



FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA

**TRABALHO FINAL DO 6º ANO MÉDICO COM VISTA À ATRIBUIÇÃO DO
GRAU DE MESTRE NO ÂMBITO DO CICLO DE ESTUDOS DE MESTRADO
INTEGRADO EM MEDICINA**

ANA RAQUEL DA SILVA BAPTISTA HENRIQUES

**SÍNDROME DOLOROSA REGIONAL COMPLEXO
E SÍNDROME DE AMPLIFICAÇÃO DOLOROSA NA
CRIANÇA - ESTUDO RETROSPECTIVO**

ARTIGO CIENTÍFICO

ÁREA CIENTÍFICA DE MEDICINA FÍSICA E REABILITAÇÃO

**TRABALHO REALIZADO SOB A ORIENTAÇÃO DE:
PROF. DOUTOR JOÃO PÁSCOA PINHEIRO
DR. PEDRO FIGUEIREDO**

MARÇO/2016

ÍNDICE

Resumo	2
Palavras-Chave	3
<i>Abstract</i>	4
<i>Key-words</i>	5
Lista de Abreviaturas	6
1. Introdução	7
1.1 Objetivos	9
2. Materiais e Métodos	10
2.1 Grupo com diagnóstico presuntivo SDRC	10
2.2 Grupo com diagnóstico não presuntivo SDRC	11
2.3 Procedimento	11
2.4 Medidas	11
2.4.1 Informação demográfica, clínica, diagnóstica e terapêutica	11
2.4.2 Resultado Funcional	12
2.5 Análise Estatística	12
3. Resultados	14
3.1 Análise Preliminar	14
3.2 Diferenças nas características demográficas, investigação diagnóstica e duração programa de reabilitação	16
4. Discussão	19
5. Agradecimentos	26
6. Referências Bibliográficas	27

RESUMO

Introdução: A síndrome de amplificação dolorosa (SAD) é causa de dor crónica na idade pediátrica, sendo caracterizada por dor desproporcional aos achados semiológicos. A SAD pode manifestar-se conjuntamente com sinais/sintomas de disautonomia, sugerindo o diagnóstico de Síndrome Doloroso Regional Complexo (SDRC), ou na ausência de manifestações autonómicas, sendo referido como síndrome doloroso idiopático difuso/localizado. O conhecimento científico sobre a SAD na população pediátrica é particularmente limitado, continuando a colocar um desafio diagnóstico e terapêutico ao clínico.

Objetivo: O objetivo deste estudo visa perceber o papel do programa de reabilitação na evolução clínica da população pediátrica com SAD – SDRC e dor musculoesquelética idiopática.

Métodos: Realizou-se uma análise retrospectiva baseada em processos clínicos da consulta de Medicina Física e Reabilitação (MFR) do Hospital Pediátrico de Coimbra, tendo sido identificados 16 doentes (14 raparigas e 2 rapazes). Cinco doentes cumpriam os critérios modificados de Budapeste da *International Association for the Study of Pain* (IASP) para diagnóstico de SDRC. Onze doentes com dor musculoesquelética crónica, sem características neuropáticas, foram incluídos no grupo com diagnóstico não presuntivo de SDRC. Procedeu-se à análise da informação demográfica, clínica, diagnóstica, terapêutica e resultado funcional em ambos os grupos.

Resultados: No grupo com diagnóstico presuntivo de SDRC a totalidade das crianças era do sexo feminino, com uma idade média de 13,6 anos ($\pm 0,75$). Trauma *minor* precedente foi identificado em 80% dos doentes. A totalidade dos doentes manifestou sinais de disautonomia à apresentação. Registou-se uma média de 0,8 ($\pm 0,2$) exames complementares de diagnóstico (ECD) realizados (radiografia simples correspondeu a 50%). À totalidade destes doentes foi prescrito um programa de reabilitação, sendo objetivada retoma funcional em 100% dos doentes. No grupo com diagnóstico não presuntivo de SDRC, observou-se predomínio do sexo feminino (81,8%) e idade média de 15,55 anos ($\pm 0,31$). Ausência de fator precipitante e ausência de manifestações disautónomicas foram achados prevalentes, em 72,7% e 100%, respetivamente. Foi prescrito programa de reabilitação isolado à maioria dos doentes (72,7%), em 18,2% associou-se farmacoterapia contínua e em 9,1% procedimento invasivo. Verificou-se retoma funcional em 54,5% dos doentes, com 45,5% a manterem algum grau de limitação.

Conclusão: Os resultados do presente estudo sugerem o programa de reabilitação, consistindo em agentes físicos (termoterapia e eletroterapia), técnicas cinesiológicas, hidroterapia e exercício terapêutico, em conjunto com acompanhamento psicológico, como uma medida eficaz na abordagem terapêutica da SAD. Estudos adicionais são necessários para esclarecer a duração e intensidade ótimas do programa de reabilitação.

Palavras-chave: Amplificação de dor; Síndrome doloroso regional complexo; Dor musculoesquelética idiopática; Pediatria; Reabilitação

ABSTRACT

Background: Amplified musculoskeletal pain syndrome is the cause of chronic pain in children and is characterized by pain disproportional to semiological findings. This syndrome can manifest itself in conjunction with signs/symptoms of dysautonomia, suggesting the diagnosis of Complex Regional Pain Syndrome (CRPS), or in the absence of autonomic manifestations, being referred to as idiopathic diffuse/localized pain syndrome. Scientific knowledge about amplified pain syndromes in the pediatric population is particularly limited, therefore they remain a diagnostic and therapeutic challenge to the physician.

Objective: The objective of this study is to understand the role of a rehabilitation program on the clinical evolution of the pediatric population with amplified musculoskeletal pain syndrome – CRPS and idiopathic musculoskeletal pain.

