

Obrigada por ver esta apresentação
Gostaríamos de recordar-lhe que esta
apresentação é propriedade do autor.

É-lhe fornecida pela Sociedade Portuguesa de
Pediatria no contexto do 18º Congresso
Nacional de Pediatria, para seu uso pessoal,
tal como submetido pelo autor

© 2017 pelo autor

Síndromes de Amplificação Dolorosa



- As síndromes de amplificação dolorosa são:
- Quadros de **dor, aguda ou crónica, sem causa evidente,**
- nos quais a dor perde a função de alarme e passa a ser o **elemento fulcral no processo patológico,** determinando importantes repercussões bio-psico-sociais.

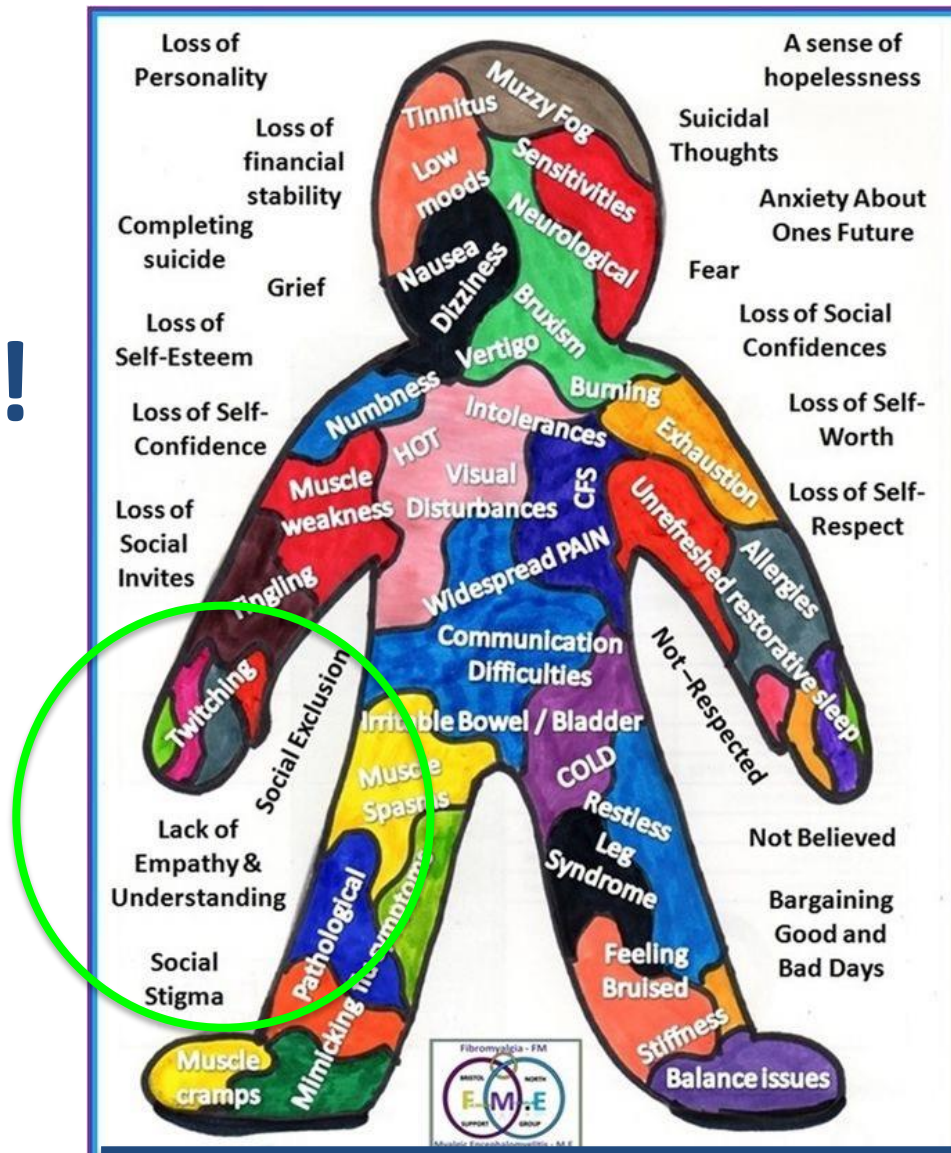
- O corpo **involuntariamente** amplifica a intensidade da dor, de forma *desproporcional aos sinais clínicos objetivos*, fazendo com que:
 - ❖ A resposta ao estímulo doloroso seja mais pronunciada (**hiperalgesia**)
 - ❖ Ou mesmo que estímulos habitualmente não dolorosos (toque da roupa, sopro,...) possam produzir dor (**alodinia**).

Síndromes de amplificação dolorosa



Síndromes de amplificação dolorosa

Existem!



- Não existem estudos da incidência de dor musculoesquelética amplificada na criança.
- Mas a dor amplificada é um motivo crescente de referência às consultas de reumatologia pediátrica (~10-15% dos doentes nas consultas de reumatologia pediátrica).
- Nas crianças em idade escolar 1,2-6% cumprem os critérios de fibromialgia e 7,5% têm dor musculoesquelética generalizada.

Síndromes de amplificação dolorosa

Diagnósticos na CRP	Nº	% T
Dor regional complexa	98	43%
Sind amplificação dolorosa NE	48	21%
Fibromialgia	38	17%
Síndrome miofascial	10	4%
Coccidinia	5	
Hipervigilantes	4	
Lombalgias inespecíficas	24	10%

227 casos (8% dos doentes da CRP)

