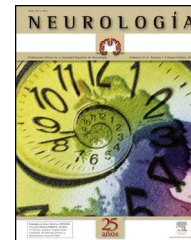




NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



ORIGINAL

Síndrome doloroso regional complejo tipo I. Análisis de una casuística infantil



V. Pedemonte Stalla^{a,*}, C. Medici Olaso^a, V. Kanopa Almada^b y G. Gonzalez Rabelino^a

^a Cátedra de Neuropediatría, Departamento de Neuropediatría, Facultad de Medicina, UDELAR, Centro Hospitalario Pereira Rossell, Montevideo, Uruguay

^b Departamento de Pediatría, Clínica Pediátrica C, Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, UDELAR, Centro Hospitalario Pereira Rossell, Montevideo, Uruguay

Recibido el 21 de julio de 2013; aceptado el 14 de diciembre de 2013

Accesible en línea el 18 de junio de 2014

PALABRAS CLAVE

Dolor;
Dolor neuropático;
Síndrome doloroso regional complejo;
Infantil;
Fisioterapia;
Analgésia

Resumen

Introducción: El síndrome doloroso regional complejo (SDRC) se caracteriza por la presencia de dolor acompañado de síntomas sensoriales, autonómicos y motores. Es precedido habitualmente por una lesión o inmovilización. Su curso clínico es desproporcionado con respecto a la lesión inicial tanto en su intensidad como en su duración. Su distribución es regional, predominando en las extremidades. Se clasifica en tipo I y tipo II según ausencia o presencia de lesión nerviosa. **Casos clínicos:** Se presentan 7 casos clínicos, 6 niñas y un varón con SDRC tipo I, con edades comprendidas entre 7-15 años. Tres tenían antecedente de traumatismo previo. En 5 casos los síntomas se localizaron en miembros inferiores. La demora diagnóstica fue entre 4-90 días. Tres pacientes presentaron elementos de ansiedad y depresión. En todos se realizaron pruebas complementarias de imagen e inmunológicas para descartar diagnósticos diferenciales. Se realizó tratamiento interdisciplinario no farmacológico (fisioterapia y psicoterapia) y farmacológico con analgésicos mayores, gabapentina o pregabalina. Todos presentaron buena evolución, sin recidivas en el seguimiento que fue entre 4 meses y 2,5 años.

Conclusiones: El poco reconocimiento de este síndrome en niños, la ansiedad familiar que genera y los costos en paraclínica innecesaria, resaltan la importancia de su difusión entre pediatras y neuropediatras para favorecer su reconocimiento, evitar estudios innecesarios y múltiples consultas a especialistas que retrasan el diagnóstico y el inicio de un tratamiento efectivo.

© 2013 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: virpedemonte@hotmail.com (V. Pedemonte Stalla).

KEYWORDS

Pain;
Neuropathic pain;
Complex regional
pain syndrome;
Children;
Physiotherapy;
Analgesia

Complex regional pain syndrome type I. An analysis of 7 cases in children**Abstract**

Introduction: Complex regional pain syndrome (CRPS) is characterised by the presence of pain accompanied by sensory, autonomic and motor symptoms, usually preceded by a lesion or immobilisation. The clinical course is disproportionate to the initial injury in intensity and in duration. Its distribution is regional, predominantly in limbs. It is classified as type I and type II according to the absence or presence of nerve injury.

Cases: We present the cases of seven children, 6 girls and 1 boy, aged 7 to 15 years. Three had a history of previous trauma. In 5 cases, the symptoms were located in the lower limbs. Time to diagnosis was between 4 and 90 days. Three patients had clinical features of anxiety and depression. Imaging and immunological studies were performed to rule out differential diagnoses in all the children. Interdisciplinary treatment was performed with physiotherapy, psychotherapy, and gabapentin or pregabalin. All patients had a good clinical outcome, with no relapses in the follow-up period (between 4 and 30 months).

Conclusions: CRPS is frequently unrecognised in children, leading to family anxiety and unnecessary para-clinical costs. Paediatricians and paediatric neurologists should be aware of this syndrome in order to avoid delay in diagnosis, unnecessary studies, and multiple visits to specialists, with a view to providing effective treatment.

