



CASO CLÍNICO

Síndrome del «hombre en barril» (diplejía braquial como variante de esclerosis lateral amiotrófica): a propósito de un caso

J.M. Elía*, E. Ibañez, J.C. Valero, C. d'Ors, F. Torralba y L. Sancho-Miñana

Servicio Medicina Física y Rehabilitación, Hospital de Manises, Valencia, España

PALABRAS CLAVE

Síndrome «hombre en barril»;
Esclerosis lateral amiotrófica;
Diplejía braquial

KEYWORDS

«Man in the barrel» syndrome;
Amyotrophic lateral sclerosis;
Brachial diplegia

Resumen El síndrome del «hombre en barril» describe un cuadro clínico poco frecuente de diplejía braquial proximal bilateral con movilidad conservada de miembros inferiores y preservación de la sensibilidad, generalmente se debe a lesiones supratentoriales, de forma menos frecuente se han descrito casos de lesiones del tronco encéfalo o de la médula.

Presentamos un caso de una mujer de 75 años con dolor y paresia braquial proximal bilateral de miembros superiores como variante poco frecuente de cuadro clínico de inicio de una esclerosis lateral amiotrófica.

Describimos sus peculiaridades, evolución y tratamiento, destacando la rápida progresión de la enfermedad, no siendo usual en esta variante.

© 2012 Elsevier España, S.L. y SERMEF. Todos los derechos reservados.

“Man in the barrel syndrome” (brachial diplegia as a variant of amyotrophic lateral sclerosis): a case report

Abstract “Man in the barrel” syndrome describes an uncommon clinical picture of bilateral proximal brachial paralysis with preserved mobility of lower limbs and sensitivity. This is generally due to supratentorial lesions, and lesions of the encephalic trunk or spinal cord have been described less frequently. We report the case of a 75-year old woman with bilateral proximal brachial paralysis and pain in an uncommon variant of the onset picture of amyotrophic lateral sclerosis.

We describe her evolution and treatment, stressing the rapid progression of her condition, this being uncommon in this variant.

© 2012 Elsevier España, S.L. and SERMEF. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de brazos flotantes o síndrome del «hombre en barril» o diplejía braquial bilateral es una entidad poco

frecuente cuya etiología se desconoce. Clínicamente, se caracteriza por dolor agudo intenso de la cintura escapular y en los miembros superiores, aunque respeta los miembros inferiores¹. Este curioso nombre se debe al aspecto clínico del paciente, que impresiona estar atrapado en un barril, pudiendo movilizar solo las porciones distales de las extremidades superiores.

Aportamos un caso de diplejía braquial bilateral de curso subagudo y que, posteriormente, evolucionó a una

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jelia@hospitalmanises.es (J.M. Elía).

esclerosis lateral amiotrófica (ELA) con progresión rápida y tórpido final.

Caso clínico

Mujer de 75 años con antecedentes de adenocarcinoma de colon en 2005. Presentaba un cuadro de dolor intenso en hombros, que empeoraba con los movimientos y se extendía a ambos brazos con aparición posterior de pérdida progresiva de fuerza en ambos miembros superiores de 3 meses de evolución, asociando una disminución de la masa muscular.

En la exploración destacaba una pérdida de fuerza de ambos miembros superiores de predominio proximal, con amiotrofia bilateral, sin presentar fasciculaciones ni linguales ni en extremidades, abolición de reflejos osteotendinosos en miembros superiores y débiles en miembros inferiores. El reflejo cutáneo-plantar era flexor bilateral, con exploración sensitiva normal.

Se solicitó EMG que mostraba alteración de las conducciones motoras de miembros superiores, con datos de denervación activa y mínima reinervación de región cervical, dorsal y lumbar juntos con datos de hiperactividad de la unidad motora en forma de descargas repetitivas complejas abundantes en músculo psoas iliaco bilateral, presencia de fasciculaciones en músculo tibial anterior derecho, siendo estos datos sugestivos de afectación de segunda motoneurona, de carácter activo en región cervical, dorsal y lumbar.

La paciente fue remitida a neurología donde se completa estudio con pruebas de imagen con resonancia magnética cerebral y medular con contraste de gadolinio que no mostraron alteraciones de interés patológico, y las pruebas complementarias de laboratorio con hemograma, bioquímica con enzimas musculares, hormonas tiroideas, proteinograma, marcadores tumorales, serología y punción lumbar fueron normales.