♀ 80%; 20% ♂

Idade média início das queixas: 11,8 anos

Síndromes de amplificação dolorosa

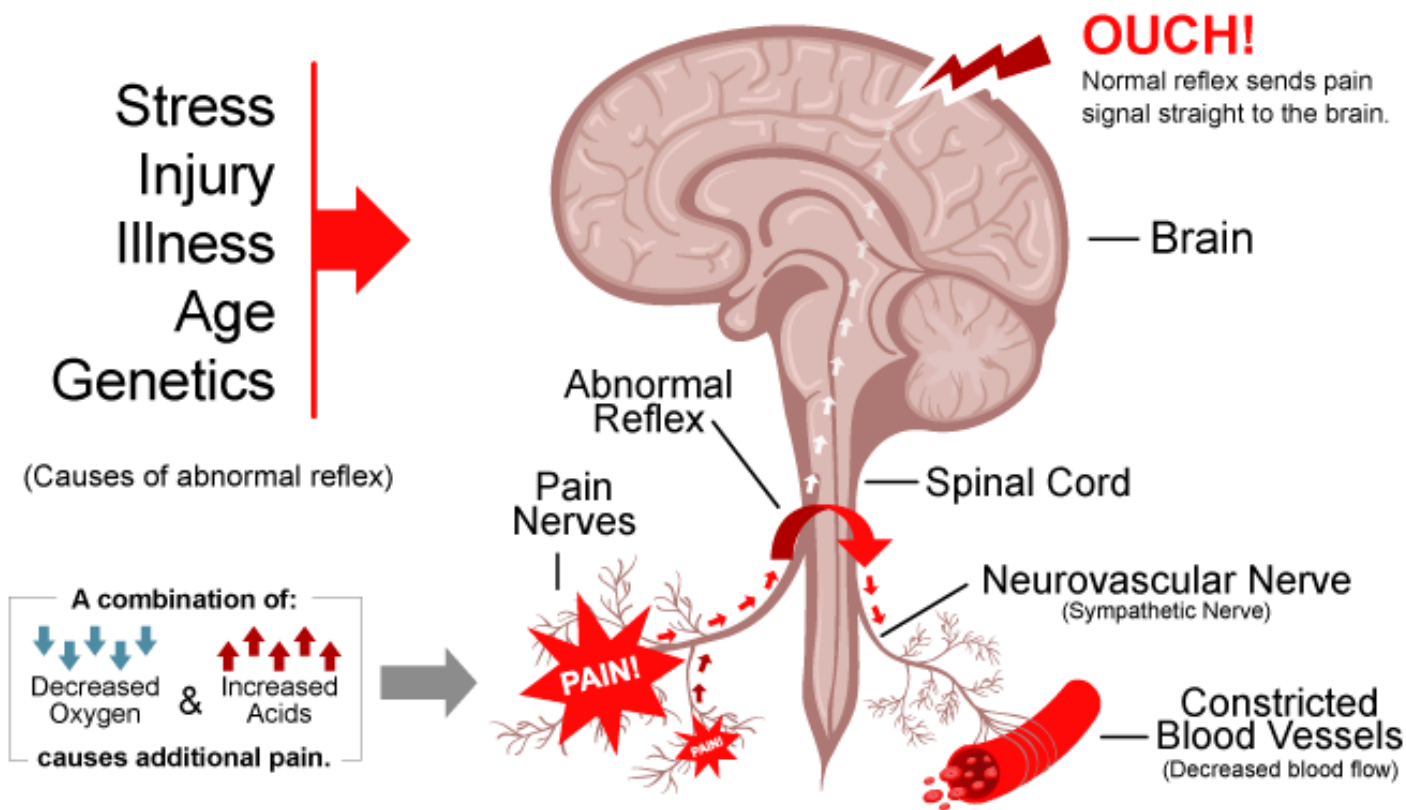


- Muitas vezes estas crianças e jovens são observadas por várias subespecialidades e sujeitas a múltiplas investigações antes do diagnóstico correto ser feito.
- Por isso, a identificação precoce destas entidades é fundamental para evitar investigações e/ou terapêuticas inadequadas, com benefício para a criança e para a sua família.

Síndromes de amplificação dolorosa

- A sua **etiologia é desconhecida** mas pode estar relacionada com trauma (geralmente menor), doença ou perturbação psicológica.
- É provável que uma combinação de **fatores intrínsecos** como o **limiar de dor individual**, género **feminino**, estratégias de ***coping***,
- e **fatores extrínsecos**, como as **experiências prévias** de dor, **stress social**, **modelos comportamentais** de dor, **mecanismos periféricos e centrais** de dor, contribuam em conjunto para o desenvolvimento da dor musculoesquelética amplificada.

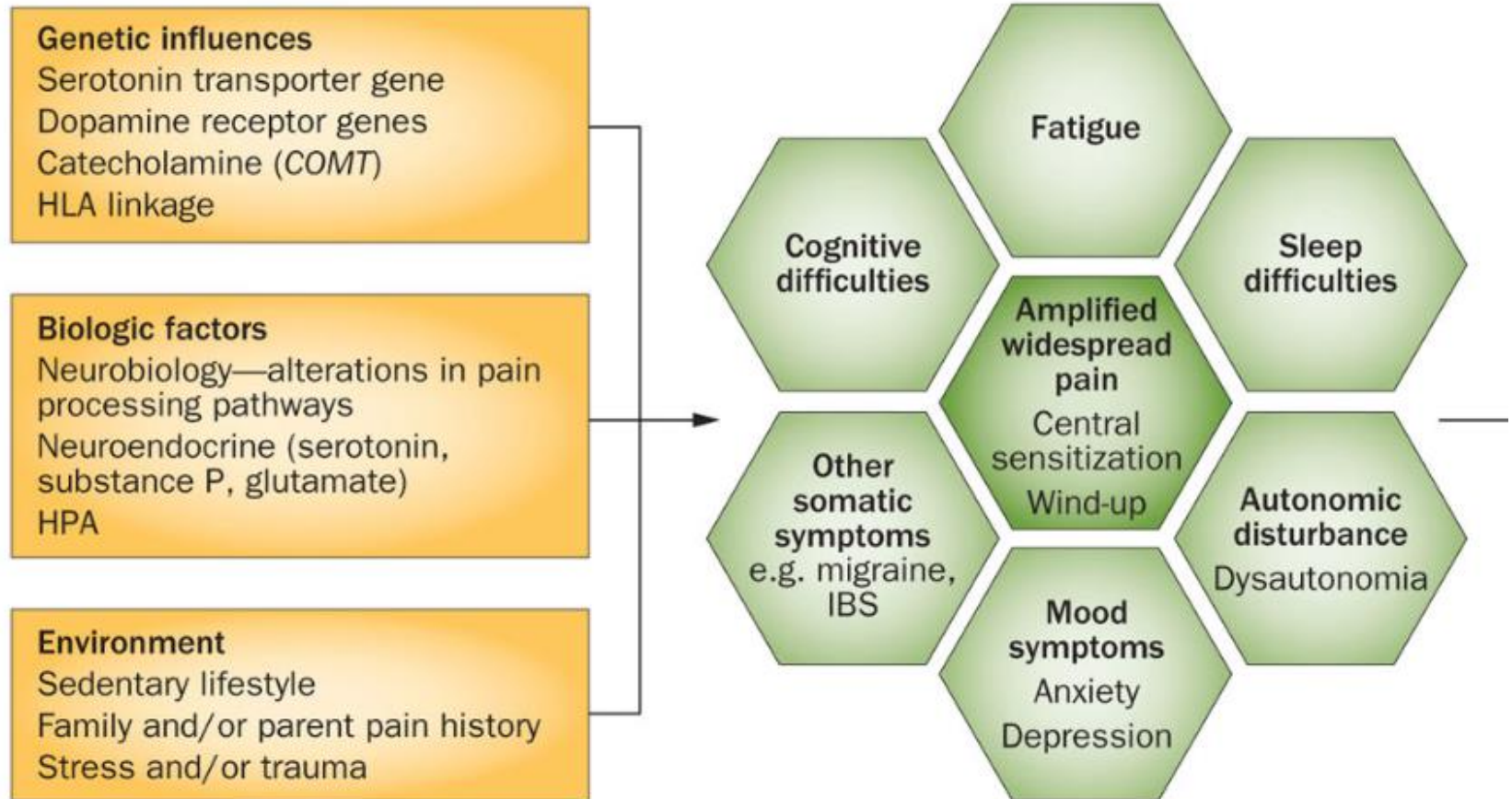
Síndromes de amplificação dolorosa



©2014 The Children's Hospital of Philadelphia, All Rights Reserved.

Atividade aumentada do sistema nervoso simpático.

Síndromes de amplificação dolorosa



- **Mecanismos fisiopatológicos:**

- Lesão nervosa
- Sensibilização periférica
- Sensibilização central
- Alteração da função do sistema nervoso simpático
- Fatores inflamatórios e imunitários
- Stress oxidativo e lesão de perfusão isquêmica
- Alterações no cortex sensorial e motor
- Disfunção das vias inibitórias da dor endógenas mediadas por opiáceos
- Suscetibilidade genética
- Fatores psicológicos

Como?

Porquê?