© 2013 Sociedad Española de Neurología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

En 1864 Mitchell, Morehouse y Ken describieron lo que hoy se conoce como síndrome doloroso regional complejo (SDRC) tipo II¹. Varios nombres han sido utilizados para denominar el SDRC: distrofia simpático refleja y atrofia de Sudeck para lo que hoy se conoce como SDRC tipo I, y causalgia para el tipo II¹. En 1995 se llegó a un consenso para agrupar estas entidades bajo el nombre de SDRC²⁻⁴. El SDRC se caracteriza por la presencia de dolor asociado a síntomas sensoriales, autonómicos y motores, con un curso clínico desproporcionado en relación con la lesión inicial tanto en su intensidad como en su duración^{2,4,7-9}. El diagnóstico es clínico y de exclusión. Se basa en los criterios de Budapest propuestos por la International Association for the Study of Pain (IASP) en 2003 y validados en 2010 con una alta sensibilidad (0,99) y especificidad (0,68)^{2,4,9,10}. No existen pruebas complementarias que confirmen el diagnóstico de SDRC. Estas se solicitan para descartar diagnósticos diferenciales⁸. Se clasifica en tipos I y II según la ausencia o presencia de lesión nerviosa^{1,2,4,7,9}.

No se conoce el mecanismo fisiopatológico exacto del SDRC tipo I. Se postula que existen factores locales, del sistema nervioso periférico (SNP) y del sistema nervioso central (SNC) involucrados, a los que se asocian factores genéticos y psicológicos del individuo^{2,4,7,9}.

El SDRC tipo I es poco reconocido en la edad pediátrica^{2,3,5-8}, lo que determina una demora en el diagnóstico e inicio de los tratamientos adecuados⁷.

Casos clínicos

Se presentan 7 casos clínicos con SDRC tipo I. Las características de la población y la presentación clínica se describen en la [tabla 1](#). Predominó en niñas (6/7). La media de edad fue de 11 ± 4 años (rango 7-15 años).

El factor desencadenante fue identificado solo en 3 niños, siendo el mismo un traumatismo menor: torcedura de tobillo, traumatismo leve de rodilla y tracción de brazo. Ninguno requirió inmovilización.

El dolor, la impotencia funcional y la frialdad estuvieron presentes en todos los casos, la cianosis en la mayoría (6/7). En 2 casos con diagnóstico tardío, se observó atrofia de la extremidad ([fig. 1](#)).

El tiempo entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de SDRC fue de 56 ± 43 días (rango 4-90 días). En 4 niños el diagnóstico fue tardío, a los 90 días del inicio de los síntomas. Los pacientes fueron valorados por múltiples especialistas antes de plantearse SDRC. La media del tiempo de seguimiento fue de $16,9 \pm 9,8$ meses (rango 4-30 meses).

En todos los casos se realizaron pruebas complementarias para determinar la causa del dolor. La primera prueba realizada fue la radiografía del miembro afectado que fue normal en todos los niños al inicio de los síntomas. En 2/4 de los



Figura 1 Posición antálgica y atrofia de miembro inferior derecho.

Tabla 1 Características de la población y presentación clínica

Caso	1	2	3	4	5	6	7
Edad (años)	10	7	10	8	14	14	14
Sexo	F	F	M	F	F	F	F
Antecedente ansiedad/depresión	+	-	-	+	-	-	+
Antecedente traumatismo	+	-	+	+	-	-	-
Presentación clínica							
Dolor	+	+	+	+	+	+	+
Alodinia mecánica	+	-	+	-	-	-	-
Frialdad	+	+	+	+	+	+	+
Cianosis	-	+	+	+	+	+	+
Impotencia funcional	+	+	+	+	+	+	+
Atrofia	-	+	+	-	-	-	-
Localización	MSD	MID	MII	MID	MID	MII	MSI
Latencia diagnóstica (días)	15	90	90	10	4	90	90
Seguimiento (meses)	24	30	24	18	12	6	4

