

DISTROFIA SIMPÁTICA REFLEXA

Marta OLIVEIRA, Manuela VEIGA, Guilhermina CANTINHO

RESUMO

A Distrofia Simpática Reflexa é rara em pediatria. É uma síndrome complexa de dor regional, de causa desconhecida, geralmente pós-traumática, com disfunção músculo-esquelética, vascular e da pele: dor intensa persistente de um membro associada a alterações vasculares e sensoriais, incapacidade física e disfunção psico-social. O diagnóstico é essencialmente clínico, baseado num alto índice de suspeita. Na criança e adolescente há aspectos distintos dos do adulto. Excessivos testes diagnósticos podem agravar o quadro. A cintigrafia óssea é um exame útil. O tratamento da dor é controverso, não específico. As técnicas de fisioterapia e relaxamento dão algum alívio. Deve ser tratada a depressão. Esta síndrome inclui a fibromialgia e a síndrome de dor regional complexa tipo I.

Apresenta-se o caso clínico de uma adolescente com quadro de dor, arrefecimento, palidez e impotência funcional do membro inferior após traumatismo *minor*. Tinha antecedentes de depressão. A cintigrafia óssea foi um exame decisivo. A terapêutica com gabapentina, vitamina C, fisioterapia e psicoterapia levaram à remissão persistente dos sintomas.

SUMMARY

REFLEX SYMPATHETIC DYSTROPHY

Reflex Sympathetic Dystrophy is rare in pediatrics. It is a complex regional pain syndrome, of unknown etiology, usually post-traumatic, characterized by dysfunctions of the musculoskeletal, vascular and skin systems: severe persistent pain of a limb, sensory and vascular alterations, associated disability and psychosocial dysfunction. The diagnosis is based in high clinical suspicion. In children and adolescents there are aspects that are different from the adult ones. Excessive tests may result in worsening of the clinical symptoms. Bone scintigraphy can help. Pain treatment is difficult, not specific. Physical therapies and relaxation technics give some relief. Depression must be treated. This syndrome includes fibromyalgia and complex regional pain syndrome type I.

We present a clinical report of an adolescent girl, referred for pain, cold temperature, pallor and functional disability of an inferior limb, all signals disclosed by a minor trauma. She had been diagnosed depression the year before. The bone scintigraphy was a decisive test. The treatment with gabapentin, C vitamin, physiotherapy and pshychotherapy has been effective.

M.O., M.V.: Serviço de Pediatria.
Hospital Dona Estefânia (CHLC).
Lisboa. Portugal.
G.C.: Clínica da Atomedical.
Laboratório de Medicina Nuclear.
Lisboa. Portugal.

© 2011 CELOM

INTRODUÇÃO

A distrofia simpática reflexa, também é conhecida como algoneurodistrofia, causalgia, fibromialgia, atrofia de Sudeck ou síndrome de dor regional complexa tipo I. É uma síndrome complexa de dor neuropática, pós-traumática, regional, que afecta um ou mais membros¹, associada a alterações dos sistemas vascular e músculo-esquelético e da pele, que condiciona incapacidade física major e disfunção psicossocial. A etiologia e a fisiopatologia são controversas e estão em investigação: a libertação crónica de neuropéptidos na região do trauma parece ter um papel².

O diagnóstico² é baseado em critérios clínicos: 1. trauma prévio com ou sem lesão de nervo; 2. dor desproporcionada em relação ao evento causal; 3. edema, alterações da temperatura ou da sudação regional, alterações tróficas distais; 4. outros diagnósticos excluídos. Impõe-se um alto índice de suspeita que conduza ao diagnóstico precoce, factor de maior sucesso terapêutico. Os meios complementares de diagnóstico² ajudam a excluir patologia vascular, reumática, neurológica e infecciosa. A radiografia óssea evidencia desmineralização e suporta o diagnóstico. A cintigrafia óssea pode dar um contributo de valor em alguns casos: em pediatria os aspectos são distintos dos do adulto.