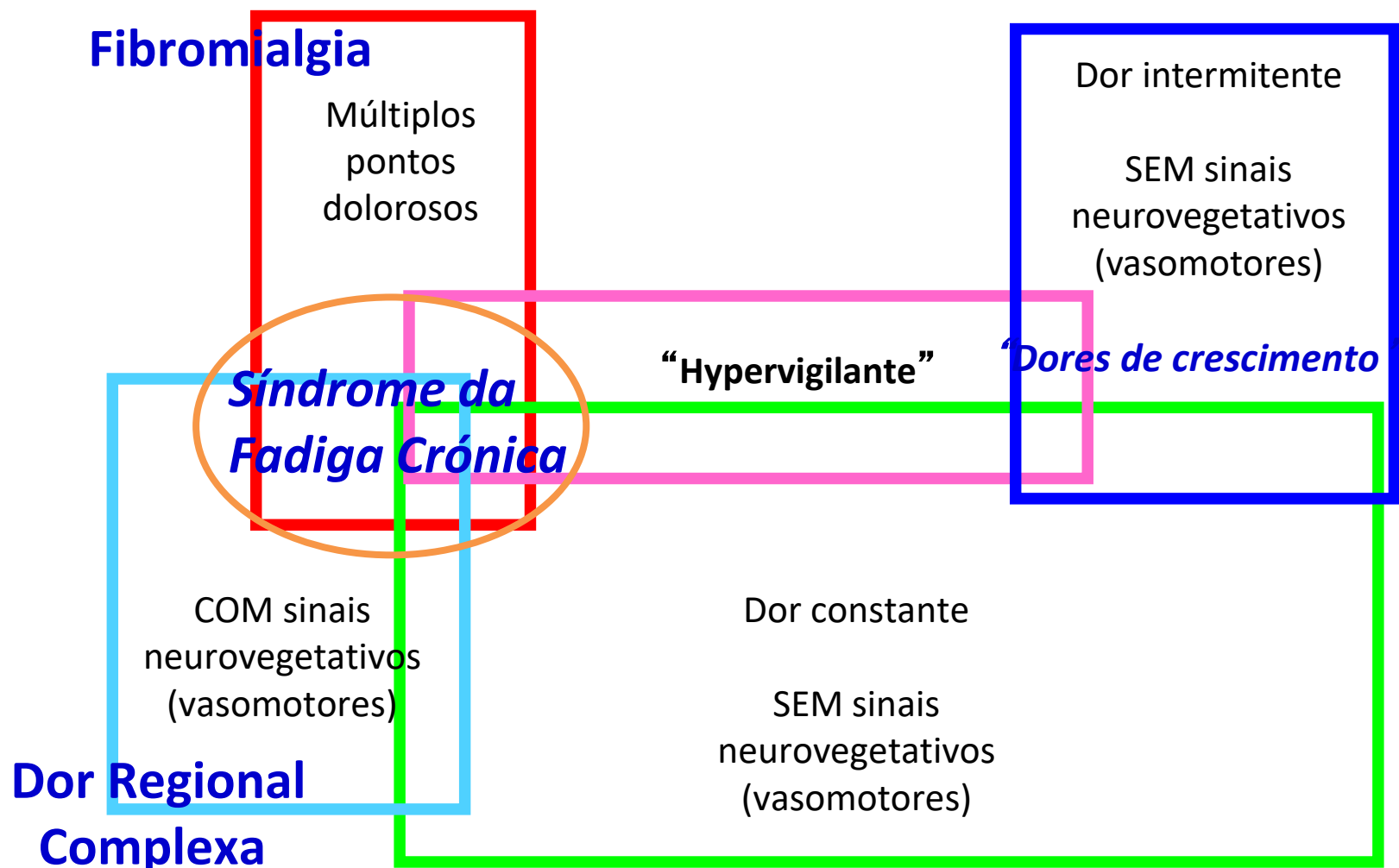
- Os síndromes de amplificação dolorosa atingem principalmente **pré-adolescentes ou adolescentes**, sendo raros antes dos 7-8 anos.
- A idade média de início são os **12-13 anos** – *síndrome dos 10 aos 15 anos*.
- Todas as séries referem um predomínio no género feminino (4:1), até 80% dos casos.

- É frequente uma **história familiar positiva** de dor crónica; muitas vezes a criança é o **espelho** dos pais (geralmente a mãe).
- O **stress psicológico** é um tema recorrente nos estudos de crianças com dor amplificada, apresentando estas crianças e as suas famílias índices de ansiedade mais elevados, mas se isto é a **causa ou o efeito** não se sabe.

- A **história social** pode documentar eventos major recentes, como alterações na família nuclear, mudança de residência, problemas escolares, doenças, morte.
- São comuns os problemas escolares, quer por dificuldades de aprendizagem quer por perfeccionismo e/ou elevadas expectativas dos próprios ou dos pais.
- O absentismo escolar é frequente.

- Há múltiplas manifestações de dor amplificada, geralmente separadas pelos autores em função:
 - ❖ Localização (localizada ou difusa)
 - ❖ Presença de sinais de disfunção autonómica
 - ❖ Associação com diversos sintomas sistémicos.

Síndromes de amplificação dolorosa



Síndromes de amplificação dolorosa: como reconhecer

Dor regional complexa tipo 1

- A dor regional complexa tipo 1 é uma síndrome que associa dor persistente com disfunção autonómica, motora e alterações tróficas, sem distribuição dermatoma.
- É uma dor descrita como intensa, espontânea ou induzida por estímulo, mas desproporcional ao trauma/estímulo.
- A dor e a incapacidade consequente aumentam com o tempo, e o uso de tala ou ligadura de contenção é muitas vezes um fator perpetuador da dor.

- Qualquer parte do corpo pode estar envolvida, e a criança pode ter várias áreas dolorosas.
- O membro inferior está mais frequentemente envolvido que o superior, e a periferia é mais atingida que as áreas centrais.
- A dor é constante no membro afetado, mesmo em repouso, e aumenta com o movimento do membro.

- A maioria dos doentes tem **alodinia** (estímulo não doloroso desencadeia dor), sendo também comum a **hiperalgesia** (estímulo ligeiramente doloroso condiciona uma dor intensa).
- **Sinais autonómicos** (edema, cianose, arrefecimento, transpiração aumentada) podem ser persistentes, transitórios ou mesmo nunca ocorrer.
- No exame físico é relevante a ausência de achados sugestivos de doença subjacente, um exame neurológico normal, e a presença de alodinia e sinais de disfunção autonómica.