Methods: A retrospective analysis was performed based on chart review from the Physical Medicine and Rehabilitation consultation at Children's Hospital in Coimbra. Sixteen patients were identified (14 girls and 2 boys). Five patients met the modified *International Association for the study of Pain* (IASP) Budapest criteria for the diagnosis of CRPS. Eleven patients with chronic musculoskeletal pain, without neuropathic characteristics, were included in the group with non-presumptive CRPS diagnosis. Information regarding demographic characteristics, clinical presentation, diagnostic and therapeutic approach and functional outcome were analyzed in both groups.

Results: In the group with presumptive CRPS diagnosis all the children were female (mean age of 13.6 years). A *minor* inciting event preceded pain in 80% of patients. Signs of

dysautonomia were present in every patient at presentation. An average of 0.8 diagnostic imaging studies were conducted (plain radiography in 50% of patients). Rehabilitation program was the sole prescribed treatment in the totality of patients. Functional recovery was documented in 100% of patients. Among the group with non-presumptive CRPS diagnosis a female predominance (81.8%) was observed (mean age of 15.55 years). In 72.7% of patients no inciting event was identified. None of the patients presented with autonomic dysfunction. Regarding treatment, a rehabilitation program was initiated as the sole treatment in 72.7% of patients. Pharmacologic and rehabilitation therapy were prescribed simultaneously in 18.2%. One patient (9.1%) underwent an invasive procedure. Functional recovery was documented in 54.5% of patients. 45.5% maintained some degree of limitation.

Conclusion: The results of this study suggest that a rehabilitation program, consisting of physical agents (thermotherapy and electrotherapy), kinesiological techniques, hydrotherapy and therapeutic exercise, combined with psychotherapy is an effective approach to the treatment of amplified musculoskeletal pain syndromes. Additional studies are needed to clarify the optimal duration and intensity of the rehabilitation program.

Key-words: Amplified musculoskeletal pain syndrome; Complex regional pain syndrome, Idiopathic musculoskeletal pain; Pediatrics; Rehabilitation

LISTA DE ABREVIATURAS

AINE – Anti-inflamatório não esteróide

ECD – Exame Complementar de Diagnóstico

IASP – *International Association for the Study of Pain*

MFR – Medicina Física e Reabilitação

RMN – Ressonância Magnética Nuclear

SAD – Síndrome de Amplificação Dolorosa

SDRC – Síndrome Doloroso Regional Complexo

SPSS – *Statistical Package for the Social Sciences*

TC – Tomografia Computadorizada

1. INTRODUÇÃO

A dor crónica na infância é um problema de saúde do mundo moderno, e considerando a inexistência de dados referentes à sua incidência e prevalência só agora a dimensão do número de crianças não diagnosticadas e dependentes dos sistemas de saúde está a ser verdadeiramente compreendido. Independentemente da existência de uma etiologia conhecida, a experiência crónica da dor tem na globalidade dos casos um impacto significativo e negativo no bem-estar físico e psicológico da criança assim como da sua família¹.

Uma das causas de dor crónica em contexto pediátrico é a SAD, caracterizada principalmente por dor desproporcional aos achados semiológicos.² As manifestações desta síndrome podem ser difusas ou localizadas, constantes ou intermitentes, com ou sem sintomas e sinais autonómicos, com graus diversos de incapacidade.^{2,3} Apesar de a etiologia ainda permanecer desconhecida, assume-se como provável uma causa multifatorial, onde idade, fatores genéticos^{1,3,4} e hormonais³, *stress* psicológico^{1,3,5} e história de trauma *minor* recente^{1,3} são intervenientes importantes no aparecimento dos episódios de dor.

A nomenclatura estabelecida divide esta síndrome em substratos mais pequenos, de acordo com características físicas apresentadas (presença/ausência de sinais autonómicos) e localização (difusa/localizada).³ Parte da população pediátrica com síndrome de amplificação dolorosa manifesta sinais/sintomas de disautonomia, sugerindo o diagnóstico de SDRC.^{3,6-9} Síndromes de amplificação de dor, sem sinais/sintomas autonómicos, têm sido referidos como síndrome doloroso idiopático difuso/localizado, dor psicogénica/psicossomática, pseudodistrofia, ou fibromialgia.^{6,10,11}

Uma história clínica e exame físico cuidadosos e exaustivos são por norma suficientes para estabelecer o diagnóstico, sendo a apresentação clínica em ambos os substratos

notoriamente consistente e sobreponível.^{1,3,10} De salientar ainda, os fatores psicológicos e psicossociais como parte integrante da experiência biopsicossocial da dor crônica e a importância de serem minuciosamente avaliados e identificados como alvos terapêuticos, caso necessário.¹²⁻¹⁴ A complexidade da abordagem destas entidades é evidente pela inexistência de uma terapêutica cientificamente comprovada e pela pleora de tratamentos díspares reportados na literatura. Contudo, existe evidência de que a abordagem multidisciplinar (Medicina Física e de Reabilitação, Reumatologia, Pedopsiquiatria) precoce é essencial na identificação precisa do diagnóstico, no controlo sintomático e na retoma funcional.^{1,14-16}

O conhecimento científico sobre as síndromes de amplificação de dor na população pediátrica é particularmente limitado devido à escassez de investigação clínica realizada. Deste modo, continuam a colocar um desafio diagnóstico e terapêutico ao clínico. Contrariamente ao preconizado para o estudo destas síndromes, é reportado de uma forma quase transversal na literatura um grande investimento em exames complementares de diagnóstico para exclusão de etiologias alternativas. É ainda salientada a instituição de múltiplas terapêuticas presuntivas com benefícios questionáveis prévias ao diagnóstico correto.^{17,18}

Na literatura pediátrica corrente não existem normas orientadoras unânimes para avaliação do doente, gestão da doença e abordagem terapêutica tanto da SDRC como das restantes síndrome dolorosas, bem como critérios validados de diferenciação entre estes dois grupos de amplificação de dor.

