio del cuadro<sup>(11)</sup>. Por otra parte, Brooke et al. afirmaron que aproximadamente un 60-70% de los pacientes respondieron de forma exitosa a la terapia conservadora<sup>(12)</sup>. Dos de nuestros pacientes presentaron mejoría con el manejo conservador, pero los otros casos con una sintomatología más llamativa fueron refractarios y requirieron cirugía. No sería incauto comenzar con una terapia rehabilitadora durante 3 meses y en caso de no ser efectiva, recurrir a la única terapia que se ha visto efectiva y con una evidencia plena, el tratamiento quirúrgico. El abordaje idóneo en el tratamiento quirúrgico todavía está en debate. Nosotros somos partidarios de un abordaje supraclavicular. Este abordaje permite una exposición adecuada del componente arterial y venoso, así como una mejor visualización de la CC. Otros centros son partidarios del abordaje transaxilar, como el grupo de Gloviczki et al.<sup>(13)</sup>. Estos afirman que, ante una misma exposición de las estructuras, es preferible el abordaje transaxilar para evitar la cicatriz en mujeres jóvenes. En su contra, es necesaria la ayuda de un asistente o retractor personalizado para elevar y sostener la extremidad y en caso de complicación vascular el control de los vasos es más dificultoso.

El abordaje toracoscópico se ha propuesto como alternativa a las técnicas tradicionales<sup>(14)</sup>. La principal ventaja representa la amplificación de la imagen, lo cual permite un mayor control vascular y mejor visualización de las anomalías de los tejidos blandos cervicales. Además de las complicaciones convencionales de esta intervención, pueden asociarse quilotórax y neumotórax<sup>(15)</sup>. Las series actualmente publicadas son en adultos y de pequeño tamaño, por lo que la aplicación en el paciente pediátrico sería dentro del ámbito experimental. Más novedosa aún es la aplicación de la cirugía robótica<sup>(16)</sup>. Recientemente ha sido publicada una serie de 67 pacientes adultos con SOT neurogénico que se sometieron a una resección robótica de la primera costilla cervical con resultados comparables al abordaje toracoscópico<sup>(17)</sup>.

Somos conscientes de las limitaciones de nuestro estudio. Al tratarse de un estudio retrospectivo, la selección de pacientes y el tratamiento seguido se encuentra sesgado. El escaso número de pacientes y su corto seguimiento solo nos permiten detectar la tendencia.

## CONCLUSIÓN

Se trata de una patología ampliamente estudiada en el paciente adulto, pero con escasa familiarización en el niño. A aquellos pacientes con sintomatología vascular o nerviosa en extremidades superiores asociados a un pico de crecimiento



puberal se les debe realizar un TAC para descartar el SOT. En caso de que el tratamiento conservador basado en analgesia y rehabilitación no haya sido efectivo, el tratamiento quirúrgico y su abordaje supraclavicular se presenta como una alternativa segura y eficaz con un control de la sintomatología a corto plazo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Matos JM, González L, Kfoury E, Echeverría A, Bechara CF, Lin PH. Outcomes following operative management of thoracic outlet syndrome in the pediatric patients. *Vascular*. 2018; 26: 410-7.
2. Fodor M, Fodor L, Ciuce C. Anomalies of thoracic outlet in human fetuses: Anatomical study. *Ann Vasc Surg*. 2011; 25: 961-8.
3. Wyllie W. Scalenus Anticus syndrome in a girl aged 11 years. *Proc R Soc Med*. 1935; 32: 218.
4. Rob CG, Standeven A. Arterial occlusion complicating thoracic outlet compression syndrome. *Br Med J*. 1958; 2: 709.
5. Henry BM, Vikse J, Sanna B, Tattera D, Gomulska M, Pekala PA, et al. Cervical rib prevalence and its association with thoracic outlet syndrome: A meta-analysis of 141 studies with surgical considerations. *World Neurosurg*. 2018; 110: e965-78.
6. Hixson KM, Horris HB, McLeod TCV, Bacon CEW. The diagnostic accuracy of clinical diagnostic tests for thoracic outlet syndrome. *J Sport Rehabil*. 2016; 26: 459-65.
7. Arthur LG, Teich S, Hogan M, Caniano DA, Smead W. Pediatric thoracic outlet syndrome: a disorder with serious vascular complications. *J Pediatr Surg*. 2008; 43: 1089-94.
8. Chavhan GB, Batmanabane V, Muthusami P, Towbin AJ, Borschel GH. MRI of thoracic outlet syndrome in children. *Pediatr Radiol*. 2017; 47: 1222-34.
9. Hong J, Pisapia JM, Ali ZS, Heuer AJ, Alexander E, Heuer GG, et al. Long-term outcomes after surgical treatment of pediatric neurogenic thoracic outlet syndrome. *J Neurosurg Pediatr*. 2018; 21: 54-64.
10. Doneddu PE, Coraci D, De Franco P, Paolasso I, Caliandro P, Padua L. Thoracic outlet syndrome: wide literature for few cases. *Status of the art. Neurol Sci*. 2017; 38: 383-8.
11. Ferrante MA. The thoracic outlet syndromes. *Muscle Nerve*. 2012; 45: 780-95.
12. Brooke BS, Freischlag JA. Contemporary management of thoracic outlet syndrome. *Curr Opin Cardiol*. 2010; 25: 535-40.
13. Jayaraj A, Duncan AA, Kalra M, Bower TC, Glociczki P. Outcomes of transaxillary approach to cervical and first-rib resection for neurogenic thoracic outlet syndrome. *Ann Vasc Surg*. 2018; 51: 147-9.
14. Candia-de la Rosa RF, Pérez-Rodríguez A, Candia-García R, Palacios-Solís JM. Endoscopic transaxillary first rib resection for thoracic outlet syndrome: a safe surgical option. *Cir Cir*. 2010; 78: 53-9.
15. Nuutinen H, Riekkinen T, Aittola V, Mäkinen K, Kärkkäinen JM. Thoracoscopic versus transaxillary approach to first rib resection in thoracic outlet syndrome. *Ann Thorac Surg*. 2018; 105: 937-42.
16. Gharagozloo F, Meyer M, Tempesta BJ, Margolis M, Strother ET, Tummala S. Robotic en bloc first-rib resection for Paget-Schroetter disease, a form of thoracic outlet syndrome: technique and initial results. *Innovations (Phila)*. 2012; 7: 39-44.
17. Gharagozloo F, Meyer M, Tempesta B, Werden S. Robotic first rib resection for thoracic outlet syndrome. *Surg Technol Int*. 2019; 36: sti36/1228.