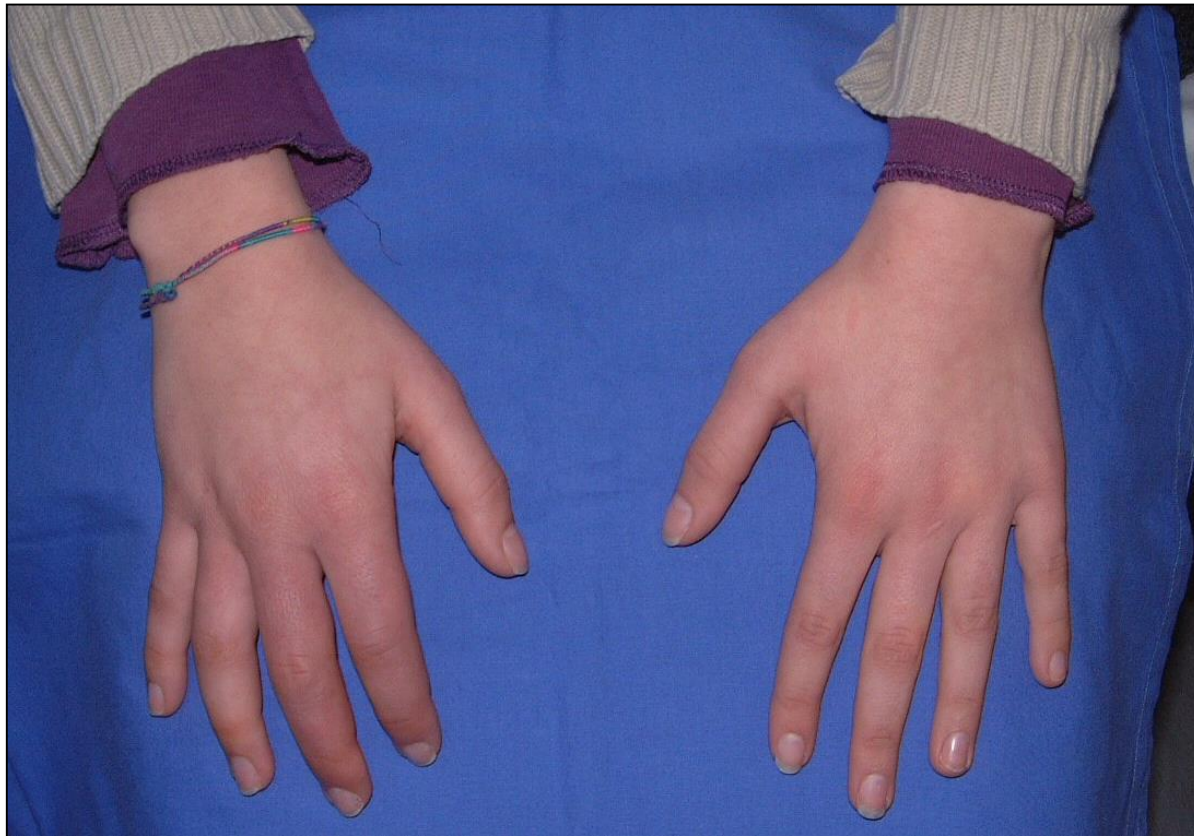
Dor regional complexa tipo 1

- **Alodinia** - dor despertada por estímulos não dolorosos / insignificantes (sopro, contato do lençol ou roupa, água do banho).



Dor regional complexa tipo 1

- Os achados autonómicos incluem o **edema**, **alterações da temperatura** (geralmente arrefecimento), **hiperhidrose**, **cianose ou pele marmoreada**.



Dor regional complexa tipo 1

- Os sinais de disfunção autonómica, especialmente o arrefecimento e a cianose, podem só ser aparentes após exercitar o membro ou mantê-lo pendente alguns minutos.



- Edema frio que ultrapassa os limites da articulação.



Dor regional complexa tipo 1

- São comuns os distúrbios motores como distonia (flexão), tremores, espasmos mas também fraqueza.



Dor regional complexa tipo 1

- As alterações tróficas da pele surgem nos casos mais prolongados.



- **Quando evocar o diagnóstico?**
 - Alodinia / Hiperestesia
 - Edema que ultrapassa limites da articulação
 - Posturas bizarras ou distônicas
 - Subcianose do membro doloroso
 - Membro mais frio
- Uso de lenço / canadianas / cadeira
- Conflitos emocionais: familiar / escola / social



O diagnóstico é clínico!



Dor periférica associada a disfunção autonómica

Critérios de Budapeste (2003)

1. Continuing pain which is disproportionate to any inciting event
2. Must report at least one symptom in three of the four following categories
 - Sensory: reports of hyperaesthesia and/or allodynia
 - Vasomotor: reports of temperature asymmetry and/or skin colour changes and/or skin colour asymmetry
 - Sudomotor/oedema: reports of oedema and/or sweating changes and/or sweating asymmetry
 - Motor/trophic: reports of decreased range of motion and/or motor dysfunction (weakness, tremor, dystonia) and/or trophic changes (hair, nail, skin)
3. Must display at least one sign at time of evaluation in two or more of the following categories
 - Sensory: evidence of hyperalgesia and/or allodynia
 - Vasomotor: evidence of temperature asymmetry and/or skin colour changes and/or asymmetry
 - Sudomotor/oedema: evidence of oedema and/or sweating changes and/or sweating asymmetry
 - Motor/trophic: evidence of decreased range of motion and/or motor dysfunction (weakness, tremor, dystonia) and/or trophic changes (hair, nail, skin)
4. There is no other diagnosis that better explains the signs and symptoms

Sensibilidade 100%, especificidade 80-90% (adultos)

- A abordagem terapêutica **tem de ser** multidisciplinar e inclui entre outros: a fisioterapia, terapia ocupacional e terapêuticas cognitivas comportamentais.
- **Parar investigações complementares!**
- Mobilização pró-ativa!!!
- Dessensibilizar.
- Retomar vida escolar, atividades sociais e recreativas.

- As imobilizações estão contra-indicadas!



- O prognóstico geralmente é mais favorável do que no adulto, mas as recidivas são frequentes (20-30%).

Fibromialgia Juvenil

**I wake up tired
I stay up tired
I go to bed tired.**

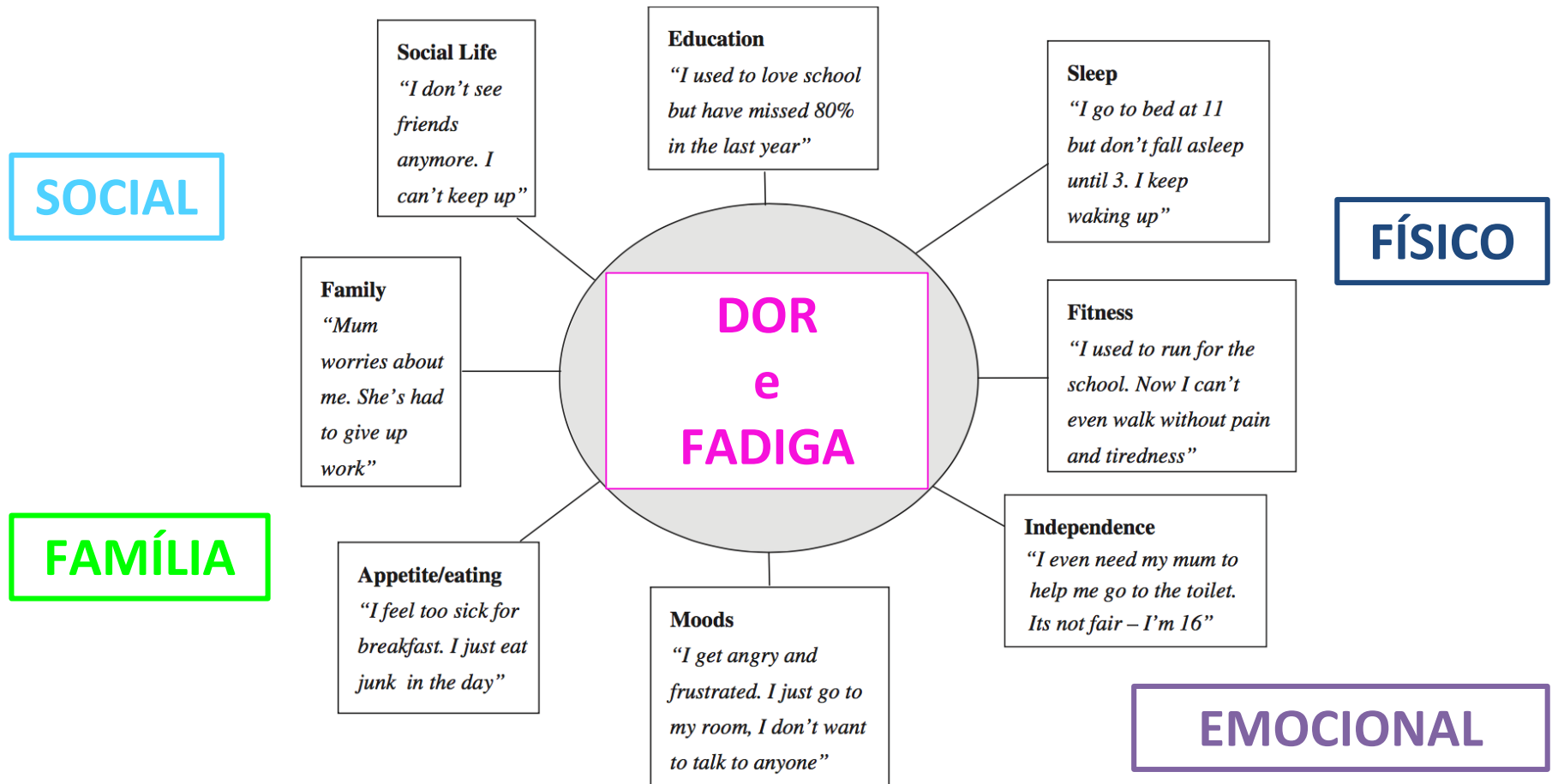
**I wake up in pain
I stay up in pain
I go to bed in pain.**