1.1. Objetivos

Pretende-se com este trabalho final perceber o papel de um programa de reabilitação na evolução clínica de doentes em idade pediátrica com síndrome de amplificação dolorosa. Secundariamente, pretende-se ainda avaliar a existência de eventuais diferenças entre SDRC e SAD, através da caracterização de duas amostras de doentes – com diagnóstico presuntivo de SDRC e diagnóstico não presuntivo de SDRC –, nomeadamente em termos epidemiológicos, manifestações clínicas, abordagem diagnóstica e terapêutica, resultado funcional e prognóstico.

2. MATERIAIS E MÉTODOS

Este estudo foi conduzido no Hospital Pediátrico de Coimbra, integrado no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

O presente estudo corresponde a uma análise retrospectiva, descritiva. A amostra de doentes foi identificada a partir dos processos clínicos da consulta de Medicina Física e Reabilitação Pediátrica. Foram revistos os processos clínicos referentes ao período de Janeiro de 2012 a Dezembro de 2015, e selecionados os doentes com diagnóstico presuntivo de SDRC e diagnóstico não presuntivo de SDRC.

Foi documentada a informação demográfica dos doentes (idade e género), região anatómica afetada, sintomatologia associada, presença de fator desencadeante, abordagem diagnóstica (número de ECD realizados), acompanhamento multidisciplinar, tratamento instituído e resultado funcional.

As crianças foram classificadas em grupos diagnósticos de acordo com a apresentação clínica inicial.

2.1. Grupo com diagnóstico presuntivo de SDRC

Todos os doentes que foram avaliados na consulta por dor a nível de um membro, dor neuropática ou suspeita de SDRC foram revistos, de forma a determinar quais os que cumpriam os critérios modificados de Budapeste da *International Association for the Study of Pain* (IASP), descritos em maior pormenor abaixo. Crianças que não cumpriam estes critérios foram excluídas deste grupo. Um total de 5 doentes foi incluído nesta amostra.

2.2. Grupo com diagnóstico não presuntivo de SDRC

Crianças que não cumpriam os critérios da IASP, sem diagnóstico de dor neuropática, mas cujo sintoma predominante era dor musculoesquelética foram incluídas neste grupo. Um total de 11 doentes foi incluído nesta amostra.

2.3. Procedimento

A averiguação do cumprimento dos critérios de Budapeste para o diagnóstico de SDRC pelos doentes foi realizada através da revisão do histórico médico das consultas. Os critérios de Budapeste da IASP são critérios considerados como válidos e corretos para a classificação da população adulta com SDRC. Este sistema de classificação inclui dois conjuntos de critérios – um que permite estabelecer o diagnóstico em ambiente de investigação científica e outro conjunto, em tudo semelhante, mas com critérios de inclusão ligeiramente menos rigorosos, permitindo estabelecer o diagnóstico de SDRC em ambiente clínico. Até à data, não foram desenvolvidos critérios específicos para a população pediátrica. Dada a inexistência de critérios específicos para a população pediátrica, e considerando que a classificação adulta em ambiente de investigação pudesse ser excessivamente rigorosa, foi utilizado o conjunto de critérios de Budapeste (Tabela 1) que permite o diagnóstico clínico.

2.4. Medidas

2.4.1. Informação demográfica, clínica, diagnóstica e terapêutica

A informação demográfica básica (idade e género), a informação clínica (presença de alterações autonómicas, fator desencadeante, região corporal afetada, sintomas acompanhantes), informação relativa à abordagem diagnóstica (número de ECD) e abordagem terapêutica (modalidade de tratamento prescrita e número total de sessões realizado) foi obtida através da revisão das informações da consulta de MFR.

2.4.2. Resultado funcional

A retoma funcional foi avaliada de acordo com as informações obtidas na revisão dos transcritos da consulta de MFR. Considerado como retoma funcional os doentes em que foi objetivado uma recuperação total da incapacidade e resolução da dor. Os doentes que não cumpriam este critério foram classificados como mantendo limitação.

2.5. Análise Estatística

Foi utilizado o programa *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS) versão 23.0 para realizar a análise estatística.

A análise dos dados consistiu na comparação das variáveis entre o grupo com diagnóstico presuntivo de SDRC e o grupo com diagnóstico não presuntivo de SDRC. Medidas descritivas foram calculadas para todas as variáveis em estudo de ambos os grupos. Com o intuito de avaliar se existiam diferenças estatisticamente significativas entre a idade média, número de ECD realizados e número de sessões total do programa de reabilitação nos dois grupos foi realizado o teste não paramétrico de *Wilcoxon-Mann-Whitney* (para $\alpha = 0,05$).

Tabela 1**Critérios modificados da IASP para classificação de SDRC**

Para estabelecer um diagnóstico clínico de SDRC, os seguintes critérios têm de ser cumpridos:

1. Dor contínua desproporcional ao evento desencadeante;
2. Pelo menos um sintoma dentro de pelo menos 3 das seguintes categorias:
 - a) Sensorial: hiperestesia ou alodinia;
 - b) Vasomotor: temperatura assimétrica, alterações da coloração da pele ou assimetria na coloração;
 - c) Sudomotor/Edema: edema, alterações da sudorese ou sudorese assimétrica;
 - d) Motor/Trófico: diminuição na amplitude de movimentos, disfunção motora (diminuição da força muscular, distonia, tremor), ou alterações tróficas (pele e fâneras).
3. Pelo menos um sinal no momento da observação dentro de duas das seguintes categorias:
 - a) Sensorial: evidência de hiperestesia (à picada de agulha) ou alodinia;
 - b) Vasomotor: evidência de assimetria na temperatura ($> 1^{\circ}\text{C}$) ou da coloração da pele do membro afetado;
 - c) Sudomotor/Edema: evidência de edema, alterações da sudorese ou sudorese assimétrica;
 - d) Motor/Trófico: evidência de diminuição da amplitude de movimento, disfunção motora (diminuição da força muscular, distonia, tremor) ou alterações tróficas (pele e fâneras).
4. Sem outro diagnóstico que explique melhor os sintomas.

