

# Síndrome de dolor regional complejo

M.<sup>a</sup> Fernanda del Valle González Germán<sup>(1)</sup>, Pilar Vega Hernández<sup>(1)</sup>, Rafael Díaz-Delgado Peñas<sup>(2)</sup>

<sup>(1)</sup>MIR-Pediatría. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés. Madrid

<sup>(2)</sup>Profesor. Universidad Alfonso X el Sabio. FEA de Pediatría. Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés. Madrid

Del Valle González Germán MF, Vega Hernández P, Díaz-Delgado Peñas R. Síndrome de dolor regional complejo. *Protoc diagn ter pediatr.* 2020;2:325-334.



## RESUMEN

El síndrome del dolor regional complejo (SDRC) se caracteriza por la presencia de dolor a nivel de algún miembro que es desproporcionado en relación a la anamnesis y los hallazgos físicos observados. Puede aparecer tras un traumatismo o fractura sin lesión nerviosa (tipo I) o asociar una lesión nerviosa definida (tipo II).

En la edad pediátrica la localización más frecuente es a nivel de miembros inferiores y la prevalencia es mayor en el sexo femenino. Los pacientes suelen definir el dolor como quemante, punzante o eléctrico y suele asociar alodinia e hiperalgesia. Además, puede presentarse acompañado de edema, cianosis, hiperhidrosis, frialdad, cambios distróficos de piel y osteoporosis.

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y los criterios de Budapest, ya que no hay ninguna prueba objetiva que pueda indicarnos la certeza del diagnóstico. En pacientes pediátricos si pueden verse alteraciones en la gammagrafía con tecnecio 99 (disminución de la captación, patrón moteado...) pero su normalidad no podría excluir el diagnóstico.

Hay un factor importante a la hora del diagnóstico, y es la detección de factores psicológicos o estresantes que puedan estar interfiriendo, ya que muchos de estos pacientes presentan comorbilidad psicológica (depresión, gestos autolíticos, etc.).

Los objetivos del tratamiento están basados en restaurar la función del miembro y aliviar el dolor mediante el abordaje multidisciplinar: educación, terapia física con cierta intensidad y terapia psicológica. En cuanto a la terapia farmacológica hay pocos datos contrastados sobre su utilidad. Tras el tratamiento, un 90% de los casos alcanzarían la remisión.

**Palabras clave:** síndrome dolor regional complejo; SDRC; Pediatría; dolor; dolor crónico; terapia física; terapia psicológica.

## Complex regional pain syndrome

### ABSTRACT

Complex regional pain syndrome (CRPS) is defined as pain in some extremity whose intensity cannot be explained by the history and physical findings. It may develop after a traumatic injury or fracture without nerve damage (type I), or with confirmed nerve damage (type II).

In the paediatric age group, the pain is usually located in the lower extremities and there is a higher prevalence in girls. Patients describe the pain as burning, stabbing or stinging, and it is usually associated with allodynia and hyperalgesia. Other associated symptoms may include oedema, cyanosis, increased sweating, decreased skin temperature, dystrophic skin changes and osteoporosis.

The diagnosis is based on the clinical presentation and the Budapest criteria, and there are currently no confirmatory tests. Children may exhibit changes in the technetium 99-bone scintigraphy (decrease uptake, spotty pattern...) but a normal bone scan does not rule out the diagnosis.

The detection of stressors or psychological factors is important at the time of diagnosis. Many of the patients with CRPS exhibit psychological manifestations (depression, intentional self-harm, etc.).

The goals of treatment of paediatric CRPS are functional restoration and pain relief through a multidisciplinary approach: education, intensive physical therapy and psychological care. There is less evidence of the usefulness of pharmacotherapy. The recovery rate after treatment can be as high as 90%.

**Key words:** complex regional pain syndrome; CRPS; paediatric; pain; chronic pain; physical therapy; psychological care.

## 1. INTRODUCCIÓN

El dolor es uno de los síntomas más frecuentes que se registran referidos al sistema musculoesquelético. La actual definición del dolor integra tres componentes del síntoma doloroso: lesión tisular (dolor nociceptivo), participación de las vías neurológicas periféricas y centrales (dolor neuropático) y, por último, percepción del dolor

como fenómeno subjetivo, ligado al estado psicológico del paciente (dolor psicógeno).

El síndrome de dolor regional complejo (SDRC) es un conjunto de síntomas y signos referidos al sistema musculoesquelético, caracterizado por dolor intenso en un miembro que es desproporcionado en cuanto a los datos aportados por la anamnesis y los hallazgos físicos, y que se

acompaña de uno o más signos de disfunción autonómica, sensorial o motora.

