



## **Distrofia simpático-reflexa**

### *Reflex sympathetic dystrophy*

**Ana P. N. Lotito<sup>1</sup>, Lúcia M. M. A. Campos<sup>2</sup>, Marialda H. P. Dias<sup>3</sup>, Clovis A. A. Silva<sup>4</sup>**

#### **Resumo**

**Objetivo:** Descrever as características clínicas, laboratoriais e terapêuticas de oito crianças com distrofia simpático-reflexa.

**Descrição:** Foram analisados retrospectivamente oito casos de distrofia simpático-reflexa. O diagnóstico foi baseado na presença de dor no segmento distal de um membro, edema local, alterações vasomotoras e de sensibilidade. Dentre os oito pacientes com distrofia simpático-reflexa, dois eram portadores de lúpus eritematoso sistêmico, um de artrite idiopática juvenil e um de trombostenia de Glanzmann. Quatro eram meninas, e a média de idade foi de 11,5 anos. Os membros inferiores foram acometidos na maioria dos pacientes (7/8), e as características clínicas mais marcantes foram dor, edema e alterações vasomotoras da extremidade afetada (7/8), incapacitação funcional (7/8) e alterações de sensibilidade (3/8). A velocidade de hemossedimentação esteve alterada em três pacientes, e a cintilografia músculo-esquelética em cinco. Todos os pacientes receberam anti-inflamatórios não-hormonais e fisioterapia, com melhora clínica observada em sete pacientes em até 6 meses de tratamento. Três pacientes foram submetidos à acupuntura, com boa resposta. Um paciente teve curso de difícil controle, tendo recebido antidepressivos tricíclicos e apresentando melhora após mais de 1 ano de tratamento.

**Comentários:** A distrofia simpático-reflexa é uma doença que deve ser incluída no diagnóstico diferencial das dores em membros na infância, para que se estabeleça o diagnóstico precocemente, evitando-se, assim, prejuízo funcional a médio e longo prazo.

*J Pediatr (Rio J). 2004;80(2):159-62: Distrofia simpático-reflexa, dor, edema.*

#### **Introdução**

A distrofia simpático-reflexa (DSR) foi inicialmente descrita por Mitchell em 1864, durante a guerra civil americana, como quadro de edema doloroso em uma extremidade após ferimentos por arma de fogo, acompanhado de alterações

#### **Abstract**

**Objective:** To describe eight patients with reflex sympathetic dystrophy in terms of clinical and laboratory characteristics and treatment.

**Description:** Eight children (four girls) with reflex sympathetic dystrophy were retrospectively analyzed. The diagnosis of reflex sympathetic dystrophy was based on the presence of pain in the distal extremities, local edema, vasomotor instability and impairment of sensibility. Two patients had associated systemic lupus erythematosus, one had juvenile idiopathic arthritis and one had Glanzmann's thrombasthenia. Mean age was 11.5 years. Most of the patients had lower extremity involvement (7/8). The most important clinical signs were pain, edema and vasomotor instability in the affected extremity (8/8), functional impairment (7/8), and impaired sensibility (3/7). The erythrocyte sedimentation rate was abnormal in three patients and the bone scans in five. All patients received non-steroidal anti-inflammatory drugs and physical therapy with improvement of the symptoms in seven patients, until six months of treatment. Three patients were submitted to acupuncture with good response. One patient had a severe disease and received tricyclic antidepressants, with improvement more than one year after.

**Comments:** Reflex sympathetic dystrophy should be included as part of the differential diagnosis of limb pains of childhood, so that physicians can make an earlier diagnosis and prevent functional impairment.

*J Pediatr (Rio J). 2004;80(2):159-62: Reflex sympathetic dystrophy, pain, edema.*

vasomotoras e tróficas<sup>1</sup>. Desde então, esta doença vem recebendo diversas terminologias, tais como algodistrofia, causalgia, atrofia de Sudeck, síndrome ombro-mão, neuroalgodistrofia, distrofia simpática pós-traumática ou síndrome dolorosa regional complexa tipo 1<sup>2</sup>.

Clinicamente, a DSR se apresenta mais freqüentemente como dor persistente de forte intensidade em uma extremidade, geralmente desproporcional ao evento desencadeante. A dor é associada a descritores de dor neuropática (queimação, disestesia, parestesia, alodínia e hiperalgesia ao frio) e sinais clínicos de disfunção autonômica (cianose, edema, frio, alteração de transpiração e pilificação local)<sup>3</sup>.