Adaptado de Harden *et al.*¹⁹

3. RESULTADOS

3.1. Análise preliminar

A totalidade dos dados foi analisada com o intuito de avaliar se cumpria critérios de normalidade e era, por conseguinte, adequada a realização de testes paramétricos. Verificou-se que, com a exceção das variáveis *Idade*, *Nº ECD* e *Nº Sessões* no grupo com diagnóstico não presuntivo de SDRC, nenhuma variável seguia uma distribuição normal, procedeu-se, desta forma, à análise subsequente dos dados com recurso a testes não paramétricos.

No grupo com diagnóstico presuntivo de SDRC ($n = 5$), a totalidade dos doentes era do sexo feminino (100%), com uma idade média de 13,6 anos ($\pm 0,75$). Na vasta maioria dos indivíduos (80%) a região anatómica mais afetada era o membro inferior. Dor a nível do membro superior foi muito menos comum (20%) e dor reportada noutra região corporal foi inexistente. Relativamente à presença de fator desencadeante, na grande maioria dos doentes (80%) foi identificado trauma *minor* precedente. Num menor número de doentes (20%) não foi identificado qualquer fator desencadeante. Em nenhum doente foi identificado trauma *major* precedente. No que ao quadro clínico diz respeito, na totalidade dos doentes verificava-se a presença de sintomas/sinais autonómicos à apresentação. Relativamente à presença de localizações acessórias da dor, 20% dos doentes apresentava dor musculoesquelética (poliartralgias) e 20% apresentava dor a nível abdominal (gastrointestinal). Em 60% dos doentes não existia registo de qualquer outra localização acessória de dor. Nenhum dos doentes tinha manifestações do foro psicológico. No que concerne a realização de ECD, registou-se uma média de 0,8 ($\pm 0,2$) exames realizados, dos quais 50% foram radiografia simples e 33% corresponderam a RMN. 17% dos doentes não foi submetido a avaliação imagiológica. Nenhum doente neste grupo realizou cintigrafia, ecografia ou TC. Em termos de acompanhamento multidisciplinar, os doentes eram seguidos preferencialmente em

consultas de Reumatologia e Ortopedia, a par da MFR. Relativamente à abordagem terapêutica, à totalidade destes doentes foi prescrito um programa de reabilitação – consistindo em agentes físicos (termoterapia e eletroterapia), técnicas cinesiológicas, hidroterapia e exercício terapêutico – sendo o número médio de sessões realizado 25,33 (\pm 4,33). Não se verificou recurso a farmacoterapia de forma contínua (indicação para analgésicos e/ou anti-inflamatórios não esteróides somente em SOS). Não houve recurso a procedimentos invasivos em nenhum doente desta amostra. Foi objetivado uma taxa elevadíssima de retoma funcional, em 100% dos doentes houve resolução completa da dor e da incapacidade (Tabela 2).

No grupo com diagnóstico não presuntivo de SDRC (n = 11), o género feminino (81,8%) predominava relativamente ao género masculino (18,2%). A idade média verificada nesta população foi de 15,55 anos (\pm 0,31). Em termos de apresentação clínica, neste grupo verificou-se a ausência de sintomas/sinais autonómicos na totalidade da amostra. Em metade dos doentes (54,5%) a região corporal mais afetada foi o membro inferior. Dor a nível do membro superior foi observada com uma frequência muito menor, apenas em 18,2% dos doentes. 27,3% dos doentes reportavam dor numa região que não as extremidades (raquialgias). Na grande maioria dos doentes (72,7%) não foi encontrado qualquer fator desencadeante precedente. Numa minoria dos casos (27,3%) foi identificado trauma *minor* precedente. Em nenhum doente foi identificado trauma *major* como fator despoletador. No que a localizações acessórias da dor diz respeito, na larga maioria dos doentes (87,5%) não existiam outros focos de dor associados. 12,5% dos doentes referia dor musculoesquelética (intercostal). Relativamente à presença de sintomatologia do foro psicológico, verificou-se que na maioria dos doentes (64%) não havia manifestações psicológicas. No que respeita a realização de ECD, registou-se uma média de 2,18 (\pm 0,55) exames realizados, dos quais 29,1% foram radiografias simples, 21% corresponderam a RMN, 17% a cintigrafia, 12,5% a

ecografia e 12,5% a TC. 8% dos doentes não realizou qualquer avaliação imagiológica. No que concerne ao acompanhamento multidisciplinar, a par das consultas de MFR, os doentes eram acompanhados pela Ortopedia, Pedopsiquiatria e Reumatologia. Relativamente à abordagem terapêutica, à grande maioria dos doentes (72,7%) foi prescrito um programa de reabilitação – consistindo em agentes físicos (termoterapia e eletroterapia), técnicas cinesiológicas, hidroterapia e exercício terapêutico – tendo-se registado uma média de 33,88 ($\pm 4,44$) sessões. Em 18,2% dos doentes recorreu-se à combinação do programa de reabilitação e farmacoterapia contínua (anti - convulsivante). Numa percentagem mínima de doentes (9,1%) a par do programa de reabilitação foi realizado um procedimento invasivo (bloqueio somático por cateter epidural). No que concerne o resultado funcional, a percentagem de doentes em que se verificou retoma funcional (54,5%) foi apenas ligeiramente superior à percentagem de doentes que manteve algum grau de incapacidade (45,5%) (Tabela 2).