Se han utilizado distintas denominaciones en la literatura médica, como:

- Síndrome de distrofia simpática refleja o algodistrofia.
- Atrofia de Sudeck.
- Osteoporosis transitoria.
- Osteoporosis migratoria regional...

Sin embargo, en 1995 se introdujeron cambios conceptuales y taxonómicos que fueron publicados por Stanton-Hicks, agrupando los diversos trastornos como síndrome doloroso regional complejo.

Actualmente el SDRC se divide en dos categorías:

- Tipo I, predominante en la población pediátrica, pudiendo aparecer después de un traumatismo menor o fractura, pero sin lesión nerviosa definida.
- Tipo II (también conocido como causalgia), raro en niños, producido por una lesión nerviosa definida<sup>1</sup>.

Esta enfermedad presenta unas características clínicas y evolutivas claramente diferentes en el niño respecto al adulto (**Tabla 1**):

- En los niños es menos frecuente que tengan una historia de lesiones o accidentes
- Predominio claro del sexo femenino en la edad pediátrica

- Los miembros inferiores son los más frecuentemente afectados y la temperatura de la piel es menor en los niños que en los adultos (más frecuente frialdad local)
- Los síntomas neurológicos son menos llamativos en los niños
- Ausencia de las 3 etapas características del adulto (ver apartado manifestaciones clínicas)
- Los factores psicológicos juegan un papel fundamental en los niños
- Los niños evolucionan de forma más favorable y responden mejor a la rehabilitación física y emocional que los adultos<sup>2</sup>.

## 2. EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia exacta del SDRC en niños es desconocida, siendo más común en las niñas (70%), con edades alrededor de los 13 años, predominantemente relacionado con la pubertad<sup>2</sup>, siendo raro en niños menores de 6 años<sup>3</sup>.

No se han observado distinciones en relación a las razas. Típicamente, en el SDRC se afecta la parte distal de un miembro, con predominio del miembro inferior en los niños<sup>2</sup>.

## 3. PATOGENIA

La patogenia exacta del SDRC es enigmática y parece involucrar al sistema nervioso central y periférico, así como a factores psicológicos y genéticos. Los traumas significativos no suelen ser un evento común en las series pediátricas, sin embargo, se ha descrito su aparición tras cirugías, fracturas, accidentes automovilísti-

**Tabla 1.** Diferencias entre el SDRC I en niños frente a adultos

	Adultos	Niños
Edad media (años)	45	12
Sexo, más frecuente afectado	Masculino	femenino
Extremidad más afectada	Superior	Inferior
Traumatismo previo	Moderado-grave	Leve-moderado
Temperatura local	30% más fría	70% más fría
Edema (%)	40	75
Pronóstico	Variable, discapacidad a largo plazo	Excelente recuperación en la mayoría de casos
Tasa de recaída (%)	10	30

cos e inyecciones. Se han comunicado casos de SDRC minutos u horas después de una vacunación administrada por inyección subcutánea o intramuscular, aunque los estudios no han demostrado una correlación evidente. La inmovilización prolongada por un traumatismo puede ser la causante del cuadro. A veces, es tan trivial el factor desencadenante que puede no identificarse al inicio.

En Pediatría, los factores psicológicos o estresantes suelen cobrar una mayor importancia. Los niños con SDRC se describen en muchos casos como hipermaduros, con alto coeficiente intelectual, con grandes ambiciones e incongruencia afectiva (aspecto feliz o indiferente mientras expresan a la vez dolor extremo, e incluso exhiben diversos grados de parálisis).

Numerosos estudios han señalado que los niños con SDRC tienen mayor tendencia a haber padecido acontecimientos estresantes en el pasado; igualmente pueden pertenecer a ambientes familiares difíciles, disfuncionales o con problemas de diverso origen, así como alteración adaptativa en el colegio. También se han referido en la literatura médica antecedentes de abuso sexual<sup>1</sup>.

#### 4. CLÍNICA

Como se ha señalado con anterioridad, el cuadro clínico se define como un dolor desproporcionado con respecto a la anamnesis y los hallazgos físicos del paciente, asociándose al menos con un signo de disfunción autonómica.