**I wake up with hope
I stay up with hope
I go to bed with hope.**



- A fibromialgia é uma doença crónica, com dor musculoesquelética difusa.
- Associa-se a uma multiplicidade de **sintomas somáticos**, entre outros a fadiga, sono não reparador, dificuldades de concentração e perturbações do humor.
- A **dor** é **generalizada**, mal definida e imprecisa, e pode acompanhar-se da sensação de rigidez articular e muscular.
- Estima-se que 2%-6% das crianças em idade escolar sofram de fibromialgia juvenil.

Impacto da dor crónica na criança e família



- Tradicionalmente, o diagnóstico de fibromialgia nos adultos era baseado nos critérios ACR de 1990:

1) História de **3 meses de dor musculoesquelética difusa**

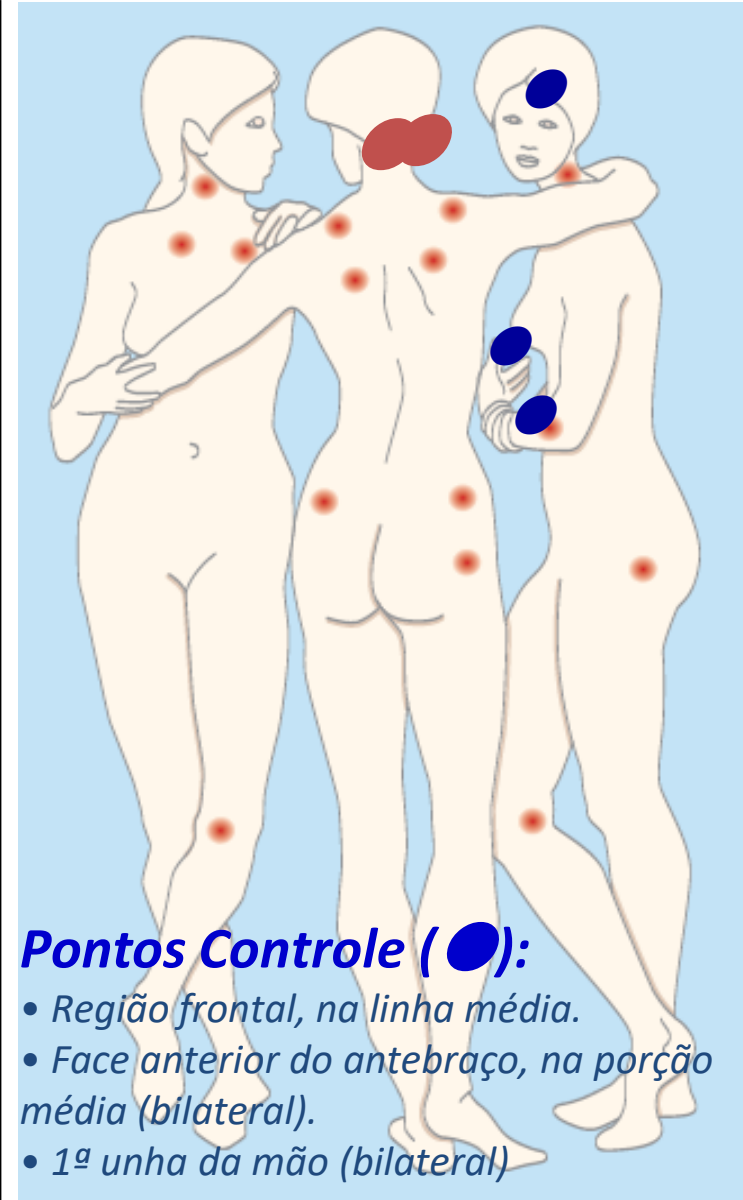
- Dor do lado esquerdo e dor do lado direito do corpo
- Dor acima e dor abaixo da linha de cintura
- Presença concomitante de dor no esqueleto axial

2) E a presença de dor em pelo menos **11 dos 18 pontos dolorosos**:

- Para se considerar um *tender point* como “positivo”, o doente deve declarar que a palpação digital é dolorosa.

Pontos sensíveis:

- Inserção dos músculos do pescoço na região suboccipital.
- Projeção anterior dos espaços intertransversos de C5-7.
- Ponto médio do bordo superior do trapézio.
- Origem do músculo supraespinhoso, no bordo medial (superior) da omoplata.
- Segundo espaço intercostal, ~ 3cm lateralmente ao bordo do esterno.
- Inserção dos músculos no epicôndilo lateral 2cm abaixo da proeminência óssea.
- Quadrante superoexterno da nádega (músculos glúteos).
- Inserção de músculos, imediatamente posterior ao grande trocânter.
- Bordo medial do joelho, imediatamente acima da interlinha articular.



- Estes critérios foram criticados com base em 2 pontos principais:

1) Subjetividade dos pontos dolorosos

1) Limitação dos sintomas associados e caraterísticos dos doentes com fibromialgia: fadiga, cólon irritável, cefaleias e insónia.

Fibromialgia
Doença Somática Sistémica

- Em 2010, *Wolfe* propôs novos critérios para o diagnóstico de fibromialgia nos adultos.
- Estes critérios incluem:
 - Um **índice de dor difusa**
 - Uma escala de **gravidade dos sintomas**
 - Um **somatório de diversos sintomas somáticos**
- Esta classificação inclui não só fadiga, sono não reparador e alterações cognitivas, mas também múltiplos sintomas somáticos.

Índice de Dor Difusa (*widespread pain index, WPI*): número de áreas nas quais o doente apresentou dor na última semana

WIDESPREAD PAIN INDEX (WPI)

A. Have you had pain in the following location(s) in the last week?

Shoulder, right	Shoulder, left	Upper arm, right	Upper arm, left
Lower arm, right	Lower arm, left	Hip (buttock), right	Hip (buttock), left
Upper leg, right	Upper leg, left	Lower leg, right	Lower leg, left
Jaw, right	Jaw, left	Chest	Abdomen
Upper back	Lower back	Neck	

Part A Score = Total number of areas marked yes

Pontuação compreendida entre 0-19

Escala de Pontuação de Gravidade dos Sintomas (*symptom severity, SS*):

SYMPTOM SEVERITY (SS)

B. How much of a problem have the following been for you during the past week?

	No problem	Slight/Mild problem, generally mild or intermittent	Moderate, Considerable problem, often present	Severe, pervasive, continuous, life- disturbing problem
Fatigue	0	1	2	3
Waking Still Feeling Tired	0	1	2	3
Concentration or Memory Problems	0	1	2	3

Part B Score: Total of all domains

Sintomas somáticos

C. Have you had problems with any of the following during the past three months?

Muscle pain	Headache	Sun sensitivity	Chest pain
Muscle weakness	Dizziness	Blurred vision	Hair loss
Numbness/tingling	Shortness of breath	Loss/changes in taste	Fever
IBS	Nervousness	Hearing difficulties	Thinking problem
Abdominal pain/cramps	Depression	Ringing in ears	Dry mouth
Diarrhea	Fatigue/tiredness	Easy bruising	Dry eyes
Constipation	Insomnia	Frequent urination	Itching
Heartburn	Loss of appetite	Bladder spasms	Wheezing
Vomiting	Rash	Painful urination	Oral ulcers
Nausea	Hives/welts	Seizures	Raynaud's

