

Algoneurodistrofia

Uma Entidade a Reconhecer

Susana Castanhinha¹, Vanessa Mendonça¹, Clara Vieira², Cristina Miguel³, Maria José Vieira³ e Sónia Carvalho²

RESUMO

A algoneurodistrofia é uma doença rara e subdiagnosticada, cujo diagnóstico é clínico e assenta nos sintomas típicos de dor neuropática, pseudoparalisia, tumefacção e sinais vasomotores e autonómicos num membro na ausência de lesão nervosa identificável. Em idade pediátrica apresenta geralmente um prognóstico favorável, sendo essencial o diagnóstico e a intervenção terapêutica multidisciplinar precoces para evitar sequelas ou evolução para a cronicidade.

Os autores descrevem o caso de uma adolescente de 11 anos com algoneurodistrofia com evolução clínica favorável após diagnóstico e tratamento precoces. Pretendem com este caso alertar para a importância da sua identificação precoce, fazendo uma breve revisão desta entidade nosológica.

Palavras-chave: algoneurodistrofia, síndrome da dor regional complexa, dor neuropática, pseudoparalisia

Nascer e Crescer 2010; 19(2): 91-4

INTRODUÇÃO

A algoneurodistrofia, também conhecida como Síndrome da Dor Regional Complexa tipo I, Distrofia Simpática Reflexa ou Atrofia de Sudeck, é uma doença rara que se caracteriza por dor neuropática, pseudoparalisia, tumefacção, sinais vasomotores e autonómicos num membro, na ausência de lesão nervosa identificada.

Trata-se de uma entidade clínica descrita pela primeira vez em 1864 pelos médicos Mitchell, Moorehouse and Keen, durante a Guerra Civil Americana⁽¹⁾ e classificada em 1994 como Síndrome da Dor Regional Complexa (SDRC) tipo I pela International Association for the Study of Pain (IASP)⁽²⁾. Diferencia-se da SDRC tipo II, também chamada causalgia, por esta ocorrer, geralmente, após lesão nervosa.

No entanto, os critérios de diagnóstico ainda não são universalmente aceites⁽³⁾.

É uma doença muitas vezes subdiagnosticada, da qual se desconhece a prevalência. Em idade pediátrica afecta principalmente o sexo feminino (67-84%)^(4,6-9) durante a adolescência (média 12,4-13,4 anos^(4,6-9); idade mínima descrita: 2 anos⁽⁵⁾). O tempo entre o início dos sintomas e o seu diagnóstico pode variar, em média, entre 4 e 12 meses^(4,6).

A sua etiologia e fisiopatologia são controversas, não sendo identificável o factor desencadeante em pelo menos metade dos casos^(4,6).

CASO CLÍNICO

Adolescente do sexo feminino, 11 anos de idade, caucasóide, natural e residente em Vila Nova de Famalicão, internada no Serviço de Pediatria por dor intensa no membro superior esquerdo.

Trata-se da terceira filha de pais não consanguíneos e saudáveis, sem doença heredo-familiar conhecida. Dos antecedentes pessoais, destacava-se um internamento aos 9 anos por suspeita de abuso sexual. O contexto socio-familiar era desfavorável: residia com os pais (mãe empregada doméstica; pai operário fabril) numa habitação rural com quintal

e animais e cumpria tarefas domésticas diárias (engomar roupa e lavar louça), estando os irmãos (13 e 15 anos) institucionalizados por negligência parental. Frequentava o 5º ano com razoável aproveitamento e apresentava bom relacionamento com os colegas.

Seria saudável até três dias antes do internamento, altura em que iniciou dor no punho esquerdo, sem factor desencadeante aparente. Verificou-se agravamento progressivo do quadro com hiperestesia, edema e rubor da mão e punho esquerdos, motivo pelo qual recorreu ao Serviço de Urgência (SU) do nosso hospital. À admissão apresentava dor com extensão em luva até à metade distal do antebraço esquerdo, com hiperestesia (intolerância ao toque e roupa), associada a cianose, edema ligeiro (Sinal de Godet negativo) e hipotermia na mesma localização (Figura 1). Verificava-se hipersudorese da mão, dedos em semi-flexão (postura em garra) e aparente incapacidade funcional. Os pulsos radiais eram amplos e simétricos e os reflexos osteo-tendinosos dos membros superiores eram normais e simétricos.