El síntoma principal es el dolor, generalmente en una extremidad (miembro inferior más común), y es descrito como un dolor constante incluso durante el reposo, de tipo quemante, punzante o eléctrico<sup>1</sup>. El dolor típicamente adopta ciertas peculiares características como son: alodinia (dolor debido a un estímulo que normalmente no provoca dolor), hiperalgesia (respuesta al dolor muy exagerada frente a un estímulo que en condiciones normales ya implicaría cierto grado de dolor), hiperpatía (síndrome doloroso que se caracteriza por una reacción anormalmente intensa a un estímulo, especialmente si es repetitivo)<sup>1</sup>.

Además, puede aparecer edema, cianosis, hiperhidrosis, frialdad del miembro afectado, cambios distróficos en la piel y osteoporosis<sup>1,5,6</sup>.

Algunos pacientes exhiben debilidad muscular y atrofia leve, moderada o grave debido a

la falta de uso de la extremidad por el dolor<sup>1,5</sup>, incluso hacen uso de muletas o silla de ruedas por el incapacitante dolor que refieren.

La asociación con síntomas conversivos no es infrecuente, hay niños que han desarrollado convulsiones no epilépticas, ceguera, parálisis, espasmos musculares (extremidades rígidas o trastornos del movimiento) y mareos incapacitantes<sup>7</sup>.

Un número considerable de niños presentan comorbilidad psicológica como depresión, gestos autolíticos, o son víctimas de abuso escolar; en otros se detectan trastornos alimentarios, requiriendo por ello consultas con psicólogo infantil o psiquiatra.

Un estudio de Logan *et al.* en niños entre los 7 y 18 años demostró que los pacientes con SDRC presentaban mayor deterioro funcional y síntomas somáticos que otros niños con dolor de otra etiología<sup>8</sup>.

Diversos hallazgos que podrían observarse en el SDRC serían: alteraciones del sueño (con dificultad para dormirse o despertares frecuentes), estrés difuso o dirigido a situaciones concretas tanto en el paciente como en su entorno, desproporción entre bajo nivel de exigencia académica y altas capacidades en el niño, o a la inversa, entre otros.

## 5. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico del SDRC se basa principalmente en la sospecha clínica, aunque no existe ningún signo o síntoma patognomónico. Tampoco hay datos analíticos que puedan confirmar con certeza el diagnóstico. Algunas técnicas de ima-

gen pueden ayudar de cara al diagnóstico diferencial con otras entidades de dolor crónico.

Por lo tanto, el diagnóstico se basará en la presencia de una serie de características que quedan recogidas en los criterios de Budapest, propuestos en 2003 y validados en 2010<sup>9</sup> (**Tabla 2**).

La radiología convencional se usa generalmente para excluir la presencia de una fractura reciente o evolucionada, o, poco frecuentemente, infiltración neoplásica o tumoración sólida etc. En algunos pacientes, y de forma tardía, se puede observar desmineralización ósea de variable intensidad en el área afectada. Hay que tener en cuenta que los cambios óseos radiológicos, como por ejemplo desmineralización moteada, que aparecen en más del 50% de los SDRC en adultos, pueden no darse nunca en el curso de la enfermedad infantil<sup>5</sup>.

**Tabla 2.** Criterios diagnósticos de Budapest

1. Dolor continuo desproporcionado al evento desencadenante inicial
2. Debe existir al menos un síntoma en al menos 3 de las siguientes categorías: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Sensitivos: hiperestesia o alodinia</li> <li>• Vasomotor: cambios en la coloración o temperatura cutánea</li> <li>• Vegetativo: edema o cambios en la sudoración</li> <li>• Motor: disminución motora o cambios tróficos, limitación del rango de movilidad</li> </ul>
3. Debe existir al menos un signo en 2 o más de las siguientes categorías <ul style="list-style-type: none"> <li>• Sensitivos: evidencia de hiperalgesia o alodinia</li> <li>• Vasomotor: evidencia de cambios en la coloración o temperatura cutánea</li> <li>• Vegetativo: evidencia de edema o cambios en la sudoración</li> <li>• Motor: evidencia de disminución motora o cambios tróficos, limitación del rango de movilidad</li> </ul>
4. Exclusión de otros diagnósticos que justifiquen la clínica

En niños con SDRC, el estudio gammagráfico con tecnecio 99 usualmente muestra una disminución de la captación, aunque ocasionalmente puede observarse un aumento del patrón moteado (más típico en adultos). También puede ser normal<sup>5,10</sup>.

Una gammagrafía ósea normal podría excluir osteomielitis, osteoma osteoide, o una fractura en fase tardía, pero no excluye el diagnóstico de SDRC. El diagnóstico gammagráfico es más precoz que el radiológico (**Figura 1**).