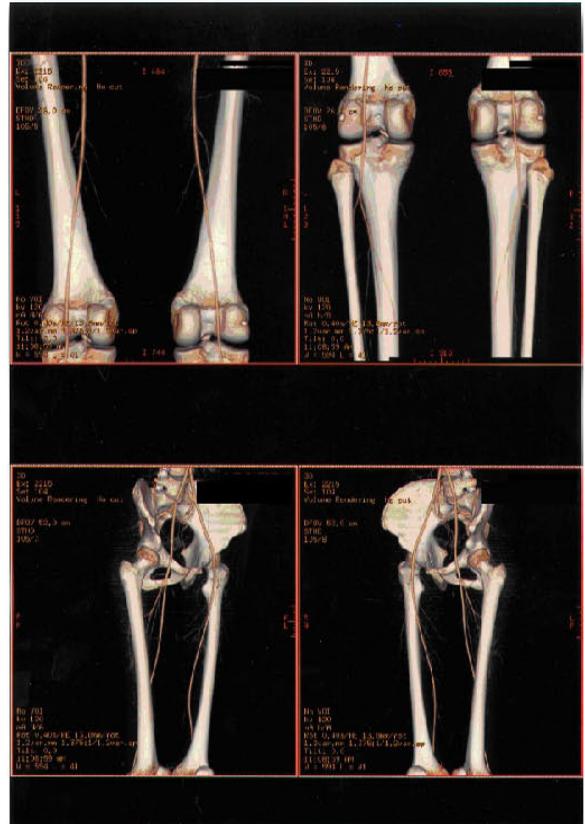
O tratamento¹⁻⁵ deve ser individualizado e multidisciplinar, quase sempre baseado no modelo bio-psico-social: o objectivo é que o adulto volte ao trabalho e que a criança ou o adolescente volte à escola⁶. As técnicas de fisioterapia^{5,6} e de relaxamento e o tratamento da depressão⁵ são combinações mais eficazes e com menos riscos de efeitos adversos que os analgésicos e a anestesia. A hidroterapia é muito valiosa nos adolescentes⁶. Os bifosfonatos parecem ser benéficos^{3,4}. Há doentes que recuperam espontaneamente enquanto outros evoluem para um estado de dor crónica e grave incapacidade.

Em pediatria a síndrome é rara ou subestimada. Há aspectos clínicos distintos dos do adulto⁷: 1- Factor desencadeante: nos adultos existe habitualmente traumatismo major prévio (fractura, cirurgia ortopédica, enfarte agudo do miocárdio, ...), enquanto na criança o factor desencadeante é frequentemente menor, não sendo detectável em muitos casos; 2- Localização: nos adultos é mais frequente nos membros superiores, enquanto nas crianças é mais frequente nos membros inferiores; 3- Diagnóstico: nos adultos a cintigrafia óssea revela hipercaptação no membro em causa, enquanto na idade pediátrica existe habitualmente hipocaptação; 4- Factores psicológicos: são mais óbvios nas crianças; 5- Prognóstico: melhor na idade pediátrica, pois respondem melhor às terapêuticas.

