

## Síndrome *painful legs and moving toes*

P. E. Bermejo<sup>a</sup> y A. Cruz<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Neurología. Clínica Puerta de Hierro. Madrid.

<sup>b</sup>Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid.

**El síndrome *painful legs and moving toes* es un cuadro clínico poco frecuente que se caracteriza por movimientos involuntarios en los dedos de los pies o en todo el pie y dolor en los miembros inferiores. Sin embargo, su asociación con otras enfermedades y la posibilidad de que sea su primer síntoma hacen necesario conocerlo. Las alteraciones medulares y de la cauda equina, las neuropatías, las radioculopatías, los fármacos y otras enfermedades sistémicas son su causa principal, aunque muchos casos continúan siendo idiopáticos. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico y su tratamiento complejo, que incluye desde combinaciones de fármacos hasta diversas técnicas invasivas, y generalmente con mala respuesta.**

Bermejo PE, Cruz A. *Síndrome painful legs and moving toes. Rev Clin Esp. 2007;207(5):246-8.*

**Painful legs and moving toes syndrome**  
**Painful legs and moving toes syndrome is a rare medical picture characterized by involuntary movements of the toes or the whole foot and pain in lower limbs. However, this must be kept in mind due to its association with other diseases and its possibility of being the first symptom. Spinal cord and cauda equina diseases, neuropathies, radiculopathies, drugs and other systemic diseases are the main cause of this syndrome although many cases are still idiopathic. Its diagnosis is essentially clinical and its treatment is complex, including different combinations of drugs and invasive techniques, and generally with a bad response.**

El síndrome *painful legs and moving toes*, al que se le ha intentado dar el nombre en español de «síndrome de piernas dolorosas y dedos de los pies en movimiento», es un cuadro clínico poco frecuente descrito por Spillane en 1971<sup>1</sup>. La descripción original se realizó en seis pacientes que aquejaban dolor en uno o los dos pies que podía extenderse en dirección proximal y que presentaban movimientos anormales de los primeros dedos o de todo el pie. Este dolor es variable y puede ir, según el propio Spillane, desde un malestar constante hasta un tormento insoportable.

Aunque el origen de este síndrome es desconocido, se ha asociado a diversas causas y puede ser la forma de manifestación de múltiples entidades nosológicas. Se han propuesto las siguientes causas<sup>2</sup>:

1) Alteraciones medulares y de la cauda equina. Generalmente por compresión, aunque también tras intervenciones quirúrgicas. Otros orígenes, como las secundarias a mielitis por herpes zóster, también han sido descritas aunque son menos frecuentes. Los antecedentes de ciatalgia meses o semanas previas al desarrollo del cuadro no son infrecuentes y podrían estar en relación con la patología de base.

2) Radioculopatía lumbosacra. Ha sido relacionada con infecciones por herpes zóster, lesiones vasculares o tumores benignos que comprimen las raíces espinales.

3) Neuropatías. Fundamentalmente de tipo axonal. Se han relacionado con fármacos, infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y compresiones, entre otros. La variante en miembros superiores (*painful hand and moving fingers*) se ha descrito como secundaria a una plexopatía braquial por radioterapia<sup>3</sup>.

4) Traumatismos periféricos. Tanto el trauma de los tejidos blandos como del hueso podrían, pasado un cierto tiempo, producir la implicación del sistema nervioso central. En estos casos, generalmente el primer miembro afectado es en el que se produjo la lesión inicial y posteriormente la sintomatología se desarrolla en el lado contralateral, en posible relación con el desarrollo de una alteración central.

5) Farmacológico. Metronidazol, múltiples quimioterápicos como citarabina, vincristina, taxol o cisplatino, neurólépticos o tras inyecciones de toxina botulínica, en muchos casos por desarrollo de una neuropatía.

6) Idiopático. En algunos casos pueden existir signos sutiles de daño nervioso como depresión o ausencia de los reflejos o alteraciones leves de la sensibilidad.

7) Un caso recientemente descrito es la asociación con la enfermedad de Wilson, no obstante se desconoce de qué modo pudiera influir esta patología<sup>4</sup>.

Aunque en el momento actual no se conocen aún los mecanismos por los cuales se produce, sí parecen estar involucrados tanto mecanismos centrales como periféricos, llegando a proponerse dos variantes distintas del síndrome en base a su origen periférico o central<sup>5</sup>. Se ha postulado que las descargas neuronales que se originan en el sitio de la lesión reorganizan el procesamiento central de la información. Esto produciría una transmisión nerviosa anormal desde las astas posteriores

Correspondencia: P. E. Bermejo Velasco.

C/ Isla de Arosa, 37. 2.º B.

28035 Madrid.

Correo electrónico: pedro\_bermejo@hotmail.com

Aceptado para su publicación el 21 de diciembre de 2006.

hasta las motoneuronas, que afectaría también a las interneuronas, y daría lugar, de esta forma, al movimiento de los dedos y el dolor causálgico espontáneo. Se han descrito cambios en el patrón de actividad neuronal tras lesiones nerviosas periféricas en las astas dorsales, núcleos del cordón posterior, tálamo ventral y corteza somatosensorial<sup>6</sup>. Entre los cambios del sistema nervioso central se encontrarían desajustes entre los estímulos excitatorios e inhibitorios, hipersensibilidad por denervación de las neuronas y la formación de nuevas conexiones por crecimiento axonal.