Otros estudios como resonancia magnética, ultrasonido, electromiografía, termografía, etc., suelen mostrar resultados inespecíficos y no deben retrasar el inicio de la actuación tras la sospecha clínica del SDRC<sup>1</sup>.

## 6. TRATAMIENTO

Los objetivos del tratamiento del SDRC pediátrico se basan en la restauración de la función del miembro y el alivio del dolor. Si el dolor no puede ser totalmente eliminado, se aportarán al paciente las herramientas suficientes para que sea capaz de minimizarlo y alcanzar una buena calidad de vida.

Las directrices actuales aconsejan un tratamiento multidisciplinar que incluyan la educación al paciente y su familia, la terapia física y la psicoterapia.

En la **Figura 2** se propone un algoritmo de manejo del SDRC

**Figura 1.** Gammagrafía de paciente mujer, de 9 años, con diagnóstico de SDRC, en la que se aprecia una casi total ausencia de captación del radiotrazador (Tc HDP) en el miembro inferior izquierdo. Realizada 2 meses tras el debut

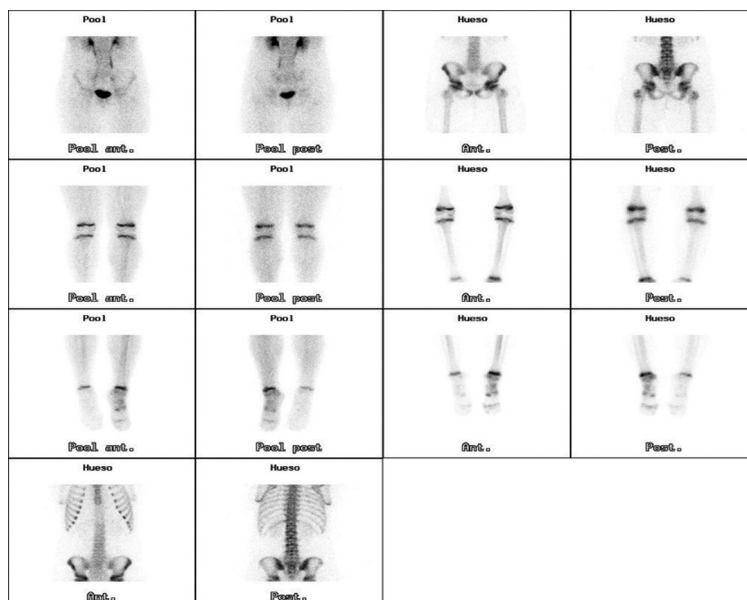
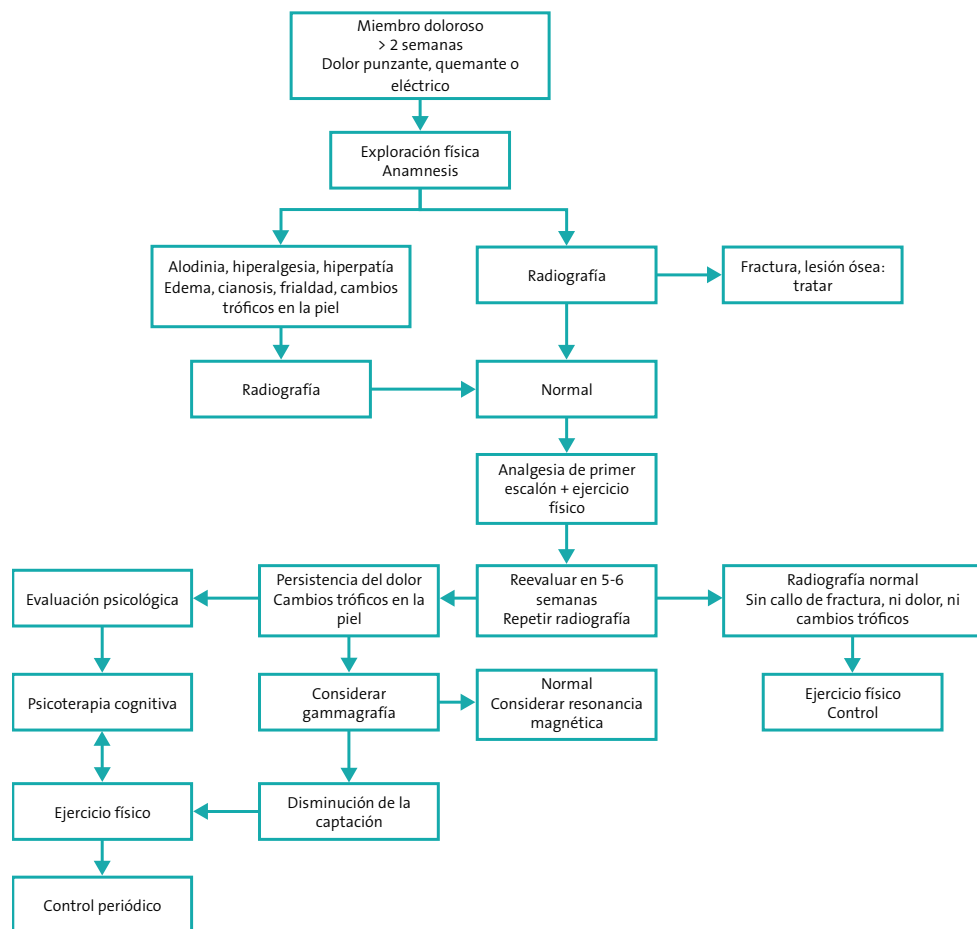