3.2. Diferenças nas características demográficas, investigação diagnóstica e duração do programa de reabilitação

Procedeu-se à comparação de características demográficas (idade), de investigação diagnóstica (número de ECD) e duração do programa de reabilitação (número de sessões) entre os dois grupos, tendo sido encontradas algumas diferenças estatisticamente significativas.

Comparou-se a idade média entre a amostra de doentes com diagnóstico presuntivo de SDRC e a amostra com diagnóstico não presuntivo de SDRC. Verificou-se que a idade média para os doentes com diagnóstico presuntivo de SDRC é significativamente diferente da idade média dos doentes com diagnóstico não presuntivo de SDRC; $U=9,000$; $p=0,038$.

Comparou-se o número médio de ECD realizados entre os dois grupos. Verificou-se que não existem diferenças estatisticamente significativas entre o número médio de ECD realizado em ambas as amostras; $U=18,500$; $p=0,320$.

Comparou-se o número médio de sessões realizadas entre os dois grupos. Verificou-se que não existem diferenças estatisticamente significativas entre o número médio de sessões realizado em ambas as amostras; $U=8,000$; $p=0,49$.

Tabela 2

Comparação de características demográficas, de dor, tratamento e resultado funcional entre grupos

	Presuntivo SDRC (n = 5)	Não presuntivo SDRC (n = 11)
Sexo, %		
. Feminino	100%	81,8%
. Masculino	0%	18,2%
Idade, em anos	13,6 ± 0,75	15,5 ± 0,31
Fator Desencadeante, %		
. Ausente	20%	72,7%
. Trauma <i>Minor</i>	80%	27,3%
. Trauma <i>Major</i>	0%	0%
Sintomas Autonómicos, %		
. Ausentes	0%	100%
. Presentes	100%	0%
Região Anatômica, %		
. Membro Inferior	80%	54,5%
. Membro Superior	20%	18,2%
. Outro	0%	27,3%
Nº ECD realizados	0,8 ± 0,2	2,18 ± 0,55
. Radiografia	50%	29,1%
. Ecografia	0%	12,5%
. TC	0%	12,5%

. RMN	33%	21%
. Cintigrafia	0%	17%
. Nenhum	17%	8%
Tratamento, %		
. Programa Reabilitação	100%	72,7%
. Programa Reabilitação + Fármaco	0%	18,2%
. Programa Reabilitação + Invasivo	0%	9,1%
Nº de Sessões Total	25,33 ± 4,33	33,88 ± 4,44
Resultado Funcional, %		
. Mantém limitações	0%	45,5%
. Retoma funcional	100%	54,5%
Localização acessória da dor, %		
. Musculosquelética	20,0%	12,5%
. Abdominal	20,0%	0,0%
. Sem outra localização associada	60,0%	87,5%
Sintomas Psicológicos, %		
. Presentes	0,0%	36%
. Ausentes	100%	64%

4. DISCUSSÃO

Uma das causas de dor crónica em contexto pediátrico é a SAD, cujo espectro clínico inclui SDRC e síndrome de dor musculoesquelética idiopática, que consoante a sua localização pode ser classificado como difuso ou localizado. SDRC pode ser definido como uma síndrome de dor neuropática com alterações autonómicas que podem afetar pelo menos uma região corporal.¹⁴ O espectro clínico do SDRC abarca manifestações autonómicas, sensoriais (destaque para alodinia e hiperalgesia), tróficas e motoras, confinadas ao membro lesado, mas não a um território nervoso específico.^{9,20,21} De uma forma sumária, a dor musculoesquelética idiopática é caracterizada pela ocorrência de dor desproporcional e não explicada por achados objetivos, frequentemente generalizada e com propensão para a cronicidade. Contudo, pode manifestar-se por dor ou disfunção intermitentes, por norma após atividade física intensa.^{1,3} A história social e familiar desta população merece uma nota de destaque, na medida em que não é incomum que revelem alterações de vida significativas (mudança de habitação, alterações na família nuclear, doença ou morte de familiar, *stress* na escola, entre outros) que antecedam o início da dor ou que tenham um exemplo de dor crónica ou incapacidade funcional em familiar chegado.³

Resultados relativamente ao género mais afetado, em ambos os grupos seguem o padrão descrito na literatura, denotando o sexo feminino como o género com maior probabilidade de desenvolvimento de SDRC^{14,16,18,20} e de dor musculoesquelética idiopática.^{3,22} A preponderância, previamente documentada, pelo envolvimento do membro inferior no SDRC pediátrico foi confirmada no presente estudo.^{14,16,20} Em termos de distribuição etária, é reportado quase transversalmente na literatura um aumento da incidência de SDRC no início da puberdade, sendo a idade média de aparecimento 11 anos. Existem, todavia, estudos que referem 12, 13 ou 14 anos como idades médias de aparecimento.^{3,14,16,18,20} O valor observado

nesta amostra foi superior ao reportado pela maioria das publicações. De forma similar, o aumento da incidência de dor musculoesquelética idiopática no início da adolescência (idade média de aparecimento 13 anos) anteriormente documentado,^{3,14,16,20,22} não foi observado nesta amostra. A análise estatística efetuada permite-nos concluir que existem diferenças estatisticamente significativas entre as idades médias dos grupos, sendo a idade média da amostra com diagnóstico presuntivo de SDRC inferior à idade registada na amostra com diagnóstico não presuntivo de SDRC.