Part C Score: 0 = No symptoms, 1= Few symptoms, 2= Moderate number of symptoms, 3= A great deal of symptoms

WPI = A Score

SS = B Score + C Score

Fibromyalgia if: WPI ≥ 7 and SS ≥ 5 OR WPI 3-6 and SS ≥ 9

Na avaliação em jovens **não foram** referidos:

- Dor torácica, Raynaud, convulsões, espasmos vesicais

Foram referidos:

- Sensibilidade à luz, aos sons, ao toque, tonturas, vertigens

Table. Criteria for Juvenile Fibromyalgia		
1989 Yunus and Masi ¹⁷	1990 ACR ¹⁹	2010 ACR ^{20a}
Must include:	Must include:	Must include:
<u>Widespread pain for 3 mo</u> <u>5 of 18 tender points</u> Exclusion of other diseases Normal laboratory tests	<u>Widespread pain in 3 locations for 3 mo</u> Both right and left sides Both above and below the waist Axial skeletal pain <u>11 of 18 tender points</u>	Fibromialgia <i>doença somática sistêmica</i> To be considered as having a diagnosis of adult FM, one must have the following: • WPI ≥ 7 and SS ≥ 5 • WPI 3-6 and SS ≥ 9 Pontos dolorosos 
With at least 3 of the following: Fatigue Irritable bowel syndrome Headaches Poor sleep Anxiety Numbness Subjective soft tissue swelling Modulation of symptoms due to: • Anxiety or stress • Weather changes • Physical activity		

Note: Based on references 17, 19, and 20.

*See article for items included in the Widespread Pain Index (WPI) and Symptom Severity (SS) questionnaires.

ACR, American College of Rheumatology

- **Diagnóstico diferencial:**

- LES
- DMJ
- AIJs
- **Hipotireoidismo**
- Doenças neurológicas
- **Depressão**
- Miopatias
- Doenças metabólicas
- Doenças malignas

Tratamento:

- ❖ Atividade física aeróbica
- ❖ Melhoria qualidade do sono
- ❖ Apoio psicológico – terapêutica cognitivo comportamental
- ❖ Terapêutica farmacológica ??

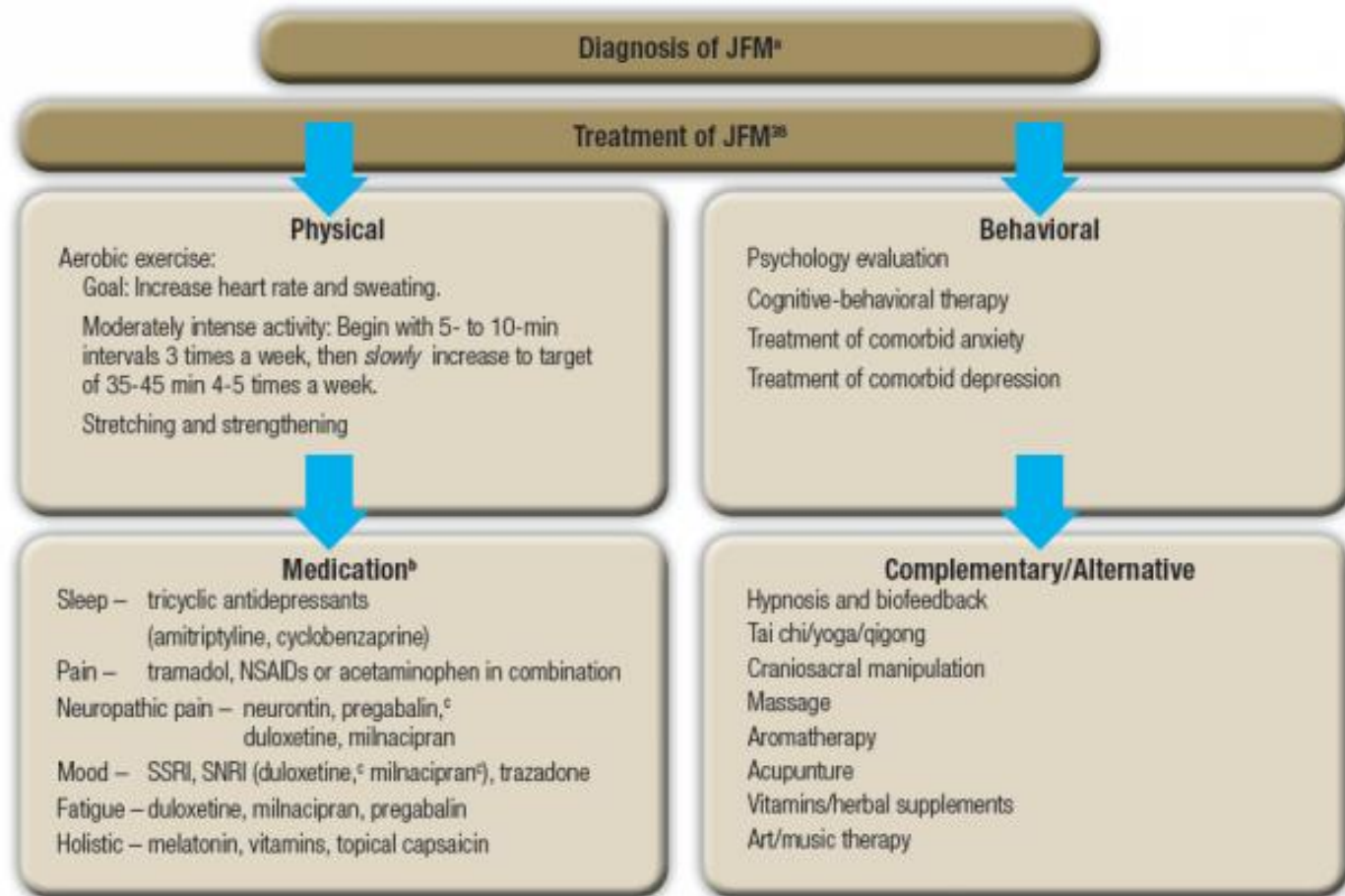


Figure 2. Possible treatment algorithm for JFM.

Adapted from reference 38.

* See Table.

^b There is limited evidence to support recommendations; medications are not FDA-approved for use in JFM.

^c FDA-approved for the treatment of adult fibromyalgia.

JFM, juvenile fibromyalgia; NSAIDs, nonsteroidal anti-inflammatory drugs; SNRI, serotonin norepinephrine reuptake inhibitor; SSRI, selective serotonin reuptake inhibitor

Síndromes de amplificação dolorosa

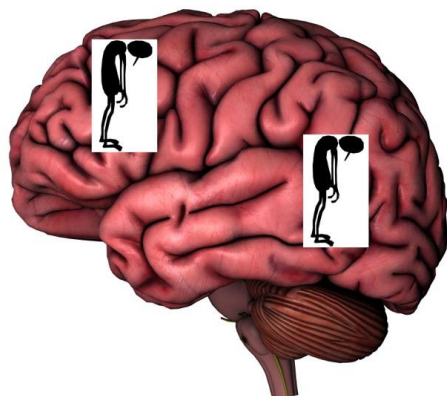
Your fibromyalgia weather report.



It will be foggy...



