

## *Síndrome complexa de dor regional na infância*

### *Relato de caso e revisão bibliográfica*

ANA PAULA T. GABRIELI<sup>1</sup>, ALFREDO COPE<sup>2</sup>, ARTUR GREZZANA CORRÊA<sup>3</sup>, PAULO ZAMBRANO WAGECK<sup>3</sup>

#### Resumo

**A** síndrome complexa de dor regional é caracterizada por dor de origem neurogênica acompanhada de distúrbios vasomotores, teciduais e diminuição da função motora do membro afetado. Ainda que não freqüentemente reconhecida, esta síndrome pode acometer crianças. Nesta população é mais freqüente em meninas, nos membros inferiores e, usualmente, tem bom prognóstico. Apresenta-se um caso de SCDR em uma menina de nove anos de idade que se resolveu com fisioterapia motora, uso de carbamazepina e bloqueio intravenoso com guanetidina. Diagnóstico e métodos terapêuticos são discutidos baseados na literatura existente. *[Rev Bras Ortop Pediatr 2 (2): 99-102, 2001]*

**Unitermos:** Dor. Causalgia. Distrofia simpático-reflexa.

## *Regional complex pain syndrome in children: a case report and review of literature*

#### Abstract

**R**egional complex pain syndrome (RCPS) is a neurogenic pain that presents with vasomotor and tissue changes and decreased motor function in the affected area. Although not frequently recognized, such syndrome can occur in children. In such population it is more frequent in girls, in the lower extremity, and usually with good outcome. The authors present a case of RCPS in a 9-year-old girl that was resolved with physical therapy, use of carbamazepine, and intravenous block with guanethidine. Diagnostic and therapeutic methods are discussed based on the current literature.

*[Rev Bras Ortop Pediatr 2 (2): 99-102, 2001]*

**Key-words:** Pain. Causalgia. Sympathetic dystrophy.

1. Mestra em Traumatologia e Ortopedia; Professora da Disciplina de Traumatologia e Ortopedia do Departamento de Clínica Cirúrgica da Universidade de Caxias do Sul.
2. Médico Residente em Pediatria do Hospital Geral de Caxias do Sul.
3. Acadêmico de Medicina da Universidade de Caxias do Sul.

## Introdução

A síndrome complexa de dor regional (SCDR), anteriormente denominada distrofia simpático-reflexa, é caracterizada por dor de origem neurogênica, acompanhada de distúrbios vasomotores, teciduais e diminuição da função motora. É antecedida por trauma ou outro evento nocivo, como infarto agudo do miocárdio, doenças pleuropulmonares, lesão da medula espinhal, neuropatia periférica, carcinoma e outros. Sua maior incidência é em adultos entre 39 e 61 anos<sup>(5,18)</sup>. Até 1978 havia apenas oito casos de SCDR em crianças relatados na literatura. Atualmente, em estudos com grande amostragem, maior número de casos tem sido descrito<sup>(4,6-8,10,14,15,20,26)</sup>. A causa da diferença na incidência de SCDR entre crianças e adultos não é conhecida. Sabe-se que, em adultos, existe correlação entre SCDR e eventos traumáticos, agudos ou repetitivos, de menor intensidade. Em crianças, entretanto, ela pode ocorrer sem causa aparente<sup>(3,6,9,21,25)</sup>.

Este trabalho foi elaborado visando à lembrança do diagnóstico da SCDR em crianças. Seus aspectos clínicos e o tratamento são revisados.

Com relação à taxonomia, em 1993, foi realizada uma revisão da nomenclatura, da apresentação clínica e do diagnóstico da distrofia simpático-reflexa<sup>(23)</sup>. Surgiu a denominação síndrome complexa de dor regional e uma nova classificação ficou estabelecida, sendo:

### 1) SCDR tipo 1 (DSR)

- Síndrome que se desenvolve após um evento nocivo iniciante;
- Dor espontânea ou hiperalgesia não limitada ao território de um único nervo periférico e desproporcional ao evento iniciante;
- Presença de edema, anormalidade do fluxo sanguíneo da pele ou ação vasomotora anormal na região acometida pela dor;
- Ausência de outras condições que atuem para o agravamento da dor e das alterações vasomotoras.