Quanto à presença/ausência de fator desencadeante, SDRC e síndrome de dor musculoesquelética idiopática comportam-se de uma forma quase antagónica. Estudos prévios demonstraram que o desenvolvimento de SDRC ocorre, tipicamente, após lesão tecidual *minor*, contudo pode também ocorrer na ausência de fator precipitante.^{9,18,20,21} Pelo contrário, o desenvolvimento de dor musculoesquelética idiopática ocorre, por norma, na ausência de fator precipitante, contudo um insulto inicial pode estar presente¹. É possível inferir que apesar de a presença de fator precipitante ser mais sugestiva de SDRC, não é suficiente para excluir dor musculoesquelética idiopática como hipótese diagnóstica.

Os diagnósticos de SDRC e síndrome de dor musculoesquelética idiopática permanecem eminentemente clínicos, baseados em achados da anamnese e exame objetivo, estando recomendada a realização criteriosa de exames complementares de diagnóstico para exclusão de hipóteses diagnósticas alternativas. No caso específico do SDRC, a realização de cintigrafia óssea é defendida no estudo de doentes com sinais e/ou sintomas sugestivos, sendo a sua primeira utilidade a exclusão de anormalidades ortopédicas subjacentes que possam desencadear alterações neurovasculares.¹⁶ Os resultados obtidos na amostra em estudo distam significativamente da literatura, na medida em que nenhum doente realizou cintigrafia óssea. Também a média de ECD realizados não segue a tendência registada em estudos prévios, sendo substancialmente inferior às médias reportadas (0,8 versus 1,7²⁰ e 3,0¹⁸). No que à dor

musculosquelética idiopática concerne, não obstante ser um diagnóstico clínico, é reportado na literatura um grande investimento em investigação diagnóstica, com realização de múltiplos exames complementares de diagnóstico, e referência a múltiplas consultas, consoante a sintomatologia predominante.¹⁷ Foi avaliado neste estudo o investimento diagnóstico (através do número médio de ECD realizados) em ambos os grupos e concluiu-se pela inexistência de diferenças estatisticamente significativas entre a média de ECD requisitados em ambos os grupos, não existindo, por conseguinte, diferenças estatisticamente significativas em termos de investimento diagnóstico.

A par das manifestações clínicas mais características de cada uma das síndromes, pode existir uma multiplicidade de sintomas acompanhantes, desde localizações acessórias de dor, a manifestações psicológicas, até à ausência de sintomatologia. Os sintomas psicológicos associados têm sido alvo de particular enfoque e interesse por parte da comunidade científica. Um grande número de investigadores tem invocado a possibilidade de fatores e trauma psicológicos serem intervenientes no desenvolvimento e manutenção destas síndromes de dor. Relativamente ao SDRC, embora fatores e trauma psicológicos possam condicionar um aumento do risco para o desenvolvimento de SDRC, a evidência científica atual revelou a inexistência de diferenças estatisticamente significativas entre a população pediátrica com SDRC e população controlo com experiência de dor crónica.^{9,14,16} Ansiedade, depressão e *stress* encontram-se entre os fatores mais frequentemente apontados como possíveis fatores de risco. Foi observado em múltiplos estudos que a população pediátrica com SDRC reporta níveis de ansiedade e depressão dentro dos limites da normalidade para crianças com experiência de dor crónica.^{9,14} Permanece por esclarecer se os níveis de *stress* psicológicos estão verdadeiramente aumentados em comparação com os grupos controlo. De uma forma sobreponível ao SDRC, também na dor musculosquelética idiopática não existe evidência científica que suporte que fatores psicológicos sejam intervenientes no seu

desenvolvimento.^{1,3} Todavia, o aparecimento de distúrbios psiquiátricos (a destacar perturbação depressiva, ansiedade generalizada e problemas comportamentais) foi referido, em estudos prévios, como participante ativo na manutenção e agravamento desta síndrome.⁵ Permanece, contudo, por esclarecer se os sintomas psiquiátricos são reativos à experiência de dor crónica ou se constituem uma condição primária.¹ No presente estudo foi possível verificar que, apesar de a população com SDRC ser estigmatizada com um perfil psicológico específico, apresentava sintomas psicológicos em menor proporção do que a amostra com síndrome doloroso idiopático.

A presença de localizações acessórias de dor é uma co-morbilidade importante em ambos os grupos. Na amostra com SDRC presuntivo, a sua reduzida dimensão impossibilita que se retirem ilações sobre uma maior ou menor prevalência de sintomatologia específica. É, contudo, possível observar que são identificadas localizações acessórias de dor numa maior proporção de doentes na amostra com SDRC presuntivo. Na amostra com diagnóstico não presuntivo de SDRC, a ausência de localizações acessórias de dor foi a sintomatologia acompanhante mais prevalente. A maior prevalência da ausência de localizações acessórias de dor acompanhantes é um achado curioso, e que pode ser contextualizado de duas formas distintas. Por um lado, pode ser entendido como um indício de tentativa de ganho secundário por parte dos doentes. Por outro lado, pode ser enquadrado do ponto de vista da abordagem terapêutica. A inexistência de localizações acessórias de dor numa tão grande proporção de doentes, sugere a existência de fatores não orgânicos, como alterações da história social e/ou familiar, como agentes despoletadores do quadro álgico. Deste modo, a abordagem terapêutica seria direcionada para a resolução desta situação social/familiar ao invés da procura por uma condição patológica ou distúrbio subjacente.