Atualmente, há grande controvérsia a respeito da patogênese da DSR. Alguns autores acreditam que esta doença é decorrente de um mecanismo neuronal reflexo após um

1. Mestre em Medicina pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Reumatologista pediátrica do Centro de Saúde Escola (CSI - Pinheiros).
2. Mestre em Medicina pela FMUSP. Médica assistente da Unidade de Reumatologia Pediátrica do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da FMUSP (HC-FMUSP).
3. Doutora em Saúde Pública pela Faculdade de Saúde Pública da USP. Chefe da Unidade de Acupuntura Pediátrica do Instituto da Criança HC-FMUSP.
4. Doutor em Medicina pela FMUSP. Chefe da Unidade de Reumatologia Pediátrica do Instituto da Criança HC-FMUSP.

Artigo submetido em 13.06.03, aceito em 30.09.03.

evento traumático, levando à percepção anormal da dor e a uma atividade simpática eferente exacerbada.

Há inúmeras condições associadas ao desenvolvimento da DSR. Em mais de 60% dos casos descritos em adultos há história de trauma. Na infância, a DSR é rara e subdiagnosticada, sendo menos comum o antecedente de trauma – e, quando este ocorre, geralmente é de menor intensidade<sup>3</sup>. Não há estudos sobre incidência e prevalência na faixa etária pediátrica.

A DSR ocorre também mais freqüentemente em adultos com instabilidade emocional, depressão, mania e insegurança. A criança apresenta um perfil peculiar, geralmente perfeccionista e empreendedora, e o quadro pode ser precedido ou agravado por fatores estressantes, como desavenças ou morte de familiares, início na escola, etc.<sup>4</sup>. Muitas vezes, o quadro de DSR está associado a outras patologias com disfunção autonômica: enxaqueca, síncope e dor abdominal<sup>5</sup>.

O objetivo do presente estudo é descrever as características clínicas, laboratoriais e terapêuticas de oito crianças com DSR, a fim de esclarecer o perfil desta doença na infância, visto que seu tratamento tardio pode levar a prejuízo funcional importante.

### Relato dos casos

Entre 1992 e 2002, foram atendidos oito pacientes com DSR na Unidade de Reumatologia Pediátrica do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

A idade de início da doença variou de 8 a 13 anos (média de 11,5 anos e mediana de 12 anos) e acometeu igualmente os dois sexos. Quatro pacientes apresentavam doenças associadas: dois eram portadores de lúpus eritematoso sistêmico (LES), um de artrite idiopática juvenil (AIJ) e um de trombostenia de Glanzmann.

O diagnóstico de DSR foi feito baseado na presença de dor intensa e prolongada no segmento distal de um membro, freqüentemente associada a edema difuso do local, alteração de coloração, alteração de temperatura, alteração de sensibilidade e incapacitação funcional.

As características clínicas e laboratoriais dos pacientes estão listadas na Tabela 1.

É importante ressaltar que a maioria dos pacientes já havia procurado outros profissionais antes de ser feito o diagnóstico, que foi estabelecido em média 8,8 meses após o início dos sintomas (variou de 2 meses a 2 anos). Seis pacientes imobilizaram o membro afetado com tala gessada por diversas vezes, sem melhora do quadro; um paciente tinha realizado infiltrações com corticosteróides, com persistência dos sintomas (caso 8).

O envolvimento de membros inferiores ocorreu em sete pacientes e esteve associado a incapacitação funcional importante, dificultando a deambulação (dois deles necessitaram de cadeira de rodas para locomoção). Estes apresentavam quadro de dor de forte intensidade e aliviada pelo repouso, associada a edema difuso de tornozelo e pé. Três pacientes referiam trauma prévio: dois entorses e uma fratura em tornozelo. Somente um paciente não apresentava sinais de instabilidade vasomotora, que se manifestou