### 2) SCDR tipo 2 (causalgia)

- Síndrome que se desenvolve após lesão nervosa. Dor espontânea ou hiperalgesia que ocorrem não necessariamente limitadas ao território do nervo lesado.
- Presença de edema, alteração do fluxo sanguíneo da pele ou atividade vasomotora anormal na região acometida pela dor;

- Inexistência de outras condições que contribuam para o agravamento da dor e das disfunções vasomotoras.

## Relato do caso

Paciente de 13 anos foi avaliada pelo ortopedista com história de fratura em três dedos da mão direita, ocorrida dois anos antes. As fraturas foram tratadas com imobilização e evoluíram para consolidação em tempo normal. Após a retirada da imobilização, a paciente realizou fisioterapia motora durante algumas semanas e obteve plena recuperação funcional.

Um ano após, sofreu contusão na mão direita, sem fratura, tendo sido imobilizada com tala gessada por uma semana. Desde a retirada da imobilização apresentava dor, parestesia, edema e limitação dos movimentos na mão direita e, além disso, por suposta diminuição da sensibilidade do local, sofreu queimadura na borda radial dessa mão.

Na revisão dos sistemas, apresentava dor abdominal havia um mês, com irradiação para o dorso. Toda a investigação clínica, inclusive com ressonância nuclear magnética, não firmou diagnóstico etiológico da causa do sintoma.

Ao exame físico, apresentava edema em dorso da mão direita e do segundo, terceiro e quarto dedos direitos, a mobilidade ativa e passiva da mão era normal, mas dolorosa. Havia diminuição da sensação de dor e tato, aumento da sudorese e coloração violácea de toda a mão. A perfusão capilar e o pulso radial eram normais. Havia queimadura de segundo grau na borda radial do polegar direito.

A radiografia da mão não mostrava anormalidades. Exames laboratoriais solicitados pela pediatra, incluindo hemograma, VSG e provas reumáticas, apresentavam-se dentro dos limites normais.

Com a hipótese de síndrome complexa de dor regional a paciente foi encaminhada à fisioterapia motora e analgésica e iniciou uso de carbamazepina (300mg por dia). Foi submetida, também, a bloqueio endovenoso do membro superior direito com guanetidina. Logo houve desaparecimento da sintomatologia algica, anormalidades sensitivas, alterações autonômicas e funcionais da mão. A dor abdominal desapareceu. Na última revisão, três anos após o evento, a paciente mantém-se assintomática.

## Discussão

Mais de 300 casos de SCDR em pacientes menores de 18 anos foram relatados na última década. Nesses estudos

há predominância do gênero feminino, em uma relação de 4:1. A idade média em que as manifestações da doença se iniciaram foi de 12,5 anos, variando entre três e 18 anos, e o membro inferior foi o mais envolvido (5,3:1). Essas características de apresentação são diferentes do adulto, em que a SCDR é mais freqüente, não há predileção pelo gênero e o membro superior é mais envolvido do que o inferior na proporção de dois para um<sup>(1,6,8,16)</sup>. A literatura não estabelece a razão das diferenças até o momento, mas sabe-se que seu reconhecimento precoce pode prevenir complicações tardias.

Alguns autores afirmam que as crianças raramente são acometidas pela síndrome, que, geralmente, tem curso benigno, com boa resposta ao tratamento conservador, sem seqüelas ou incapacitações<sup>(8,9,15,20)</sup>. Outros sustentam a opinião de que a SCDR não é rara na infância e pode manifestar-se com osteoporose e osteopenia periarticular, tão intensas quanto em adultos. O tratamento conservador pode não ser efetivo, sendo necessário, muitas vezes, lançar mão de bloqueio de gânglio simpático ou simpatectomias cirúrgicas para remissão dos sintomas. Recidivas podem ocorrer em mais de um local<sup>(6,10,21)</sup>.