F: femenino; M: masculino; MSD: miembro superior derecho; MID: miembro inferior derecho; MII: miembro inferior izquierdo; MSI: miembro superior izquierdo.

niños con diagnóstico tardío la radiografía realizada evolutivamente mostró desmineralización ósea (fig. 2). Se realizó gammagrafía ósea en 5 pacientes, mostrando hipocaptación en 2 (ambos con diagnóstico tardío). Otras pruebas realizadas fueron: resonancia magnética de la extremidad afectada en 4 pacientes, electromiograma y velocidades de conducción nerviosa en 2, eco-Doppler en 5, y como valoración inmunológica/inflamatoria se realizó en todos los pacientes hemograma, velocidad de eritrosedimentación, factor reumatoideo, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anti-DNA nativos, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos y anticuerpos anticardiolipina. Ninguna de estas pruebas complementarias mostró alteraciones.



Figura 2 Disminución de la densidad ósea a nivel de tibia derecha.

Todos los niños recibieron dosis altas de analgésicos menores (antiinflamatorios no esteroideos) y mayores (morfina o sus derivados), sin mejoría clínica. En uno de los casos se realizó bloqueo del plexo braquial sin respuesta por lo que se retiró el catéter a las 48 horas. Una vez realizado el diagnóstico de SDRC, se inició tratamiento con gabapentina a 30 mg/kg/día en 5 pacientes y pregabalina a 150-300 mg/día en 2 pacientes. Se realizó fisioterapia en todos los niños, al inicio mediante movilización pasiva y luego activa. En 3 niños se realizó terapia ocupacional y en 4 hidroterapia. Se realizó desensibilización cutánea para disminuir la alodinia en los 2 pacientes que presentaban este síntoma. La duración del tratamiento con gabapentina o pregabalina y fisioterapia fue de entre 3-6 meses. En 2 niños que presentaban comorbilidad psiquiátrica, se asociaron antidepresivos, ansiolíticos y psicoterapia. La respuesta fue excelente en todos los casos. Durante los meses de seguimiento todos han remitido el cuadro y no han presentado recidivas.

Discusión

La incidencia del SDRC reportada en adultos oscila entre 5-26 casos/100.000 habitantes/año, siendo desconocida en niños^{3,8}. Como en esta casuística, tiene un claro predominio en niñas preadolescentes y adolescentes, que en algunas series es mayor al 90%^{7,9,11}.

El síntoma principal es el dolor, desproporcionado al traumatismo que lo originó. Puede aparecer también luego de una inmovilización prolongada o eventos estresantes como describió Geertzen hasta en un 8% de los casos^{3,12}. En 4/7 (57%) de los casos que se reportan en este trabajo no había antecedente de trauma previo ni de inmovilización, número similar al de otras series pediátricas que describen la ausencia de evento desencadenante hasta en un 48% de los casos^{2,7}.

En los adultos se describen 3 etapas en el SDRC: etapa aguda donde existe dolor acompañado de hiperalgesia,

alodinia, edema, eritema y calor; etapa distrófica donde persiste el dolor, hay rigidez muscular y predominan los cambios vasomotores y vegetativos; y etapa atrófica donde puede mejorar el dolor pero hay importante rigidez y predomina la atrofia cutánea, muscular y ósea³. En la edad pediátrica ha sido descrito que no se cumplen estas 3 etapas del adulto, siendo la frialdad y la cianosis más frecuentes que el edema y la sudoración^{2,8,13}, como fue evidenciado en la mayoría de los casos de esta serie. Las alteraciones tróficas son también más frecuentes en adultos¹³, presentándose en nuestra casuística en solo 2 niños, ambos con diagnóstico tardío. Si bien la alodinia suele estar presente^{2,8}, la misma fue hallada solo en 2 pacientes.