**Tabela 1** - Características clínicas, laboratoriais e terapêuticas dos oito pacientes com distrofia simpático-reflexa

|                             | Caso 1          | Caso 2    | Caso 3         | Caso 4         | Caso 5         | Caso 6         | Caso 7              | Caso 8    |
|-----------------------------|-----------------|-----------|----------------|----------------|----------------|----------------|---------------------|-----------|
| Idade de início             | 10 a            | 13 a      | 13 a           | 11 a           | 13 a           | 13 a           | 11 a                | 8 a       |
| Dor                         | +               | +         | +              | +              | +              | +              | +                   | +         |
| Edema                       | +               | +         | +              | +              | +              | +              | +                   | +         |
| Alterações de sensibilidade | +               | +         | -              | +              | -              | -              | -                   | -         |
| Instabilidade vasomotora    | +               | +         | +              | +              | +              | +              | +                   | -         |
| Alterações tróficas         | -               | -         | -              | +              | -              | +              | +                   | +         |
| Localização                 | mie             | mie       | msd/e          | mid            | mid            | mid            | mid                 | mid       |
| Incapacitação funcional     | +               | +         | -              | +              | +              | +              | +                   | +         |
| Doença associada            | LESJ            | LESJ      | -              | AIJ            | -              | TG             | -                   | -         |
| VHS elevado                 | +               | +         | -              | +              | -              | -              | -                   | -         |
| CME alterada                | -               | +         | +              | +              | +              | -              | -                   | +         |
| Tratamento                  | AINH<br>F<br>AD | AINH<br>F | AINH<br>F<br>A | AINH<br>F<br>P | AINH<br>F<br>O | AINH<br>F<br>A | AINH<br>F<br>A<br>O | AINH<br>F |

+ = presente; - = ausente; mi = membro inferior; ms = membro superior; d = direito; e = esquerdo; LESJ = lúpus eritematoso sistêmico; AIJ = artrite idiopática juvenil; TG = trombostenia de Glanzmann; VHS = velocidade de hemossedimentação; CME = cintilografia músculo-esquelética; AINH = antiinflamatório não-hormonal; F = fisioterapia; A = acupuntura; AD = antidepressivo; O = opiáceos; P = psicoterapia.

como aumento de temperatura em dois membros acometidos, diminuição de temperatura em um, eritema fixo em dois, cianose e sudorese em um. Três pacientes apresentavam também dormência e parestesia no local afetado.

Alterações tróficas, como atrofia da musculatura adjacente e diminuição de fâneros, foram encontradas em quatro dos sete pacientes com envolvimento do membro inferior, sendo que um deles apresentava diferença de 2,5 cm de diâmetro de um membro inferior em relação ao outro (caso 6).

O único paciente que apresentou acometimento de membros superiores (caso 3) iniciou o quadro como edema de limites imprecisos, calor e dor em mão, antebraço e cotovelo direitos não associados a trauma local, com melhora após 5 meses de tratamento. Este paciente apresentou, então, duas recidivas: a primeira com quadro semelhante em membro contralateral, e a segunda após 6 anos no membro superior direito, após ter carregado peso.

O diagnóstico de DSR foi eminentemente clínico, mas todos os pacientes foram submetidos a exames de laboratório. A velocidade de hemossedimentação esteve aumentada em três pacientes, todos portadores de doenças de base (dois tinham LES e um AIJ). A cintilografia músculo-esquelética com tecnécio mostrou-se alterada em cinco pacientes, com hipercaptação em três casos e hipocaptação em dois. A radiografia simples esteve alterada em somente um paciente (caso 1) que teve artrite crônica precedendo a DSR, onde foram observadas esclerose subcondral e rarefação óssea, alterações também visualizadas à tomografia computadorizada.

Um paciente apresentava dor tão importante no início do quadro que foi submetido, em outro serviço, a punção líquórica e eletromiografia, ambas normais.

Assim que o diagnóstico foi estabelecido, todos os pacientes receberam drogas antiinflamatórias não-hormonais (AINH) (ácido acetilsalicílico, indometacina, ibuprofeno ou naproxeno) associadas a sessões de fisioterapia. Três pacientes receberam acupuntura associada ao tratamento descrito anteriormente, com melhora evidente após quatro sessões.

O paciente que apresentou curso mais crônico e com maior incapacitação funcional (caso 8) necessitou de antidepressivos tricíclicos (amitriptilina), com melhora após 1 ano de tratamento, quando conseguiu deambular sem o auxílio de muletas. Os outros quatro pacientes apresentaram melhora da sintomatologia em média 5 meses após o início do tratamento. Um paciente fez sessões de psicoterapia por depressão associada.