Ante el diagnóstico de enfermedad de segunda motoneurona se inicia tratamiento con riluzole a dosis de 50 mg cada 12 horas y se inicia tratamiento rehabilitador mediante cinesiterapia pasiva y activo asistida de miembros superiores e inferiores, con el objetivo de mantener rango articular y trofismo muscular.

Durante los primeros 3 meses el cuadro estuvo autolimitado a miembros superiores, pero posteriormente a los 6 meses la paciente inicia declinar progresivo con afectación de miembros inferiores, siendo dependiente todas actividades vida diaria y requiriendo apoyo respiratorio en los 2 últimos meses de vida, cumpliendo los criterios diagnósticos del El Escorial para esclerosis lateral amiotrófica.

Discusión

El síndrome del «hombre en barril» fue descrito por J. P. Mohr en 1969^{1,2} y hace referencia a una diplejía braquial bilateral sin afectación de miembros inferiores ni de la musculatura facial y sin déficit sensitivo, dando la apariencia de que estos pacientes estuvieran metidos en un barril. Aunque siendo estrictos el término SHB se debería utilizar solo para definir diplejía braquial causada por una lesión supratentorial, en algunos casos menos frecuentes se han descrito en lesiones del tronco encéfalo o de la médula³.

En el siglo XIX se describió por primera vez por Vulpian un paciente que presentaba signos de debilidad y atrofia proximal simétrica de origen neurogénico, que denominó poliometitis anterior⁴⁻⁶.

Este caso refleja la evolución de una diplejía braquial amiotrófica, con un comienzo clínico con predominio del dolor urente, poco frecuente en esta entidad, representando el 2-10% de las series con pacientes con ELA^{1,7,8}. En estas series se ha descrito mayor afección en hombres en relación con mujeres (9:1), mientras que en la ELA clásica la relación es 5:1. La edad de inicio es similar a otras variantes de la ELA 60 años^{1,7}.

Una de las diferencias más significativa es el patrón de afectación proximal y simétrico, ya que en la ELA clásica el patrón es más distal, siendo rara la afectación de hombros que oscila en el 3% de los individuos⁹. En nuestro caso, cuando la afectación clínica se extendió a otras zonas, condujo a curso rápido y afectó a la musculatura bulbar y diafragmática predominantemente con tórpido final, a pesar que el tiempo de supervivencia desde el diagnóstico es mayor en esta variante^{7,10}.

Presentamos un caso con ciertas peculiaridades de esclerosis lateral amiotrófica como variante de inicio de diplejía dolorosa braquial bilateral de sexo femenino y afectación bulbar con declinar rápidamente progresivo.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Hu MT, Ellis CM, Chalabi AL, Leigh PN, Shaw CE. Flail arm syndrome: a distinctive variant of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;65:950-1.
2. Zuin DR, Neme R, Vera J. Bilateral braquial plexopathy mimicking the man-in-the-barrel syndrome. *Neurología*. 2002;17:338-90.
3. Sanz MP, Rodríguez R, Garzón S, Sánchez C, Pérez D. Síndrome del hombre en barril. A propósito de un caso. *Rehabilitación*. 2008;42:256-9.
4. Gámez J, Cervera C, Codina A. Flail arm syndrome or Vulpian-Berhart's form of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1999;67:258.
5. Gimenez-Roldán S, Muñoz-Blanco JL. Flail arm variant of amyotrophic lateral sclerosis in a Spanish soccer player. *Eur J Neurol*. 2012;19.

6. Gámez J, Cervera C, Codina A. Atypical form of amyotrophic lateral sclerosis: a new term to define a previously known form of ALS. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2000;68:118–9.
7. Katz JZ, Bryan WW, Andersson PB, Elliot J, Wolfe GI, Sharon PN, et al. The syndrome of amyotrophic brachial diplegia. *Neurology*. 1999;52:83–4.
8. Couratier P, Trong CT, Khalil M, Deviere F, Vallat JM. Clinical features of flail arm syndrome. *Muscle Nerve*. 2000;23:646–8.
9. Polo M, García MR. Neuralgia braquial amiotrófica bilateral que evoluciona a esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol*. 2009;48:166–7.
10. Sasaki S, Iwata M. Atypical form of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci*. 1994;124:96–107.