Não apresentava outros sintomas associados e o restante exame objectivo era irrelevante, à excepção de humor triste. Negava história recente de traumatismo, patologia infecciosa ou medicação.

Realizou exames complementares de diagnóstico que não revelaram alterações, nomeadamente: radiografia dos punhos e mãos, hemograma, bioquímica com avaliação da função renal e do metabolismo fosfo-cálcico, velocidade de sedimentação, proteína C reactiva, estudo imunológico (imunoglobulinas, anticorpos anti-nucleares, factor reumatóide) e serologias (TASO, EBVe CMV).

¹ Serviço de Pediatria, CH Médio Ave, Unidade de Famalicão



Figura 1 – Pseudoparalisia e pele marmoreada do membro superior esquerdo da adolescente com algoneurodistrofia.

Ficou internada no Serviço de Pediatria com o diagnóstico provável de algoneurodistrofia. Foi medicada com ibuprofeno oral (40 mg/kg/dia), fisioterapia diária e apoio psicológico. Efetuou-se igualmente intervenção familiar, de modo a atenuar as tarefas domésticas. A evolução clínica foi favorável, com recuperação funcional progressiva, regressão do edema e das alterações tróficas da pele e diminuição da área de hiperalgesia.

Teve alta após dez dias de internamento apresentando dor ligeira e circunscrita à eminência óssea da apófise cubital. Manteve medicação com ibuprofeno e exercícios de fisioterapia durante um mês. Teve alta da consulta externa quatro meses após o início dos sintomas, encontrando-se nessa altura assintomática e com exame físico normal (Figura 2).

DISCUSSÃO

A fisiopatologia proposta para a algoneurodistrofia assenta na criação de um arco nervoso reflexo anómalo, que se propaga da periferia até ao córtex cerebral com posterior transmissão eferente à medula espinhal⁽¹⁰⁾. A partir desta, surge um impulso do sistema nervoso simpático (SNS), que resulta numa hiperestimulação da actividade simpática periférica, com correspondente resposta inflamatória neurovascular, que origina dor. Este estímulo doloroso activa o reinício do arco reflexo por “curto-circuito”.

A dor intensa resulta da acção de neuropeptídeos do sistema nervoso periférico e mediadores inflamatórios (citocinas, IL-1, IL-6, TNF-alfa) e de uma maior sensibilidade dos axónios lesados à epinefrina e outras substâncias libertadas por nervos simpáticos locais. Este pro-

cesso de inflamação neurogénica origina dor e hiperestesia⁽¹²⁾. A imobilização pode perpetuar o arco reflexo, sendo crucial a sua evicção de modo a interromper este circuito.

Actualmente não existem marcadores bioquímicos, histológicos ou anatomopatológicos específicos⁽¹⁸⁾.

Geralmente são crianças com patologia psiquiátrica, com dor abdominal recorrente e cefaleias, que têm excessiva responsabilidade, disfunção socio-familiar ou escolar e vítimas de abuso sexual^(4,11-14). Podem ter sinais de hiper-sensibilidade simpática (hipersudorese palmo-plantar) e baixo limiar à dor.

Os sintomas são variados e localizam-se geralmente no membro inferior (87% numa série⁽³⁾), podendo também afectar os membros superiores. Em 37% dos casos pode haver atingimento contralateral⁽⁴⁾. Tipicamente os doentes manifestam dor neuropática, pseudoparalisia, tumefacção, sinais vasomotores e autonómicos num membro, sem identificação de lesão nervosa. O mesmo doente pode apresentar diferentes sintomas que variam ao longo do curso da doença, indicando que diferentes fenómenos disautonómicos podem ocorrer ao longo da doença.

A dor neuropática é caracterizada como intensa, contínua, tipo queimadura, em luva ou em meia, não se localizando a um dermatomo. Associa-se a hiperestesia (hiperalgesia e alodinia) e hiperpatia. O edema ou tumefacção não apresenta sinal de Godet. O membro afectado apre-



Figura 2 – Mãos da adolescente após meses de tratamento, na altura da alta da Consulta.

senta postura bizarra devido a pseudoparalisia. Das alterações do SNS, destaca-se hipotermia com cianose (em fases precoces pode existir hipertermia com rubor), pele marmorada, hipersudorese e mais raramente queixas urológicas (hiper ou arreflexia do detrusor, urgência miccional). Podem estar associados movimentos involuntários dos membros (tremor, espasmos musculares, distonia)⁽¹⁵⁾. Numa fase tardia, a doença pode evoluir com alterações tróficas cutâneas, ungueais ou musculares (contracturas).