A evidência científica destaca, de forma consistente, uma abordagem terapêutica compreensiva e multidisciplinar, baseada predominantemente na reabilitação motora e

psicoterapia, com recurso limitado a farmacoterapia, procedimentos invasivos, terapias complementares/alternativas, como a abordagem demonstrando maior eficácia em termos de resolução de sintomas e retoma funcional tanto do SDRC como da dor musculoesquelética idiopática.^{1,14-16} Os resultados obtidos, em ambos os grupos, estão em consonância com a literatura, na medida em que a todos os doentes com diagnóstico presuntivo de SDRC e à vasta maioria de doentes com diagnóstico não presuntivo de SDRC foi prescrito um programa de reabilitação de forma isolada (com indicação para recurso a analgesia e/ou AINE somente em SOS). Apenas se verificou o recurso a terapêutica farmacológica contínua (anti-convulsivante) e procedimentos invasivos (bloqueio simpático epidural) de forma pontual no grupo com diagnóstico não presuntivo de SDRC.

Embora a prescrição de um programa de reabilitação seja recomendada e eficaz no tratamento de crianças com SDRC, existe, atualmente, uma escassez de evidência relativamente ao que constitui um programa de reabilitação adequado a uma criança com SDRC. Continua por esclarecer a duração e intensidade ótimas do programa, bem como as modalidades de tratamento mais eficazes.^{23,24} Se, por um lado, existem estudos que sugerem um benefício adicional com programas de alta intensidade e duração (5 horas diárias),³ outros existem em que este benefício não foi demonstrado, sendo semelhante a retoma funcional em doentes sujeitos a programas de alta e moderada intensidade.²⁴ De uma forma sobreponível à abordagem do SDRC, também na abordagem terapêutica da dor musculoesquelética idiopática se coloca a questão da duração e intensidades ótimas de tratamento.^{1,3} Existem autores que advogam um programa de reabilitação intensivo e de início precoce³, enquanto outros sugerem benefícios com uma abordagem mais moderada e faseada.¹ Recentemente, tem sido registada um interesse e importância crescentes numa outra vertente da abordagem multidisciplinar destes doentes – a terapia cognitiva-comportamental, com o objetivo de

promover a autonomia e capacitação dos doentes, responsabilizando-os pelo controlo da sua dor.^{1,22}

Foi avaliada, no presente estudo, a duração do programa de reabilitação (através do número médio de sessões realizadas) em ambos os grupos, tendo-se concluído que não existiam diferenças estatisticamente significativas da duração do programa entre as amostras. Parece existir, em ambos os grupos, uma maior resposta ao tratamento numa fase inicial do programa, sendo posteriormente atingida uma fase de estabilização do resultado funcional obtido. Em concordância com esta observação, verificou-se que em nenhum grupo houve um prolongamento excessivo do programa de reabilitação. Na amostra com SDRC presuntivo, verificou-se retoma funcional na totalidade dos doentes. Ao passo que na amostra com diagnóstico não presuntivo de SDRC, a taxa de retoma funcional obtida era de 54,5%. Estes dados corroboram o pior prognóstico funcional a curto prazo nas crianças e adolescentes com dor musculoesquelética idiopática.

O prognóstico na população pediátrica permanece incerto para ambas as síndromes¹⁵, contudo, os resultados a curto prazo no SDRC parecem promissores, demonstrando resolução da incapacidade funcional em 69% a 90% dos doentes aos 5 anos após programa de reabilitação.^{3,6,7,14,24} Dados prognósticos relativamente à dor musculoesquelética idiopática são escassos e difíceis de encontrar, porém um estudo prévio refere taxas de resolução da dor e incapacidade funcional de 90% aos 5 anos³.

Os resultados do presente estudo têm de ser avaliados à luz de várias limitações. Em primeiro lugar, a sua natureza retrospectiva é uma conhecida fonte de viés. Em segundo lugar, a reduzida dimensão das amostras influencia a possibilidade de generalização dos dados, permitindo apenas considerar os resultados obtidos para as populações em estudo. Adicionalmente, informação sobre sintomas psicológicos acompanhantes foi obtida a partir da

informação presente nos transcritos da consulta de MFR, não tendo sido aplicados questionários estandardizados.

Em conclusão, no presente estudo foram identificadas diferenças merecedoras de destaque entre as amostras de doentes com SDRC e dor musculoesquelética idiopática. O perfil psicológico destes doentes é um ponto de divergência a salientar, observando-se que as crianças e adolescentes com SDRC apresentavam menor disfunção psicológica comparativamente à amostra de doentes com dor musculoesquelética idiopática. Clinicamente, verificou-se que a amostra de doentes com SDRC reportava em maior proporção localizações acessórias de dor quando comparada com crianças e adolescentes com dor musculoesquelética idiopática. A evolução clínica destas entidades foi também um ponto onde se verificaram diferenças. Se, por um lado, a população pediátrica com SDRC tende a evoluir no sentido da cura, com retoma funcional completa, o mesmo não se verifica para a população com dor musculoesquelética idiopática. Os resultados do presente estudo sugerem ainda que o programa de reabilitação, consistindo em agentes físicos, térmicos, cinesiológicos e exercício terapêutico, em conjunto com acompanhamento psicológico, é eficaz como parte da abordagem terapêutica das síndromes de amplificação dolorosa – SDRC e dor musculoesquelética idiopática. Estudos adicionais são necessários para esclarecer a duração e intensidade ótimas do programa, bem como as modalidades terapêuticas mais adequadas.

5. AGRADECIMENTOS

Ao meu orientador – Prof. Doutor João Páscoa Pinheiro – e co-orientador – Dr. Pedro Figueiredo – por toda a disponibilidade, orientação, auxílio e empenho ao longo de todo o processo de elaboração da tese.

A toda a equipa do serviço de Medicina Física e de Reabilitação, de uma forma especial às terapeutas, pela simpatia com que me receberam e por toda a ajuda e disponibilidade na elaboração deste trabalho.

Aos meus pais e irmão por todo o apoio que sempre me deram.