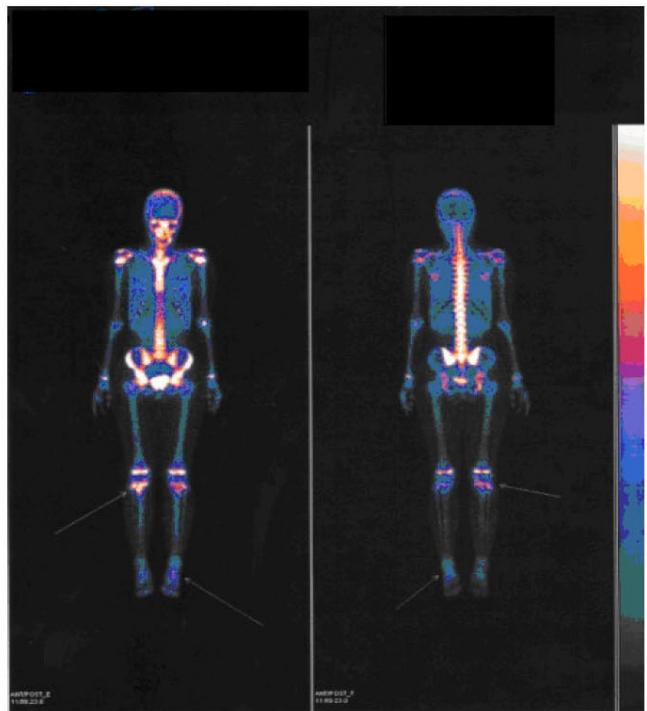
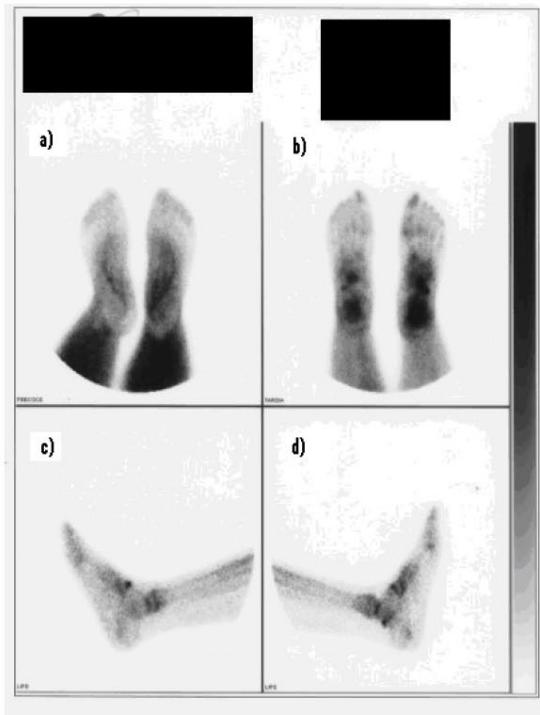
CASO CLÍNICO

A.S.C. de 14 anos, género feminino, com história de breve período de depressão no ano precedente, boa estudante do ensino secundário em escola do interior rural, foi transferida para o Hospital de Dona Estefânia (nível 3), para esclarecimento de quadro de dor, arrefecimento, palidez e impotência funcional do membro inferior direito: dentro da sala de aula, sofreu traumatismo accidental da região posterior da coxa direita com um *pin* (colocado na sua cadeira por colega), seguido de traumatismo da face anterior da coxa direita (no tampo da mesa, ao reagir à picada). Imediatamente a seguir é referido o aparecimento de alteração cutânea reticular eritematosa, difusa pelo membro inferior direito. Progressivamente instalou-se quadro de diminuição da temperatura na perna e pé direitos, acompanhada de palidez, dor na região gemelar e compartimento anterior da perna direita, que condicionava impotência funcional. A dor era desencadeada pela marcha e aliviava com o decúbito.

À entrada no hospital de referência, o exame físico evidenciou marcha claudicante, dor na região gemelar e na face anterior da perna direita à dorsiflexão do pé direito, assim como diminuição da temperatura e palidez cutânea ao nível do pé e da perna homolateral. Todo o restante exame físico, incluindo o exame neurológico, era normal. Foi hospitalizada com suspeita de patologia vascular. Eco-doppler arterial dos membros inferiores em D1: curvas de baixa amplitude e deficiência no sector distal direito (pulso pedioso à direita). Eco-doppler arterial dos membros inferiores em D5: normal. Avaliação por cardiologia pediátrica em D4: excluiu doença estrutural e/ou funcional. Avaliação laboratorial seriada: hemograma, VS, bioquímica e estudo da coagulação normais; PCR negativa; estudo da imunidade (ANA, ANCA, DNA de dupla cadeia, RA teste, Waller Rose, LA teste, anticorpos antifosfolípidos) normal; homocisteína normal; serologias para vírus Hepatite B e Hepatite C, negativas. Ecografia abdominal e ecografia das partes moles da coxa direita, normais. RMN da coluna lombo-sagrada: normal. Angio-TAC abdominal e dos membros inferiores (figuras 1 e 2): sem alterações. EMG do membro inferior: sem alterações. Cintigrafia óssea: revelou assimetria da vascularização das articulações tíbio-társicas e pés, por menor débito à direita; a imagem precoce da mesma área confirmou a assimetria, por captação diminuída de forma difusa no pé direito (figura 3a); a imagem tardia mostrou os mesmos achados (figuras 3b, 3c, 3d e 4): aspectos compatíveis com distrofia simpática reflexa no adolescente e criança.