Na apresentação clínica precoce, pode ser necessário realizar o diagnóstico diferencial com várias patologias, nomeadamente: 1) patologia reumática (artrite idiopática juvenil, febre reumática, lúpus sistémico, artrite reactiva, esclerodermia, fascite eosinofílica); 2) ortopédica (tendinite, sinovite, artrite séptica, osteomielite, neoformação óssea, fratura, síndrome do canal cárpico, síndrome costo-clavicular); 3) vascular (oclusão arterial, tromboflebite); 4) infecciosa (celulite); 5) psicossomática (reação de conversão)⁽¹⁴⁾.

Os exames auxiliares de diagnóstico, tanto laboratoriais como imagiológicos, têm um papel relevante em casos de diagnóstico duvidoso. O hemograma, os marcadores de função renal e hepática, a proteína C reactiva e a velocidade de sedimentação são normais. A radiografia óssea não revela alterações na maioria dos casos embora possa evidenciar osteopenia em estadios avançados. Em casos duvidosos, a cintigrafia óssea pode ser orientadora, revelando tipicamente hipoperfusão nas zonas afectadas numa fase precoce e hiperperfusão numa fase mais avançada, mas os estudos existentes são contraditórios^(7,16,17). A tomografia computadorizada e a ressonância magnética são normais. Outros exames auxiliares, como a termografia ou testes específicos do sistema nervoso autónomo, não têm lugar na prática clínica diária.

O tratamento tem como objectivo recuperar a função do membro afectado. Para tal, a intervenção deve ser precoce, multidisciplinar (médico, fisioterapeuta, psicólogo e anestesista) e envolver activamente a família⁽¹¹⁾.

A terapêutica conservadora implica fisioterapia intensiva (dentro do limiar da dor), apoio psicológico e terapêutica médica. Na fase inicial da doença, os fármacos de primeira linha podem ser os anti-inflamatórios não esteróides em dose anti-inflamatória (ex.: ibuprofeno 40 mg/kg/dia), com o intuito de moderar a dor e permitir a fisioterapia intensiva. Em estadios mais avançados, poderá ser necessário o recurso a outros fármacos e modalidades terapêuticas, nomeadamente: antidepressivos tricíclicos, calcitonina, bifosfonatos, corticóides, nifedipina, bloqueio regional do SNS, simpatectomia e estimulação eléctrica nervosa transcutânea. Em casos de difícil controlo ou perante sequelas persistentes (alterações tróficas, perda de função ou dor crónica), os doentes deverão ser referenciados para a Consulta de Dor⁽¹¹⁾.

O prognóstico é favorável quando a terapêutica é iniciada precocemente (nos primeiros três meses) esperando-se resolução completa em semanas a meses^(13,14). As formas persistentes ou associadas a sequelas são geralmente consequência de atraso no diagnóstico. No entanto, o curso da doença é variável e estão descritas formas recorrentes⁽⁸⁾.

No presente caso, a adolescente apresentava os sintomas típicos, o que possibilitou um diagnóstico precoce. Apresentava alguns factores predisponentes, nomeadamente o encargo diário com as tarefas domésticas, a história prévia de suspeita de abuso sexual e o contexto socio-familiar desfavorável. Não foi identificado nenhum agente causal agudo (nomeadamente episódio de traumatismo, que pudesse ter originado lesão nervosa "minor"), indicando um quadro conversivo inicial.

Não foi necessário recorrer a exames imagiológicos além da radiografia simples dada a clínica típica, a ausência de sinais de compromisso neurocirculatório, a exclusão de patologia ortopédica e a resposta favorável ao tratamento com resolução quase completa do quadro em 10 dias após o diagnóstico. Tanto a fisioterapia como o apoio psicológico e a intervenção psico-familiar tiveram um papel fundamental.

O presente caso ilustra uma apresentação clínica muito típica, em que foi possível iniciar precocemente a terapêutica adequada, com boa resposta clínica e prognóstico favorável.