Após o evento iniciante surge dor, cuja intensidade ultrapassa a esperada, e, depois, edema, eritema e aumento da sensibilidade local. Em virtude das alterações circulatórias ocorrem anormalidades do crescimento de pelos, unhas, alteração da temperatura cutânea e diferença de temperatura entre os membros. São notados distúrbios sensitivos variáveis. Finalmente, surgem atrofia e contratura dos músculos e dos tendões, que podem progredir para limitação da mobilidade<sup>(5,12,13,17,18)</sup>.

Embora não haja descrição específica da apresentação em crianças, nos adultos a alodinia é o sintoma mais freqüente, sendo encontrado em 86% dos casos, seguido por sinais de disfunção autonômica como edema (77%), diminuição da temperatura (77%) e mudanças na coloração cutânea (64%)<sup>(6)</sup>.

Nas crianças, as complicações como úlceras, infecções e acometimento de mais de uma extremidade são vistas com maior freqüência em meninas de idade precoce e com doença em estágio avançado<sup>(25)</sup>. Pode haver atraso do crescimento e do desenvolvimento ósseo e muscular na região acometida<sup>(21)</sup>. Há relatos na literatura de associação de dor abdominal com SCDR, como em nosso caso. Esta associação é incomum e sua fisiopatologia não é conhecida<sup>(22)</sup>.

Embora os mecanismos fisiopatológicos da SCDR não sejam totalmente conhecidos, sugere-se que, após o dano

ou outro estímulo que aumente o número de receptores alfa-1-adrenérgicos (capazes de sofrer estímulo pela adrenalina, nas terminações nociceptivas simpáticas), há maior freqüência de impulsos ao sistema nervoso central (SNC). Estes impulsos trafegam pelas fibras nociceptivas e são interpretados como dor no SNC. A estimulação repetitiva e continuada promove alterações na interpretação da dor em nível cerebral, de tal forma que estímulos mecânicos como simples toque provocam o aparecimento da dor. Esse fenômeno é conhecido como "alodinia" e significa dor provocada por estímulo que usualmente não a provocaria, associada à alteração da sensibilidade<sup>(6,19)</sup>.

O diagnóstico da SCDR é eminentemente clínico e baseado nos achados presentes ao exame físico. Os exames complementares como radiografias, cintilografia e laboratoriais devem excluir outras causas de dor localizada nos membros, como artrites, artropatias metabólicas, tendinites, tumores, osteonecrose, condromalacia, fraturas, estágios finais de esclerodermia, etc.<sup>(9)</sup>.

Em estágios avançados de SCDR as radiografias podem mostrar osteopenia e esclerose das trabéculas ósseas<sup>(15,17)</sup>. A cintilografia com tecnécio<sup>99</sup> é um exame que pode ser utilizado para o diagnóstico precoce da SCDR, podendo ocorrer aumento ou diminuição da captação<sup>(9,24)</sup>. Essas variações acerca da captação do radionucleotídeo não estão totalmente esclarecidas, mas especula-se que o desuso e a imobilização voluntária seriam responsáveis pelas alterações encontradas<sup>(8)</sup>.

O tratamento inicial da SCDR tem compreendido, mais freqüentemente, métodos conservadores, como elevação do membro afetado, imobilização temporária e fisioterapia motora e analgésica (quase sempre utilizada complementarmente a outros tipos de tratamento)<sup>(15)</sup>. A estimulação transcutânea elétrica nervosa parece ser eficaz em estágios precoces da doença, associada à fisioterapia e ao uso de antiinflamatórios não hormonais (AINEs), com melhora dos sintomas em crianças, após dois meses de tratamento<sup>(14)</sup>. O uso de AINEs tem melhor resultado em crianças que em adultos<sup>(6,9,19)</sup>. Também são utilizados antiinflamatórios esteróides.