Figura 2. Algoritmo de manejo del SDRC



**Educación:** se debe realizar una explicación del SDRC detallada al paciente y la familia, reconociendo la existencia de un dolor real que, aun siendo importante, no se acompaña de daño grave.

**Terapia física:** es imprescindible iniciarla desde las etapas tempranas del SDRC. Sin embargo, no existen consensos definidos con respecto a la duración, intensidad o tipo de ejercicio<sup>1</sup>.

Se debe instaurar un régimen con cierta intensidad de actividad física, animando al paciente a utilizar el miembro afectado en la medida de lo posible, y con un aumento progresivo de dicha actividad<sup>1,5</sup>.

La movilización y fortalecimiento son pilares importantes para prevenir la debilidad y la osteopenia. La rehabilitación promueve la máxima independencia funcional en las

actividades diarias del paciente, mejorando los impedimentos que puedan afectar a su desempeño en el hogar, el colegio y la comunidad<sup>1,6</sup>.

Nuestra experiencia nos permite recomendar la realización diaria de más de 30 minutos de ejercicio físico intenso como sería subir y bajar las escaleras del domicilio hasta cansarse, dar varias vueltas a un parque, etc., que podría ir seguido de inmersión de la extremidad en agua fría y luego caliente, ya en su casa.

Dicho ejercicio podría ir acompañado de analgesia simple como paracetamol o metamizol para facilitar su realización. De igual forma, el régimen de actividad podría asociarse con ejercicios de desensibilización como masajes dados varias veces durante el día.

La frecuencia, duración e intensidad de la terapia varía en función de cada paciente<sup>1,5,6</sup>.

**Terapia psicológica:** el estrés y otras comorbilidades psicológicas son comúnmente descritas en el SDRC pediátrico, por lo que se recomienda proporcionar psicoterapia apropiada a las características de cada niño. Las intervenciones de terapia psicológica incluyen: terapia cognitivo conductual, entrenamiento para relajación, *biofeedback*, intervenciones familiares para eliminar el refuerzo de comportamientos negativos (como evitar la asistencia al colegio o a compromisos sociales), sesiones de terapia musical y de arte, entre otros<sup>1,6</sup>.

El objetivo principal de la psicoterapia es ofrecer herramientas para controlar el dolor y restaurar la actividad normal. Las intervenciones sobre la conducta a adoptar (relajación mus-

cular progresiva, respiración diafragmática, *cognitive coping*, *mindfulness*...) pueden ser particularmente beneficiosas en el cambio de comportamiento y percepción del dolor, reduciendo la gravedad y frecuencia de este<sup>1,6</sup>.

Una revisión Cochrane de 2015 examinó el uso de terapias psicológicas a distancia, vía internet, demostrando un beneficio en la disminución de la intensidad del dolor en pacientes pediátricos con dolores crónicos, lo que haría mucho más accesible y extensible el tratamiento<sup>11</sup>.

Parece importante la participación de la familia de cara a un tratamiento satisfactorio<sup>12</sup>.

**Tratamiento del dolor:** el uso de agentes farmacológicos en el tratamiento de niños con SDRC se mantiene incierto y controvertido. En nuestra experiencia, el papel de los fármacos se limita al uso de analgésicos de primer escalón, paracetamol, metamizol, etc., para tratar el dolor, y, tras una hora de su administración, iniciar la terapia física intensa.