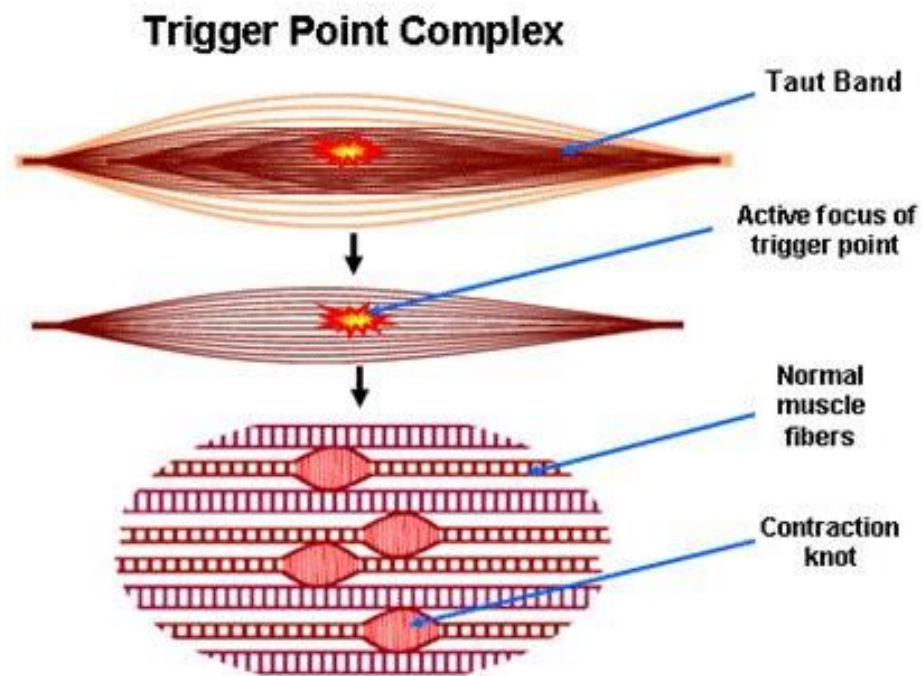
...which may lead to a depression...



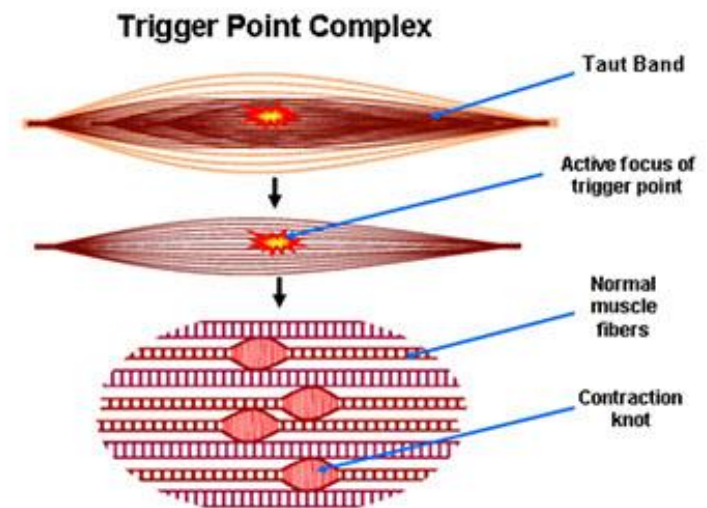
But there will be outbreaks of sunshine!



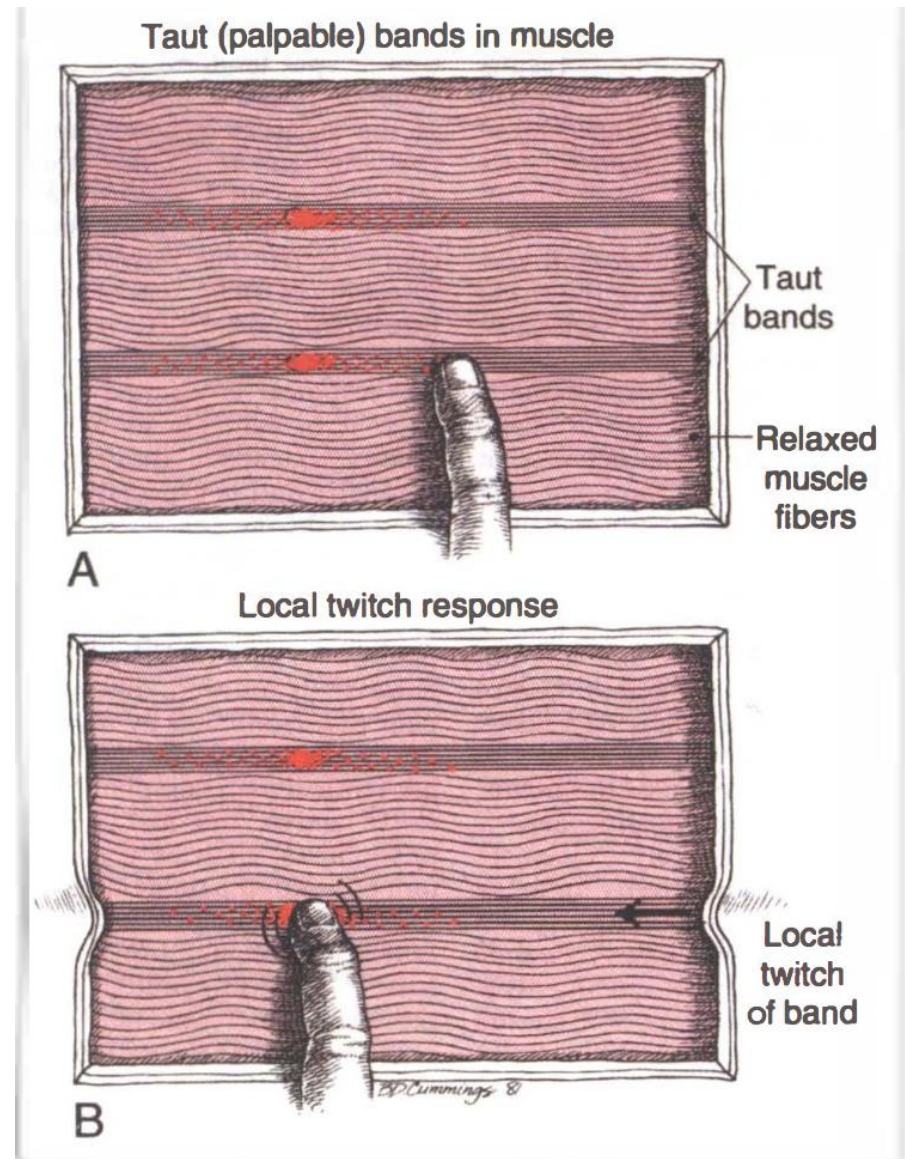
Síndrome Miofascial



- A síndrome miofascial caracteriza-se pela presença no músculo de **bandas tensas e dolorosas** e que causam dor que pode ser percebida à distância (dor referida).
- O componente central é o **ponto gatilho** (*trigger point*).



- A estimulação da banda, de forma mecânica ou com atividade, pode induzir dor.
- Nos estados mais ativados o ponto gatilho causa **dor em repouso** (ponto ativo), mas em casos menos severos causa dor quando o músculo é usado (ponto latente).