Existe na literatura, ainda, a indicação do uso de calcitonina, realização de bloqueio do gânglio simpático com anestésicos locais como lidocaína ou bupivacaína, que promovem alívio temporário da dor e bloqueios regionais, e simpatectomias químicas ou cirúrgicas<sup>(2,3,6,10-13,15)</sup>.

Bloqueios endovenosos com bloqueadores adrenérgicos seletivos tipo guanetidina são utilizados na SCDR. Eles

agem na depleção dos estoques de norepinefrina e evitando sua recaptação no neurônio pós-ganglionar simpático<sup>(13,18)</sup>. Os resultados com o uso da guanetidina endovenosa ou por meio do bloqueio do gânglio em adultos não são satisfatórios. Já em crianças, parece promover alívio eficaz e prolongado da dor e tem sido o método invasivo mais amplamente utilizado no manejo da SCDR, nesses pacientes, como ocorreu em nosso caso<sup>(3,6,9,17)</sup>.

Wilder *et al.* usam um algoritmo para o tratamento da SCDR, que, sucintamente, emprega, inicialmente, a estimulação transcutânea elétrica nervosa, associada a técnicas cognitivas e fisioterapia; em resultados negativos, associam-se antidepressivos tricíclicos. Se ainda os resultados são negativos, realiza-se bloqueio simpático farmacológico. Sendo o resultado positivo, instituem-se novos bloqueios periódicos e, em casos sem melhora, utilizam-se anticonvulsivantes (valproato de sódio), antiinflamatórios esteróides, calcitonina, betabloqueadores e vasodilatadores. Em qualquer uma das fases de tratamento, havendo melhora, deve-se manter a conduta adotada e avaliar o seguimento do paciente. A maioria dos casos tem resolução espontânea e evolui sem seqüelas<sup>(26)</sup>.

Em conclusão, aumento do número de casos de SCDR relatados envolvendo crianças deve alertar para sua ocorrência nesta faixa etária. A maioria dos casos segue-se a um evento nocivo, mas pode ocorrer espontaneamente e é mais comum no membro inferior. Existem controvérsias entre os autores quanto ao curso da doença, modalidades e resposta ao tratamento. A maioria, entretanto, defende que o tratamento inicialmente deva ser conservador, com o uso de antiinflamatórios não esteróides e fisioterapia motora. Casos não responsivos podem necessitar da realização de terapias invasivas, como bloqueios ganglionar ou endovenoso. Nas crianças as seqüelas são raras e mais freqüentes em meninas menores.