Figs. 1 e 2 - Angio-TAC abdominal e dos membros inferiores



Figs. 3 e 4 - Cintigrafia óssea: assimetria da vascularização das articulações tibio-társicas e pés, por menor débito à direita – hipocaptação nas mesmas regiões nas imagens precoce e tardia

Terapêutica e evolução durante o internamento: D1-D3: terapêutica com enoxaparina. D3 em diante: diversas terapêuticas analgésicas (paracetamol, tramadol e clonixina,) e a nifedipina não foram eficazes na melhoria das queixas álgicas. Manteve sempre dor no membro inferior direito, apresentando diminuição da temperatura e palidez de forma não constante, referindo hiperestesia apenas uma vez. A dor fez agravar a impotência funcional ao longo do internamento, havendo necessidade de deslocação em cadeira de rodas. D7 em diante: medicada com sertralina e lorazepam por perturbação depressiva com características ansiosas. Tratava-se de uma aluna aplicada, com sucesso escolar, contudo sentia não ser bem aceite pelos colegas, revelando durante o internamento angústia em voltar para a escola onde *ninguém a aceitava*. O traumatismo com o *pin* foi provocado por um colega. A dor terá exacerbado a sua tendência para a depressão. Registaram-se melhoras lentamente. Cerca de duas semanas antes da alta foi visitada por colegas da escola que lhe ofereceram um vídeo elaborado com a colaboração activa da paróquia. Esta acção pareceu ter contribuído muito para melhorar a sua auto-estima, sendo sinérgica com a terapêutica medicamentosa. Em D34, após resultados dos exames complementares, a investigação diagnóstica foi suspensa e foram introduzidas gabapentina, vitamina C e fisioterapia. Na semana seguinte registaram-se melhoras significativas físicas e do humor, deambulando pelo serviço, sem incapacidade funcional em D39. Teve alta em D39. Foi seguida em ambulatório por Pediatria e Pedopsiquiatria, mantendo-se assintomática quanto à dor no membro inferior direito nos 15 meses seguintes; a terapêutica antidepressiva e ansiolítica foram descontinuadas ao fim de seis meses e a gabapentina ao fim de 12 meses. Logo após a alta hospitalar retomou a frequência escolar e continuou boa estudante, com a auto-estima a crescer.

DISCUSSÃO

A distrofia simpática reflexa é uma síndrome complexa, que se pode manifestar de diversas formas, das mais evidentes às mais subtis⁶, exigindo elevado grau de suspeição para o seu diagnóstico precoce, evitando exames complementares excessivos, que aumentam a ansiedade do doente (com agravamento do quadro) e a preocupação do médico (incapaz de reduzir a dor do doente).

No caso clínico apresentado, a primeira hipótese diagnóstica foi uma patologia vascular: perante um quadro clínico com dor num membro, associada a claudicação

intermitente, palidez e diminuição da temperatura, era obrigatória a investigação de doença dos vasos. A primeira eco-doppler arterial dos membros inferiores mostrou deficiência do sector distal (pulso pedioso à direita) do membro, o que, associado à sintomatologia, orientou a marcha diagnóstica. Excluíram-se doença cardíaca, patologia auto-imune e infecciosa e síndromes compressivas. A segunda eco-doppler arterial e a angio-TAC abdominal e dos membros inferiores foram normais. A possibilidade de se tratar de distrofia simpática reflexa foi-se intensificando.

No adulto esta patologia ocorre após *traumatismos major*, como fracturas, cirurgias ortopédicas ou enfarte agudo do miocárdio¹⁻³. Em Pediatria, o factor desencadeante é muitas vezes difícil de detectar, uma vez que se trata, habitualmente, de *traumatismo minor*⁷. A localização das queixas é mais frequente ao nível dos membros inferiores na idade pediátrica, ao contrário dos adultos, em que as queixas são sobretudo nos membros superiores⁸.

O quadro clínico poderia, então, corresponder a distrofia simpática reflexa: adolescente (a maior parte dos casos descritos que envolvem crianças ocorreram no início da adolescência - média de idade de aparecimento: 12-13 anos^{7,8} e sexo feminino (esta patologia ocorre mais frequentemente no sexo feminino)⁷, com quadro de dor persistente e de grande intensidade do membro inferior direito, com alterações vasculares e da temperatura associadas, após trauma *minor*. Na bibliografia, verifica-se que este síndrome surge habitualmente de forma insidiosa e tem uma evolução mais crónica que no caso apresentado. Admite-se que seja sub-diagnosticada em pediatria⁷.