El diagnóstico es de exclusión por lo que las pruebas complementarias de laboratorio e imagenológicas son necesarias para descartar diagnósticos diferenciales como: lesiones traumáticas, enfermedades inflamatorias (osteomielitis, artritis reumatoidea juvenil) y tumores^{2,7,8}. La radiografía, generalmente normal en niños con SDRC, permite excluir fracturas o tumores. En esta serie, fue el primer estudio solicitado al inicio del cuadro en todos los casos, no mostrando alteraciones. En etapas avanzadas puede mostrar desmineralización⁷, como se vio en 2 de los niños en los cuales el diagnóstico fue tardío. La gammagrafía ósea puede ser normal, mostrar hipocaptación o menos frecuentemente lesiones hipercaptantes como se ve en adultos^{2,7,8}. La gammagrafía ósea normal permite excluir osteomielitis, algunos tumores y fracturas por estrés. La ecografía doppler debe realizarse cuando se sospecha de una lesión trombotica². Para descartar enfermedades inflamatorias deben solicitarse hemograma, velocidad de eritrosedimentación, factor reumatoideo y anticuerpos antinucleares, anticitoplasma, anticardiolipina y anti-DNA². El electromiograma y las velocidades de conducción están indicadas frente a la sospecha de una lesión neuropática².

El tratamiento del SDRC tipo I en niños es más eficaz que en adultos². Se centra en la fisioterapia y en la terapia ocupacional en forma complementaria, con excelentes resultados^{6-8,11,14}. Se basa en mantener la función del miembro más allá del dolor. La frecuencia, duración e intensidad dependerán de cada niño, llegando en algunos casos a requerir de 6-7 horas diarias⁸. Tasas de curación mayor al 90% con 6 horas de fisioterapia al día exclusivamente han sido reportadas^{8,14}. El tratamiento con fisioterapia y psicoterapia asociadas no ha mostrado mejores resultados que la fisioterapia exclusiva^{8,14}. La estimulación eléctrica nerviosa transcutánea (TENS) ha sido utilizada en varias series de casos como parte de una terapia multimodal, si bien su eficacia no está bien establecida^{8,11}.

El dolor responde poco a los analgésicos, como fue reportado en esta casuística. Incluso el uso de analgésicos mayores como la morfina, no suele ser eficaz. No hay suficiente evidencia científica de la utilidad de los analgésicos no esteroideos y opiáceos en el SDRC tipo I en la edad pediátrica^{8,11}.

La gabapentina ha demostrado ser eficaz y segura para el tratamiento del dolor neuropático en el SDRC, no habiendo evidencia para otras drogas antiepilépticas como la carbamazepina o la fenitoína^{3,6,11}. En esta serie, al igual que en otras publicaciones, la respuesta clínica a la gabapentina fue muy satisfactoria. La pregabalina se utilizó en 2 pacientes

con excelente respuesta, si bien existen reportes de menor eficacia^{6,11}.

Los antidepresivos tricíclicos, como la amitriptilina, han sido usados con buena respuesta en algunas series^{6,11}.

Los bloqueos nerviosos pueden necesitarse en casos severos para calmar el dolor y permitir la realización de fisioterapia⁸. En la presente serie se realizó bloqueo de plexo braquial antes del diagnóstico de SDRC en una de las niñas, sin cambios en la sintomatología e intensidad del dolor por lo que se retiró el catéter a las 48 horas.

No existe evidencia de que otros tratamientos utilizados en adultos como la ketamina, los antirradicales libres, los anestésicos tópicos (capsaicina), la calcitonina y los bifosfonatos sean eficaces en niños³.

La estimulación espinal y la simpatectomía han sido utilizadas en casos seleccionados que no respondieron a otros tratamientos como parte de un programa multidisciplinario de tratamiento y rehabilitación⁸. No existe suficiente experiencia en niños con los mismos¹⁵.

El pronóstico a largo plazo en la edad pediátrica es bueno. La tasa de recidivas es mayor que en los adultos, llegando hasta un 30% en algunas series, pero con excelente respuesta al reiniciar el tratamiento^{6,8,13,14}. En esta casuística hasta el momento no hemos tenido recidivas.

La demora en el diagnóstico se repite en las diferentes series publicadas, determinando que el tratamiento se difiera, la recuperación sea más lenta y se requiera más de técnicas invasivas para el manejo del dolor^{6,7,14}.