Se ha propuesto que los diferentes grados de interrupción o de alteración en las aferencias sensitivas a la médula espinal y la reorganización de los diferentes procesos centrales podrían dar lugar a un amplio espectro clínico que englobaría: a) dolor aislado (causalgia), b) dolor y movimientos involuntarios y c) movimientos involuntarios aislados<sup>2</sup>.

A pesar de que la contribución de las localizaciones superiores se pone en duda, la alteración sensitiva podría dar lugar a una reorganización de los neurotransmisores de los núcleos basales, del córtex somatosensorial y de las vías descendentes moduladoras del dolor<sup>7</sup>, los cuales podrían agravar la excitación anormal de la médula espinal. La interacción entre mecanismos espinales y supraespinales podría explicar por qué el dolor no sigue una distribución metamérica. Las lesiones en los niveles antes referidos darían lugar a un cambio de los patrones de activación neuronal a nivel del sistema nervioso central en las astas posteriores, núcleo de la columna dorsal, núcleo ventral del tálamo, incluso de la corteza somatosensorial.

La presencia demostrada del aminoácido GABA (ácido gamma aminobutírico) en los núcleos sensitivos<sup>8</sup>, su implicación en el control de la nocicepción<sup>9</sup> y mejoría clínica que produce el uso de sus agonistas, presuponían un importante papel de esta molécula en la etiopatogenia de este síndrome e invitan a proseguir estudios en este sentido. De la misma forma, la adenosina podría tener un papel en la génesis de esta patología, dado que también posee un papel neuromodulador de los impulsos nociceptivos y se ha demostrado el descenso de sus valores plasmáticos en dos pacientes con este síndrome<sup>10</sup>. Aunque parecen tener su importancia aún no queda aclarado el papel del sistema nervioso autónomo y de los factores genéticos en el desarrollo de esta patología y se deberían llevar a cabo más estudios al respecto.

Clínicamente este síndrome se caracteriza por la asociación de dolor en las regiones distales de los miembros inferiores y de movimientos anormales. La sintomatología es variable y puede aumentar con el estrés, consumo de bebidas que contengan cafeína o con la realización de movimientos voluntarios. Las alteraciones sensitivas se describen en un gran porcentaje de pacientes y son frecuentes la hiperalgesia, disestesias, parestias y alodinia. El dolor generalmente es el primer síntoma, y suele preceder al comienzo de los movimientos anormales en un período de tiempo variable, desde días hasta años, aunque la secuencia inversa también es posible. El comienzo suele ser unilateral, en cuyo caso se suelen extender al miembro contralateral, o bien,

puede ser bilateral, en cuyo caso, con el tiempo, se suele aminorar en uno de los lados. El dolor es de carácter quemante, opresivo, punzante o lancinante y varía en intensidad. La supresión voluntaria de los movimientos tiene efectos variables sobre el dolor, reduciéndolo en unos casos e incrementándolo en otros. La realización voluntaria de los mismos generalmente no lo modifica, lo que es importante para diferenciarlo del síndrome de piernas inquietas.

Los movimientos anormales son continuos, estereotipados, de flexión-extensión o abducción-aducción de los dedos del pie a baja frecuencia, 1 a 2 Hz, y pueden desaparecer o incrementarse con el sueño. Pueden ser suprimidos voluntariamente en algunos casos. Se pueden incrementar tras la estimulación mecánica de las piernas, por movimientos del miembro, con la bipedestación o tras intentar suprimirlos voluntariamente. En el caso de que sean muy marcados pueden llegar a dificultar la deambulación. En la mayoría de los pacientes el dolor y los movimientos anormales están muy relacionados, y un incremento en la gravedad de uno se asocia a un incremento en la del otro.

Existen dos entidades que se han equiparado con este síndrome son: *painful hand and moving fingers*, con dolor en los miembros superiores y movimientos anormales de los dedos de las manos y *painless legs and moving toes*, en el que no existe dolor acompañante<sup>11</sup>, y que podría ser una forma abortiva del cuadro clínico completo.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, interrogando sobre posibles traumatismos previos, el tratamiento y otras patologías asociadas. No conviene olvidar que el miembro donde comienza o se manifiesta de forma más marcada la sintomatología suele ser el mismo que sufrió el traumatismo.

Respecto a las pruebas complementarias, una resonancia magnética de columna vertebral para descartar alteraciones medulares o radioculopatía y un electromiograma para descartar neuropatía podrían ser útiles en casos en los que no quede claro el origen del cuadro. El estudio neurofisiológico muestra que estos movimientos tienen un origen en el sistema central, con conducciones nerviosas sensitivas y motoras normales habitualmente y una cocontracción de los músculos agonista y antagonista con una actividad muscular espontánea irregular y arrítmica. Otras técnicas como la biopsia nerviosa o pruebas de imagen cerebral quedarían reservadas para casos seleccionados.