A distrofia simpática reflexa é mais frequente em crianças perfeccionistas e trabalhadoras, podendo surgir após diversos factores de stress, como conflitos familiares, morte de um familiar, início da escola, etc^{7,8}. A adolescente do caso clínico apresentado entra dentro das características descritas anteriormente. Trata-se de uma aluna aplicada, com sucesso escolar, contudo sente que não é bem aceite pelos colegas, revelando, durante o internamento, angústia em voltar para a escola. Tinha tido um período de depressão (co-morbilidade associada) no ano anterior. O traumatismo com o *pin* foi propositado. Este episódio foi um factor de stress, que agravado por toda a vivência negativa na escola, contribuiu para a instalação do quadro. A hipótese de distrofia simpática reflexa era válida.

O diagnóstico desta patologia é sobretudo clínico, contudo a cintigrafia óssea é um exame complementar que permite documentá-la^{9,10}: na criança, mostra hipocaptção

do membro afectado^{6,7}, enquanto no adulto há hipercaptação, não havendo na literatura analisada, justificação para essa diferença. Na adolescente em causa a cintigrafia óssea evidenciou hipocaptação no membro afectado.

No que diz respeito ao tratamento sintomático, os autores são bastante unânimes no valor da fisioterapia^{1-3,6,7}. A dor, nesta síndrome, é uma dor por desuso, o que faz com que a imobilização da área afectada exacerbe os sintomas e prolongue o tempo de recuperação. A fisioterapia deve ser progressiva e muito frequente, com dessensibilização da área afectada, através de massagens^{1-3,7}. A hidroterapia tem valor nos adolescentes⁷, mas não foi necessária neste caso. Uma semana de fisioterapia bastou para que se notassem melhoras significativas.

Nas crianças os factores psicológicos são mais óbvios do que nos adultos^{7,8}. De facto, a distrofia simpática reflexa ocorre habitualmente em crianças instáveis emocionalmente (depressivas, inseguras) e pode surgir, ou ser agravada, por factores de stress. Por outro lado, a marcha diagnóstica é ansiogénica, porque envolve habitualmente diversos exames e um período em que os médicos assistentes não têm resposta para aliviar a sintomatologia. Por estes motivos a terapêutica do quadro algico é fundamental^{1-3,7,8}. No caso clínico descrito, a adolescente apresenta uma perturbação depressiva, com componente ansioso franco. A terapêutica com sertralina revelou-se eficaz pelo que não foi tentada a amitriptilina, fármaco com provas dadas na dor neuropática².

Quanto aos fármacos utilizados no tratamento fisiopatológico da Distrofia Simpática Reflexa não existe unanimidade. Os anti-inflamatórios não esteróides e os analgésicos não melhoram a dor. Os bifosfonatos têm alguma acção^{3,4}. Existem estudos com corticosteróides, bloqueadores α -adrenérgicos, antiarrítmicos (como bretilium) bloqueio simpático lombar (com lidocaína ou bupivacaína) e outros, nenhum com resultados seguros no alívio da dor⁴.

Alguns autores acreditam que a distrofia simpática reflexa se deve a um mecanismo neuronal reflexo pós-traumático que leva a uma percepção anormal da dor e actividade simpática eferente exacerbada. Pensa-se que os neurónios com sensibilidade anormal enviam impulsos espontâneos que levam à percepção da dor. Assim, a gabapentina, ao bloquear as vias excitatórias periféricas e centrais e ao estimular as vias inibitórias, poderá contribuir para a melhoria da sintomatologia^{2,13}.

Por outro lado, acredita-se que a libertação de radicais livres com peroxidação lipídica e lesão das células vasculares endoteliais também terá um papel importante,

motivo pelo qual, a vitamina C, um antioxidante natural, poderá ter valor no tratamento¹⁴.