## Discussão

A distrofia simpático-reflexa é uma doença rara e subdiagnosticada na infância, particularmente no nosso meio, sendo raramente reconhecida pelo pediatra. A maioria dos estudos até o momento foi descrita na população adulta. Veldman *et al.*<sup>6</sup> estudaram 829 pacientes com esta doença, e, dentre os mesmos, havia somente uma paciente abaixo

dos 9 anos de idade. Em nossa casuística, a média de idade dos pacientes foi de 11,5 anos, compatível com os dados de literatura<sup>7-10</sup>, mas não se observou o predomínio do sexo feminino que ocorre na infância<sup>7,8,11,12</sup>.

Neste estudo, a maioria dos pacientes recebeu tratamentos e diagnósticos inapropriados antes de procurarem o nosso serviço. Murray *et al.*<sup>3</sup> avaliaram 46 crianças com DSR, observando que a média de profissionais consultados antes de se estabelecer o diagnóstico foi de 2,3 (variou de um a cinco) e que o tempo entre o início dos sintomas e o diagnóstico foi de quase 6 meses.

Deve-se suspeitar de DSR em uma criança portadora de dor em queimação contínua e recusa em mover um membro, associada a edema de limites imprecisos e graus variáveis de palidez, hipertermia, hipotermia ou hiperestesia<sup>2</sup>. Bernstein *et al.*<sup>8</sup> estudaram 23 crianças com DSR, cujos sinais e sintomas mais comuns foram: dor no membro afetado em 100% dos casos, alterações de sensibilidade em 91%, edema da extremidade em 82% e alterações de temperatura em 78%. Alterações tróficas não foram encontradas.

No nosso estudo, apenas um paciente teve comprometimento de membros superiores. A DSR geralmente acomete membros inferiores e raramente é bilateral<sup>3,6,8-10</sup>. Wilder *et al.*<sup>7</sup> observaram em 70 crianças com DSR, onde 87% dos episódios ocorreram em membros inferiores, sendo que em 31% das crianças apresentaram eventos em mais de um local.

Na faixa etária pediátrica, há menor probabilidade de eventos precipitantes, como trauma<sup>8,11-13</sup>, e também é rara a incidência de alterações tróficas em relação aos adultos<sup>8,11,13,14</sup>. Sua maior raridade na infância pode ser devido à menor duração da doença ou à imobilidade menos prolongada<sup>8</sup>.

Geralmente, nas crianças, a radiografia simples do membro afetado é normal<sup>11-13</sup>, diferentemente da população adulta, onde 50% apresenta osteoporose<sup>2</sup>, podendo evoluir com erosões corticais e neoformação óssea reacional. Em nossa casuística, somente um paciente apresentava erosões corticais associadas à AIJ, evidenciadas previamente ao aparecimento da DSR.

Em crianças, o mapeamento músculo-esquelético é um bom exame para auxiliar o diagnóstico de DSR, apresentando sensibilidade superior à radiografia (72% *versus* 36%). Em estudo realizado em 11 crianças, o mapeamento mostrou hipercaptação em quatro casos, hipocaptação em quatro e foi normal em três, sugerindo, como em nossa casuística, que as duas primeiras ocorrem em freqüências semelhantes<sup>11</sup>. A tomografia computadorizada e ressonância nuclear magnética não auxiliam no diagnóstico da DSR, sendo freqüentemente normais ou mostrando alterações inespecíficas de partes moles<sup>5</sup>.

Geralmente, a DSR não é acompanhada de alterações de hemograma ou de provas de fase aguda<sup>6,12</sup>. Neste trabalho, os três pacientes que apresentaram aumento na velocidade de hemossedimentação tinham doenças inflamatórias associadas.

Em nosso estudo, compatível com dados de literatura<sup>3,10</sup>, um número significativo de pacientes recebeu terapêuticas inapropriadas antes de se estabelecer o diagnóstico. Seis dos nossos pacientes tiveram o membro imobilizado, o que intensificou o quadro doloroso.

O tratamento da DSR se baseia predominantemente na fisioterapia e no alívio da dor<sup>7,8,9,12</sup>. Dois estudos<sup>7,15</sup> avaliaram crianças com DSR, utilizando fisioterapia, estimulação elétrica nervosa transcutânea (TENS) e psicoterapia, quase sempre associados a AINH. O tratamento foi eficaz em cerca de 70% dos pacientes, com melhora funcional importante. Nos casos mais resistentes<sup>7</sup>, foram empregados antidepressivos tricíclicos e bloqueios simpáticos, estes últimos realizados em 53% dos pacientes, com resposta temporária da dor em apenas 46% dos casos submetidos. Devido aos riscos e efeitos colaterais potenciais dos esteróides, sugerimos que não sejam empregados de rotina na DSR<sup>7,14</sup>.