Conclusiones

La literatura comunica diferencias entre el SDRC del niño y el del adulto que coinciden con esta casuística: predominio notorio del sexo femenino, mayor afectación en extremidades inferiores, síntomas y signos neurológicos menos pronunciados, predominio de frialdad local, rol más marcado de los factores psicológicos, ausencia de las 3 etapas características del síndrome del adulto, mejor respuesta a la fisioterapia y terapia ocupacional, y excelente pronóstico^{2,5,7,8,13}.

El dolor en la edad pediátrica genera importante ansiedad y consecuencias psicológicas para el niño y su familia. Creemos necesario que quienes asisten niños conozcan esta enfermedad y las diferencias que existen en su presentación clínica respecto de los adultos, para evitar pruebas complementarias innecesarias, el retraso en el diagnóstico y en el inicio del tratamiento.

Es necesario que nuevos trabajos continúen aportando información sobre las características del SDRC tipo I en niños dado que la mayoría de los datos que se conocen derivan de estudios en adultos. Esto va a permitir su mejor reconocimiento y desarrollar protocolos de diagnóstico y tratamiento adecuados a la edad pediátrica. Creemos que esta revisión aporta datos valiosos en este sentido.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Serra J, Quiles C. Síndromes de dolor regional complejo. En: Serra Catafau J, editor. Tratado de dolor neuropático. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2007. p. 401–11.
2. Sherry D. Complex regional pain in children. UpToDate 2011. [consultado 13 Sep 2011]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/complex-regional-pain-in-children>
3. Marquez E, Ribera M, Mesas A, Mendel J, Martínez P, Candela A, et al. Síndrome doloroso regional complejo. *Semin Fund Reumatol.* 2012;13:31–6.
4. Bruehl S. An update on the pathophysiology of complex regional pain syndrome. *Anesthesiology.* 2010;113:713–25.
5. Berde CH, Lebel A. Complex regional pain syndromes in children and adolescents. *Anesthesiology.* 2005;102:252–5.
6. Kachko L, Efrat R, Ben Ami S, Mukamel M, Katz J. Complex regional pain syndromes in children and adolescents. *Pediatr Int.* 2008;50:523–7.
7. Low AK, Ward K, Wines A. Pediatric complex regional pain syndrome. *J Pediatr Orthop.* 2007;27:567–72.
8. Wilder T. Management of pediatric patients with complex regional pain syndrome. *Clin J Pain.* 2006;22:443–8.
9. Marinus J, Moseley G, Birklein F, Baron F, Maihöfner CH, Kingery W, et al. Clinical features and pathophysiology of complex regional pain syndrome. *Lancet Neurol.* 2011;10:637–48.
10. Harden RN, Bruehl S, Perez R, Birkleine F, Marinus J, Maihöfner C, et al. Validation of proposed diagnostic criteria (the Budapest Criteria) for Complex Regional Pain Syndrome. *Pain.* 2010;150:268–74.
11. Perez R, Zollinger P, Dijkstra P, Thomassen-Hilgersom I, Zuurmond W, Rosenbrand K, et al. Evidence based guidelines for complex regional pain syndrome type I. *BMC Neurology.* 2010;10–20.
12. Geertzen J, de Bruijn-Kofman A, de Bruijn H, van de Wiel H, Dijkstra P. Stresful life events and psychological dysfunction in complex regional pain syndrome type I. *Clin J Pain.* 1998;14:143–7.
13. Tan E, Zijlstra B, Essink M, Goris R, Severijnen R. Complex regional pain syndrome type I in children. *Acta Paediatr.* 2008;97:875–9.
14. Stanton-Hicks M. Plasticity of Complex regional pain syndrome (CRPS) in children. *Pain Med.* 2010;11:1216–23.
15. Meier P, Zurakowski D, Berde CB, Sethna NF. Lumbar sympathetic blockade in children with Complex regional pain syndromes: a double blind placebo-controlled crossover trial. *Anesthesiology.* 2009;111:372–80.