A terapêutica no caso clínico apresentado, com fisioterapia, gabapentina e vitamina C resultou em melhoria franca da sintomatologia numa semana, com ausência de dor e de impotência funcional e desaparecimento da palidez e da diminuição da temperatura do membro afectado. Para esta resolução espectacular terá contribuído a melhoria do humor e o desaparecimento do factor ansiogénico de desconhecimento do diagnóstico, a terapêutica anti-depressiva e ansiolítica que se manteve e, certamente, o suporte emocional da sua comunidade escolar e religiosa.

CONCLUSÃO

A abordagem do caso clínico apresentado foi multidisciplinar. A cintigrafia óssea foi um exame que permitiu documentar a hipótese diagnóstica. A fisioterapia e o suporte emocional da comunidade (colegas e paróquia) foram as intervenções que se correlacionaram com melhoria notável da sintomatologia. A gabapentina, a vitamina C e o tratamento dos sintomas de depressão e ansiedade foram coadjuvantes no tratamento.

A distrofia simpática reflexa é uma síndrome complexa, exigindo alto grau de suspeição para o diagnóstico. Em pediatria, a dificuldade resulta, por um lado, do pouco conhecimento da entidade por parte dos médicos e, por outro, do escasso aporte trazido ao esclarecimento do quadro pelos meios complementares de diagnóstico que, usados em excesso, acabam por contribuir para o agravamento.

Perante o quadro clínico na criança ou adolescente, a fisioterapia e a psicoterapia devem ser precoces e intensivas de modo a evitar a evolução para a dor crónica com atrofia e contracturas musculares associadas. A abordagem holística é fundamental para o sucesso do tratamento.

Conflito de interesses: Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo

Fontes de financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo

REFERÊNCIAS

1. RHO RH, BREWER RP, LAMER TJ, WILSON PR: Complex regional pain syndrome. *Mayo Clinic Proc* 2002;77(2):174-180
2. BIRKLEIN F: Complex regional pain syndrome. *J. Neurol* 2005;252:131-8
3. ALBAZAZ R, WONG YT, HOMER-VANNIASINKAM S: Complex regional pain syndrome: a review. *Ann Vasc Surg* 2008;22(2):297-306

4. TRAN DE QH, DUONG S, BERTINI P, FINLAYSON RJ: Treatment of complex regional pain syndrome: a review of the evidence. *Can J Anaesth* 2010;57(2):149-166
5. HARDEN RN. Complex regional pain syndrome. *Br J Anaesth* 2001;87:99-106
6. LITTLEJOHN GO: Reflex Sympathetic Dystrophy in Adolescents: Lessons for Adults. *Arthritis & Rheumatism (Arthritis Care & Research)* 2004;51(2):151-3
7. MAILLARD S, DAVIES K, KHUBCHANDANI R, WOO P: Reflex Sympathetic Dystrophy: A Multidisciplinary Approach. *Arthritis & Rheumatism (Arthritis Care & Research)* 2004;51(2):284-290
8. LOTITO AP, CAMPOS LM, DIAS MH, SILVA CA: Distrofia Simpática Reflexa. *J. Pediátrico (Rio J)* 2004;80(2):159-162
9. OKUDAN B, CELIK C, SERTAS S, OZGIRGIN N: The predictive value of additional late blood pool imaging to the three-phase bone scan in the diagnosis of reflex sympathetic dystrophy in hemiplegic patients. *Rheumatol Int* 2005;26(2):126-131
10. INTENZO CM, KIM SM, CAPUZZI DM: The role of nuclear medicine in the evaluation of Complex Regional Pain Syndrome Type 1. *Clin Nuclear Med* 2005;30(6):400-7
11. SHERRY DD, MCGUIRE T, MELLINS E, SALMONSON K, WALLACE CA, NEPOM B: Psychosomatic musculoskeletal pain in childhood: clinical and psychological analyses of 100 children. *Pediatrics* 1991; 88:1093-9
12. WILDER RT: Management of pediatric patients with complex regional pain syndrome. *Clin J Pain* 2006;22:443-8
13. HOGAN CJ, HURWITZ SR: Treatment of complex regional pain syndrome of the lower extremity. *J Am Acad Orthop Surg* 2002;10:281-9
14. CAZENEUVE JF, LEBORGINE JM, KERMAD K, HASSAN Y: Vitamine C et prevention du syndrome douloureux regional complexe de type I apres fracture du radius distal traitée chirurgicalement. *Acta Orthop Belg* 2002;68(5):481-4