No nosso estudo, todos, exceto um paciente, apresentaram melhora substancial em até 6 meses de tratamento, este baseado em fisioterapia e AINH, não sendo necessário o uso de bloqueios simpáticos ou TENS. A acupuntura vem sendo utilizada como um ótimo método coadjuvante. Na literatura, a maioria dos casos descritos mostra melhora substancial do quadro em 6 a 8 semanas<sup>3,10</sup>.

A abordagem psicológica é muito importante no tratamento da DSR. Murray *et al.*<sup>3</sup> observaram que fatores psicológicos podem ter contribuído para a doença em 25% dos casos.

A família deve ser informada de que o prognóstico geralmente é bom em crianças; entretanto, 25 a 33% podem apresentar recorrência na mesma localização ou em outros locais<sup>3,5,9</sup>.

Em conclusão, devemos enfatizar que a DSR é uma doença dolorosa crônica associada a uma morbidade significativa em crianças e adolescentes, podendo causar incapacitação funcional temporária ou permanente. Os pediatras devem ficar atentos, pois o diagnóstico é eminentemente clínico e, quando precoce, pode prevenir investigações e tratamentos indesejáveis, que certamente irão exacerbar e prolongar o quadro.

## Referências

1. Mitchell SW, Morehouse GR, Keen WW. Gunshot wounds and other injuries of nerves. Philadelphia: Lippincott; 1864.
2. Fermaglich D. Reflex sympathetic dystrophy in children. *Pediatrics*. 1977;60:881-3.
3. Murray CS, Cohen A, Perkins T, Davidson JE, Stills JA. Morbidity in reflex sympathetic dystrophy. *Arch Dis Child*. 2000;82:231-3.
4. Sherry DD, Weisman R. Psychological aspects of childhood reflex neurovascular dystrophy. *Pediatrics*. 1988;81:572-8.
5. Small E. Chronic musculoskeletal pain in young athletes. *Pediatr Clin N Am*. 2002;49:655-62.
6. Veldman PHJM, Reynen HM, Arntz IE, Goris RJA. Signs and symptoms of reflex sympathetic dystrophy: prospective study of 829 patients. *Lancet*. 1993;342:1012-5.
7. Wilder RT, Berde CB, Wolohan M, Vieyra MA, Masek BJ, Micheli LJ. Reflex sympathetic dystrophy in children. *J Bone J Surg*. 1992;74:910-9.
8. Bernstein BH, Singen BH, Kent JT, Kornevitch H, King K, Hicks R, *et al.* Reflex neurovascular dystrophy in childhood. *J Pediatr*. 1978;93:211-5.
9. Sherry DD, Wallace CA, Kelley C, Kidder M, Sapp L. Short and long term outcomes in children with complex regional pain syndrome type 1 treated with exercise therapy. *Clin J Pain*. 1999;15:218-23.
10. Lee BH, Scarff L, Sethna NF, McCarthy CF, Scott-Sutherland J, Shea LM, *et al.* Physical therapy and cognitive-behavioral treatment for complex regional pain syndromes. *J Pediatr*. 2002;141:135-40.
11. Laxer RM, Allen RC, Malleon PN, Morrison RT, Petty RE. Technetium 99m-methylene diphosphonate bone scans in children with reflex neurovascular dystrophy. *J Pediatr*. 1985;106(3):437-40.
12. Kesler RW, Saulsbury LM, Rowlingson JC. Reflex sympathetic dystrophy in children: treatment with transcutaneous electric nerve stimulation. *Pediatrics*. 1988;82:728-32.
13. Kavanagh R, Crisp AJ, Hazleman BL. Reflex sympathetic dystrophy in children: dystrophic changes are less likely. *BMJ*. 1995;310:1648-9.
14. Ruggeri SB, Athreya BH, Daugherty R, Gregg JR, Das MM. Reflex sympathetic dystrophy in children. *Clin Orthop Rel Res*. 1982;163:225-30.
15. Stanton RP, Malcom JR, Wesdock KA, Singen BH. Reflex sympathetic dystrophy in children: an orthopedic perspective. *Orthopedic*. 1993;16:773-80.

## Correspondência:

Ana Paola Navarette Lotito  
Av. Angélica, 890  
CEP 01228-000 - São Paulo, SP  
Tel.: (11) 3069.8510 – Fax: (11) 3069.8503  
E-mail: paolalotito@ig.com.br