### Referências bibliográficas

1. Barbier O, Allington N, Rombouts JJ. Reflex sympathetic dystrophy in children: review of a clinical series and description of the particularities in children. *Acta Orthop Belg* 65: 91-97, 1999.
2. Calder JS, Holten I, McAllister RMR. Evidence for immune system involvement in reflex sympathetic dystrophy. *J Hand Surg* 23: 147-150, 1998.
3. Carron H, McCue F. Reflex sympathetic dystrophy in a ten year old. *South Med J* 65: 631-632, 1972.
4. Cimaz R, Matucci CM, Zulian F, Falcini F. Reflex sympathetic dystrophy in children. *J Child Neurol* 14: 363-367 1999.
5. Clinchot DM, Lorch F. Sympathetic skin response in patients with reflex sympathetic dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 4: 252-256, 1996.
6. Dangel T. Chronic pain management in children. Part II: reflex sympathetic dystrophy. *Paediatr Anaesth* 8: 105-112, 1998.
7. Doolan LA, Brown CK. Reflex sympathetic dystrophy in a child. *Anaesth Intensive Care* 12: 70-72, 1984.
8. Goldsmith DP, Vivino FB, Eichenfield AH, Athreya BH, Heyman S. Nuclear imaging and clinical features of childhood reflex sympathetic dystrophy: comparison with adults. *Arthritis Rheum* 32: 480-485, 1989.
9. Gordon N. Reflex sympathetic dystrophy. *Brain Dev* 18: 257-262, 1996.
10. Greipp ME, Thomes AF, Renkun C. Children and young adults with reflex sympathetic dystrophy. *Clin J Pain* 4: 217-221, 1988.
11. Honjyo K, Hamasaki Y, Kita M, Harano K, Totoki T, Miyazaki S. An 11-year-old girl with reflex sympathetic dystrophy successfully treated by thoracoscopic sympathectomy. *Acta Paediatr* 86: 903-905, 1997.
12. Jadad AR, Carrol D, Glynn CJ, McQuay HJ. Intravenous regional sympathetic blockade for pain relief in reflex sympathetic dystrophy: a systematic review and a randomized, double-blind crossover study. *J Pain Symptom Manage* 10: 13-20, 1995.
13. Kaplan R, Claudio M, Kepes E, Gu XF. Intravenous guanethidine in patients with reflex sympathetic dystrophy. *Acta Anaesthesiol Scand* 7: 1916-1922, 1996.
14. Kesler RW, Saulsbury FT, Miller LT, Rowlingson JC. Reflex sympathetic dystrophy in children: treatment with transcutaneous electric nerve stimulation. *Pediatrics* 82: 728-732, 1988.
15. Lemahieu RA, Van Laere C, Verbruggen LA. Reflex sympathetic dystrophy: an underreported syndrome in children. *Eur J Pediatr* 147: 47-50, 1988.
16. Parrillo SJ. Reflex sympathetic dystrophy in children. *Pediatr Emerg Care* 14: 217-220, 1998.
17. Perry JR, Wilmot D, Saunders N, Gladman D, Shore A. Severe reflex neurovascular dystrophy in childhood. *Arthritis Rheum* 28: 952-956, 1985.
18. Ramamurthy S, Hoffman J. Intravenous regional guanethidine in the treatment of reflex sympathetic dystrophy/causalgia: a randomized double-blind study. *Anesth Analg* 81: 718-723, 1995.
19. Ribbers GM, Geurts ACH, Rijken RAJ, Kerckamp HEM. Axillary brachial plexus blockade for the reflex sympathetic dystrophy syndrome. *Int J Chronic Rehabil Res* 20: 371-380, 1997.
20. Ruggeri SB, Athreya BH, Doughty R, Gregg JR, Das MM. Reflex sympathetic dystrophy in children. *Clin Orthop* 163: 225-230, 1982.
21. Rush P, Wilmot D, Sanders N, Gladman D, Shore A. Severe reflex neurovascular dystrophy in childhood. *Arthritis Rheum* 28: 952-956, 1985.
22. Sherry DD, Weisman R. Psychologic aspects of childhood reflex neurovascular dystrophy. *Pediatrics* 81: 572-575, 1988.
23. Stanton-Hicks M, Jänig W, Hassenbusch S, Haddox JD, Boas R, Wilson P. Reflex sympathetic dystrophy: changing concepts and taxonomy. *Pain* 63: 127-133, 1995.
24. Ter Meulen DC, Majd M. Bone scintigraphy in the evaluation of children with obscure skeletal pain. *Pediatrics* 79: 587-592, 1987.
25. Van der Laan L, Veldman P, Jan R, Goris A. Severe complications of reflex sympathetic dystrophy: infections, ulcers, chronic edema, dystonia, and myoclonus. *Arch Phys Med Rehabil* 79: 424-429, 1998.
26. Wilder RT, Berde CD, Wolokan M, Vieyra MA, Mank BJ, Micheli LJ. Reflex sympathetic dystrophy in children. Clinical characteristics and follow-up of seventy patients. *J Bone Joint Surg [Am]* 74: 910-919, 1998.

### Endereço para correspondência:

Ana Paula T. Gabrieli

Rua Garibaldi, 476, s. 702 – 95084-060 – Caxias do Sul, RS