No existen ensayos clínicos aleatorizados que apoyen el uso de procedimientos neuroquirúrgicos (simpatectomía, estimulación eléctrica medular, anestésicos epidurales e intratecales), por lo que no suelen usarse en el SDRC pediátrico. Sin embargo, un estudio reciente, retrospectivo comunica la asociación de fisioterapia con infiltraciones de anestesia regional y el uso de parches de capsaicina al 8%, acelerando la recuperación en niños<sup>1,13,14</sup>.

Se dispone de datos en la literatura científica sobre el uso de gabaérgicos, antiepilépticos, y antidepresivos tricíclicos, no confirmados en ensayos clínicos realizados con posterioridad<sup>1,6</sup>.



**Higiene del sueño:** conseguir mantener una correcta higiene del sueño a través de consejos como evitar las bebidas estimulantes, el uso de la televisión o móvil en la habitación, establecer horarios de acostarse y levantarse, descansar en habitación con una mínima iluminación, y no realizar ejercicio intenso dos horas antes de ir a la cama.

## 7. PRONÓSTICO

En general el SDRC en niños tiene buen pronóstico. En varios estudios se ha conseguido la remisión completa en un 90% de los pacientes tratados con ejercicio intenso y psicoterapia<sup>1,15</sup>. Incluso en las recaídas, descrita hasta en el 30% de los niños, la reintroducción a la terapia ha demostrado su eficacia.

## BIBLIOGRAFÍA

- Weissmann R, Uziel Y. Pediatric complex regional pain syndrome: a review. *Pediatr. Rheumatol. Online J.* 2016;14:29.
- Tan EC, Zijlstra B, Essink ML, *et al.* Complex regional pain syndrome type I in children. *Acta Paediatr* 2008;97:875.
- Borucki AN, Greco CD. An update on complex regional pain syndromes in children and adolescents. *Curr Opin Pediatr.* 2015;27:448-52.
- Richards S, Chalkiadis G, Lakshman R, *et al.* Complex regional pain syndrome following immunisation. *Arch Dis Child* 2012;97:913.
- Lascombes P, Mamie C. Complex regional pain syndrome type I in children: What is new? *Orthop Traumatol Surg Res.* 2017;103(15):S135-S142.
- Katholi BR, Daghestani SS, Banez GA, Brady KK. Noninvasive Treatments for Pediatric Complex Regional Pain Syndrome: A Focused Review. *Am Acad Phys Med Rehabil.* 2014;6:926-33
- Abu-Arafeh H, Abu-Arafeh I. Complex regional pain syndrome in children: a systematic review of clinical features and movement disorders. *Pain Manag.* 2017;7:133.
- Logan DF, Williams SE, Carullo VP, *et al.* Children and adolescents with complex regional pain syndrome: more psychologically distressed than other children in pain? *Pain Res Manag.* 2013;18:87-93.
- Harden RN, Bruehl S, Pérez RS, Birklein F, Marinus J, Maihofner C, *et al.* Validation of proposed diagnostic criteria (the "Budapest Criteria") for Complex Regional Pain Syndrome. *Pain* 2010;150:268-74.
- Goldsmith DP, Vivino FB, Eichenfield AH, *et al.* Nuclear imaging and clinical features of childhood reflex neurovascular dystrophy: comparison with adults. *Arthritis Rheum* 1989;32:480.
- Palermo TM, Law EF, Fales J, Bromberg MH, Jessen-Fiddick T, Tai G. Internet-delivered cognitive-behavioral treatment for adolescents with chronic pain and their parents: a randomized controlled multicenter trial. *Pain.* 2016;157:174-85.
- Dickson SK. Including Parents in the Treatment of Pediatric Complex Regional Pain Syndrome. *Pediatr Nurs.* 2017; 43:16-21.
- Rodríguez-López MJ, Fernández-Baena M, Barroso A, Yáñez-Santos JA. Complex regional pain syndrome in children: a multidisciplinary approach and invasive techniques for the management of nonresponders. *Pain Pract.* 2015;15:E81-9
- Giovanni Cucchiario, Kevin Craig, Kerri Marks, Kristin Cooley, Thalitha Kay Black Cox and Jenni-

fer Schwartz. Short- and long-term results of an inpatient programme to manage Complex Regional Pain Syndrome in children and adolescents. *Br J Pain*. 2017 May;11(2):87-96.

15. Logan DE, Carpino EA, Chiang G, *et al*. A day-hospital approach to treatment of pediatric complex regional pain syndrome: initial functional outcomes. *Clin J Pain*. 2012;28:766.