CONCLUSÃO

A algoneurodistrofia é uma entidade rara e subdiagnosticada, cujo diagnóstico é essencialmente clínico. É importante o tratamento precoce para evitar sequelas.

Perante uma criança ou adolescente com dor neuropática, pseudoparalisia e sintomas disautónomicos num membro, deve sempre considerar-se como hipótese de diagnóstico a algoneurodistrofia.

ALGONEURODYSTROPHY – AN UNRECOGNIZED ENTITY

ABSTRACT

Algoneurodystrophy is a rare and underdiagnosed disease, with clinical diagnosis based on typical signs of neuropathic pain, pseudoparalysis, swelling and vasomotor and autonomic signs localized in an extremity without an identifiable nervous lesion. Prognosis is usually favorable in children. An early diagnosis and multidisciplinary treatment are essential to avoid sequels or evolution to chronicity.

The authors describe the clinical case of an eleven-year-old adolescent with algoneurodystrophy with good clinical outcome after early diagnosis and treatment. They present a short review of this entity emphasizing the importance of an early diagnosis.

Keywords: algoneurodystrophy, complex regional pain syndromes, neuropathic pain pseudoparalysis

Nascer e Crescer 2010; 19(2): 91-4

BIBLIOGRAFIA

1. Mitchell SW, Morehouse GR, Keen WW. Gunshot wounds and other injuries of nerves. Philadelphia: Lippincott, 1864.

2. Merskey H, Bogduk N, eds. Classification of chronic pain. Descriptions of chronic pain syndromes and definitions of pain terms. 2nd ed. Seattle: IASP Press, 1994; 41-2.
3. Schott G D. Nosological entities?: Reflex sympathetic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71:291-95.
4. Bernstein BH, Singsen BH, Kent JT, et al. Reflex neurovascular dystrophy in childhood. *J Pediatr* 1978; 93:211.
5. Güler-Uysal F, Başaran S, Geertzen JH, Göncü K. A 2½-year-old girl with reflex sympathetic dystrophy syndrome (CRPS type I): case report. *Clin Rehabil* 2003; 17(2):224-7.
6. Wilder RT, Berde CB, Wolohan M, et al. Reflex sympathetic dystrophy in children. Clinical characteristics and follow-up of seventy patients. *J Bone Joint Surg* 1992; 74:910.
7. Stanton RP, Malcolm JR, Wesdock KA, Singsen BH. Reflex sympathetic dystrophy in children: an orthopaedic perspective. *Orthopedics* 1993; 16:773.
8. Murray CS, Cohen A, Perkins T, et al. Morbidity in reflex sympathetic dystrophy. *Arch Dis Child* 2000; 82: 231.
9. 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* 1999; 65:91.
10. Baron R, Schattschneider J, Binder A, et al, Relation between sympathetic vasoconstrictor activity and pain and hyperalgesia in complex regional pain syndromes: A case-control study. *Lancet* 2002; 359:1655.
11. Sheon RP, Perez MP,. Complex regional pain syndrome (CRPS) in children. www.uptodate.com (06-09-2006).
12. Touzet P, D'Ornano P, Chaumien JP, et al. Les formes trompeuses de l'Algoneurodystrophie de l'Enfant et de l'Adolescent. A propos de dix-Neuf Cas. *Ann Pediatr Paris* 1991; 38:673-81.
13. Milburn WH. Reflex Sympathetic Syndrome. *Pediatr Rev* 1999; 12 :102.
14. Schopfer A, Ogier S, Gobelet C, Spahr A. Algoneurodystrophie chez l'Enfant. *Med Hyg (Genève)*. 1988; 46:897-9.
15. Verdugo RJ, Ochoa JL. Abnormal movements in complex regional pain syndrome: an assessment of their nature. *Muscle Nerve* 2000; 23:198-205.
16. Silber TJ, Majd M. Reflex sympathetic dystrophy syndrome in children and adolescents. Report of 18 cases and review of the literature. *Am J Dis Child* 1988; 142:1325-30.
17. Dietz FR, Mathews KD, Montgomery WJ. RSD in children. *Clin Orthopaed Rel Res* 1989; 258:225-31.
18. Albazaz R, Wong YT, Homer-Vanniasinkam S. Complex regional pain syndrome: a review. *Ann Vasc Surg*. 2008 Mar; 22:297-306.