6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- (1) Clinch J, Eccleston C (2009). Chronic musculoskeletal pain in children: Assessment and management. *Rheumatology (Oxford)*. 48:466-474.
- (2) Yunus MB (2000). Central sensitivity syndromes: A unified concept for fibromyalgia and other similar maladies. *Journal of Indian Rheumatology Association*. 8(1):27-33.
- (3) Sherry DD (2000). An overview of amplified musculoskeletal pain syndromes. *The Journal of Rheumatology. Supplement*. 58:44-48.
- (4) Shirani P, Jawaid A, Moretti P, Lahijani E, Salamone A, Schulz P, Edmonson E (2010). "Familial occurrence of complex regional pain syndrome." *Canadian Journal of Neurological Sciences*. 37(3): 389-394.
- (5) Jones GT, Silman AJ, Macfarlane GJ (2003). Predicting the onset of widespread body pain in children. *Arthritis Rheumatology*. 48:2615-2621.
- (6) Brooke V, Janselewitz S (2012). Outcomes of children with complex regional pain syndrome after intensive inpatient rehabilitation. *PM&R*. 4:349-354.
- (7) Staton-Hicks M, Janig W, Hassenbuch S, Haddox JD, Boas R, Wilson P (1995). Reflex sympathetic dystrophy: Changing concepts and taxonomy. *Pain*. 63:127-133.
- (8) Beerthuizen A, Stronks DL, Huygen FJPM, Passchier J, Klein J (2011). The association between psychological factors and the development of complex regional pain syndrome type 1 (CRPS 1) – A prospective multicenter study. *European Journal of Pain*. 15:971-975.
- (9) Marinus J, Moseley GL, Birklein F, Baron R, Maihofner C, Kingery WS, Hilten JJ (2011). Clinical features and pathophysiology of complex regional pain syndrome. *Lancet Neurology*. 10:637-648.

- (10) Malleson P, Clinch J (2003). Pain syndromes in children. *Current Opinion in Rheumatology*. 15:572-580.
- (11) Berde CB, Lebel A (2005). Complex regional pain syndromes in children and adolescents. *Anesthesiology*. 102:252-255.
- (12) Cruz N, O'Reilly J, Slomine BS, Salorio C (2011). Emotional and neuropsychological profiles of children with complex regional pain syndrome type-I in an inpatient rehabilitation setting. *Clinical Journal of Pain*. 27;27-34.
- (13) Karling M (2008). Complex regional pain syndrome 1: a condition of the mind or the body? *Acta Paediatrica*. 97:848-850.
- (14) Logan DE, Williams SE, Carullo VP, Claar RL, Bruehl S, Berde CB (2013). Children and adolescents with complex regional pain syndrome: More psychologically distressed than other children in pain? *Pain Research & Management*. 18(2):87-93.
- (15) Goldschneider KR (2012). Complex regional pain syndrome in children: Asking the right questions. *Pain Research & Management*. 17(6):386-390.
- (16) Wilder RT (2006). Management of pediatric patients with complex regional pain syndrome. *Clinical Journal of Pain*. 22:443-448.
- (17) Eccleston C, Malleson P (2003). Managing chronic pain in children and adolescents. *British Medical Journal*. **326**:1408.
- (18) Low AK, Ward K, Wines AP (2007). Pediatric complex regional pain syndrome. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 27:567-572.
- (19) Harden RN, Bruehl S, Stanton-Hicks M, Wilson PR (2007). Proposed new diagnostic criteria for complex regional pain syndrome. *Pain Medicine*. 8:326-331.

- (20) Harris EJ, Schimka KE, Carlson RM (2012). Complex regional pain syndrome of the pediatric lower extremity. A retrospective review. *Journal of the American Podiatric Medical Association*. 102:99-104.
- (21) Wertli M, Bachmann L, Weiner SS, Brunner F (2013). Prognostic factors in complex regional pain syndrome 1: A systematic review. *Journal of Rehabilitation Medicine*. 45:225-231.
- (22) Anthony KK, Schanberg LE (2005). Pediatric pain syndromes and management of pain in children and adolescents with rheumatic disease. *Pediatric Clinics of North America*. 52:611-639.
- (23) Bialocerkowski A, Daly A (2012). Is physiotherapy effective for children with complex regional pain syndrome type I? *Clinical Journal of Pain*. 28:81-91.
- (24) Lee BH, Scharff L, Sethna NF, McCarthy CF, Scott-Sutherland J, Shea AM, Sullivan P, Meier P, Zurakowski D, Masek BJ, Berde CB (2002). Physical therapy and cognitive-behavioral treatment for complex regional pain syndromes. *Journal of Pediatrics*. 141:135-140.

Outras Referências Bibliográficas

- Gaspar AT, Antunes F (2011). Síndrome doloroso regional complex tipo 1. *Acta Médica Portuguesa*. 24:1031-1040.
- Malleson PN, Connel H, Bennet SM, Eccleston C (2001). Chronic musculoskeletal and other idiopathic pain syndromes. *Archives of Disease in Childhood*. 84:189-192.
- Merskey H, Bogduk N (1994). Classification of chronic pain: Descriptions of chronic pain syndromes and definitions of pain terms. 2ª edição. Seattle: IASP Press.

Sherry D, Wallace C, Kelley C, Kidder M, Sapp L (1999). Short- and long-term outcomes of children with complex regional pain syndrome type I treated with exercise therapy. *Clinical Journal of Pain*. 15:218-223.

Sherry D (2001). Diagnosis and treatment of amplified musculoskeletal pain in children. *Clinical and Experimental Rheumatology*. 19:617-620.

Zernikow B, Wager J, Brehmer H, Hirschfeld G, Maier C (2015). Invasive treatments for complex regional pain syndrome in children and adolescents – A scoping review. *Anesthesiology*. 122:699-707.