El tratamiento farmacológico es poco eficaz y se ha recurrido a muy diversos fármacos o a combinaciones de ellos. Los analgésicos, mórficos, neurolépticos y antidepresivos tricíclicos son poco útiles y algunos de ellos pueden llegar a empeorar el cuadro clínico. Los esteroides, agonistas gabaérgicos, las benzodiacepinas y los anticonvulsivantes, como la gabapentina o la carbamazepina son de los fármacos más utilizados y consiguen generalmente respuestas parciales, aunque en algunos casos han conseguido remisiones completas. La gabapentina ha sido uno de los fármacos en los que más hincapié se ha hecho, y se ha propuesto como mecanismo de acción un efecto inhibitorio de los canales de calcio voltaje dependientes en las neuronas post-

sinápticas del asta posterior, pudiendo, de esta forma, interrumpir la serie de acontecimientos que dan lugar a la producción del síndrome clínico. La progabida, un agonista del receptor del GABA ha sido utilizada con éxito y apoyaría la teoría del papel de esta molécula en la producción del síndrome. Sin embargo, el hecho de que estos fármacos no hayan sido efectivos en todos los pacientes y el desconocimiento de la patogenia de la enfermedad y de los mecanismos de acción de estos fármacos ponen en duda su papel en la modulación del procesamiento anormal sensitivo de la médula espinal. La adenosina, dado su papel neuromodulador de los impulsos nociceptivos y el hecho de que se haya demostrado un descenso de los valores sanguíneos de esta molécula en los pacientes con este síndrome, podría tener su importancia como herramienta terapéutica. La cafeína, dado que es un potente antagonista de la adenosina, teóricamente estaría contraindicada, por lo que se debería evitar la ingesta de café.

Entre los tratamientos no farmacológicos que se han utilizado destacan la estimulación nerviosa transcutánea, estimulación vibratoria o la combinación de ambas, que suele ser la técnica más efectiva<sup>12</sup>. La estimulación medular con electrodo epidural, el bloqueo simpático lumbar con anestésicos locales y la analgesia epidural con mepivacaina también han conseguido resultados parciales<sup>13-15</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Spillane JD, Nathan PW, Kelly RE, Marsden CD. Painful legs and moving toes. *Brain*. 1971;94:541-56.
2. Dressler D, Thompson PD, Gledhill RF, Marsden CD. The syndrome of painful legs and moving toes. *Mov Disord*. 1994;9:13-21.
3. Funakawa I, Mano Y, Takayanagi T. Painful hand and moving fingers. A case report. *J Neurol*. 1987;234:342-3.
4. Papapetropoulos S, Singer C. Painless legs moving toes in a patient with Wilson's disease. *Mov Disord*. 2006;21:579-80.
5. Schoenen J, Gonce M, Delwaide PJ. Painful legs and moving toes: a syndrome with different physiopathologic mechanisms. *Neurology*. 1984;34:1108-12.
6. Kass JH, Merzenich NM, Killackey HP. The reorganization of sensory cortex following peripheral nerve damage in adult and developing mammals. *Ann Rev Neurosci*. 1983;6:325-56.
7. Kaas JH. Sensory loss and cortical reorganization in mature primates. *Prog Brain Res*. 2002;138:167-76.
8. Avendaño C, Machín R, Bermejo PE, Lagares A. Neuron numbers in the sensory trigeminal nuclei of the rat: A GABA- and glycine-immunocytochemical and stereological analysis. *J Comp Neurol*. 2005;493:538-53.
9. Cho HJ, Basbaum AI. GABAergic circuitry in the rostral ventral medulla of the rat and its relationship to descending antinociceptive controls. *J Comp Neurol*. 1991;303:316-28.
10. Guieu R, Sampieri F, Pouget J, Guy B, Rochat H. Adenosine in painful legs and moving toes syndrome. *Clin Neuropharmacol*. 1994;17:460-9.
11. Walters AS, Hening WA, Shah SK, Chokroverty S. Painless legs and moving toes: a syndrome related to painful legs and moving toes? *Mov Disord*. 1993;8:377-9.
12. Guieu R, Tardy-Gervet MF, Blin O, Pouget J. Pain relief achieved by transcutaneous electrical nerve stimulation and/or vibratory stimulation in a case of painful legs and moving toes. *Pain*. 1990;42:43-8.
13. Takahashi H, Saitoh C, Iwata O, Nanbu T, Takada S, Morita S. Epidural spinal cord stimulation for the treatment of painful legs and moving toes syndrome. *Pain*. 2002;96:343-5.
14. Shime N, Sugimoto E. Lumbar sympathetic ganglion block in a patient with painful legs and moving toes syndrome. *Anesth Analg*. 1998;86:1056-7.
15. Okuda Y, Suzuki K, Kitajima T, Masuda R, Asai T. Lumbar epidural block for 'painful legs and moving toes' syndrome: a report of three cases. *Pain*. 1998;78(2):145-7.