☒ Síndrome miofascial

CRITÉRIOS OBRIGATÓRIOS

1. 🌀 Banda tensa dentro de um músculo
2. 🌀 Dor intensa ("exquisite pain") num ponto bem demarcado na banda muscular tensa
3. 🌀 Reprodução de dor referida pelo doente (pelo critério 2)

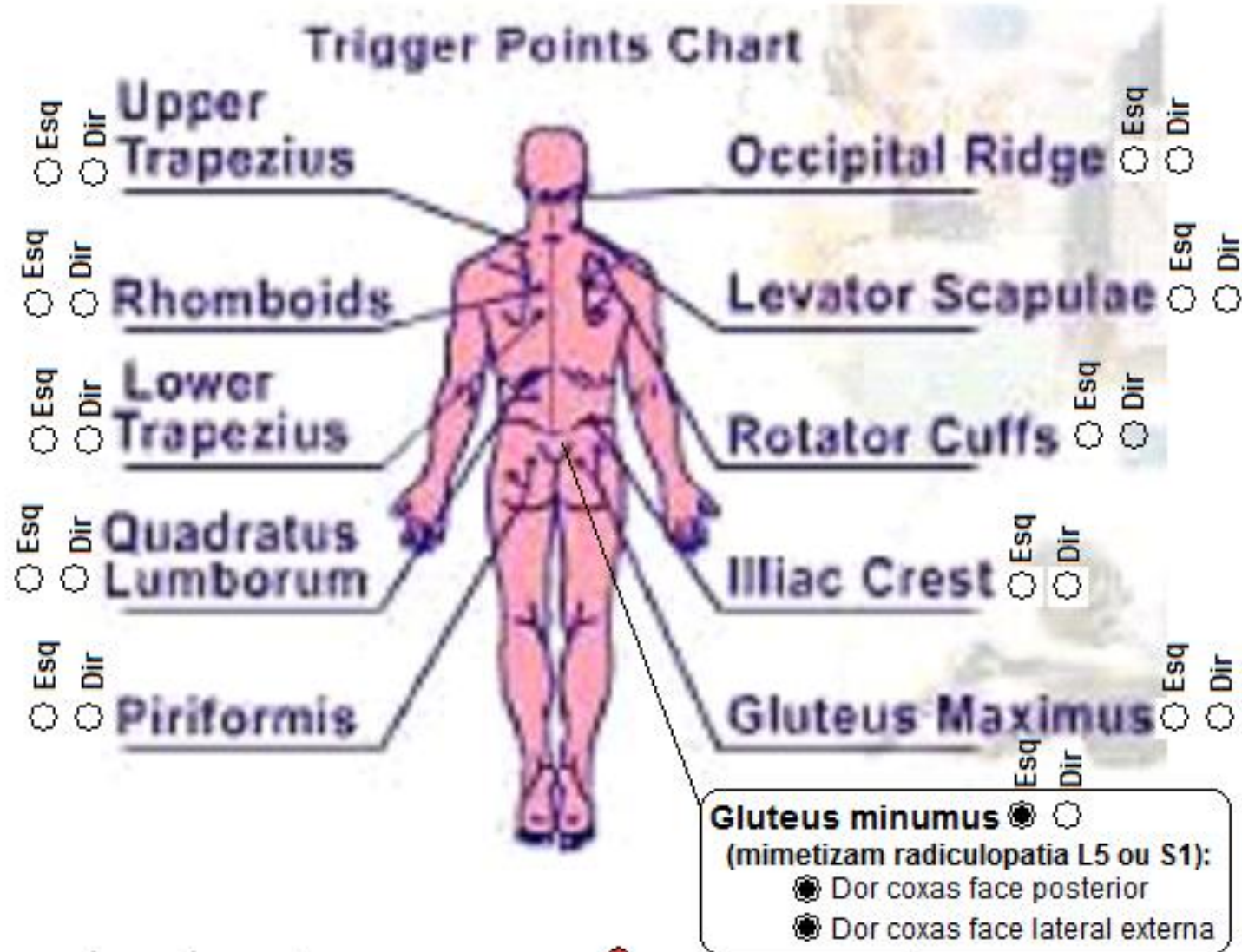
CRITÉRIOS NÃO OBRIGATÓRIOS

4. 🌀 Contrações locais pela palpação do ponto gatilho miofascial
5. 🌀 Dor regional referida
6. 🌀 Fraqueza muscular regional
7. 🌀 Limitação dos movimentos musculares regionais
8. ⬜ Manifestações autonómicas na mesma área de distribuição neuronal
 - ⬜ Arrepios
 - ⬜ Ereção dos pêlos
 - ⬜ Vasoconstricção
 - ⬜ Vasodilatação (calor ou rubor local)

🌀 Mioclonias

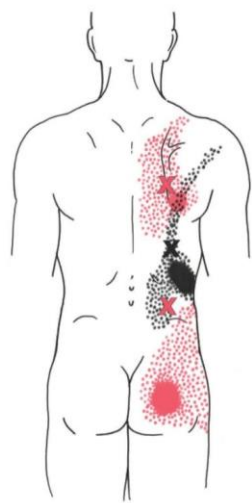
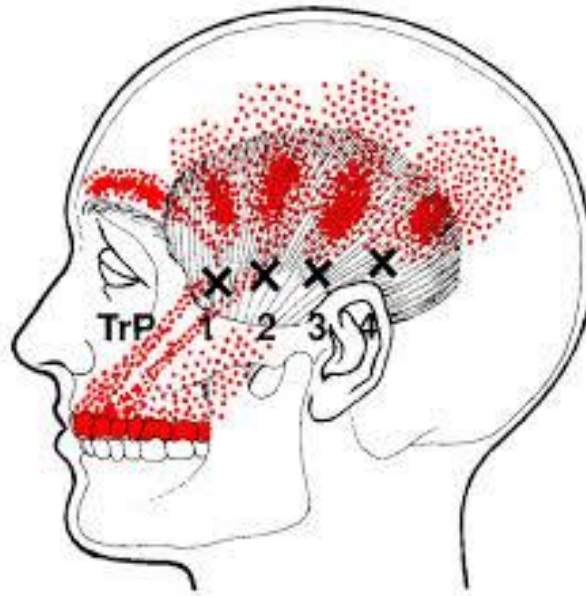
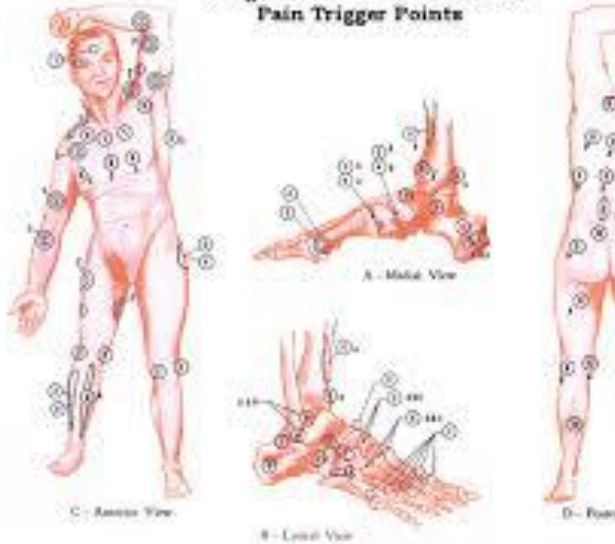
🌀 Mioclonias em repouso

*Gerwin RD. Diagnosis of myofascial pain syndrome.
Phys Med Rehabil Clin N Am 2014;25:341-55.*

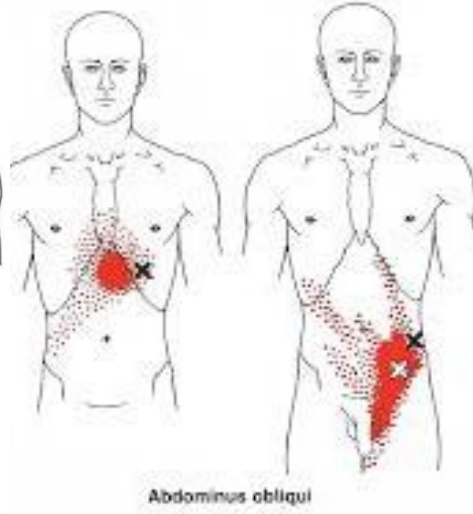
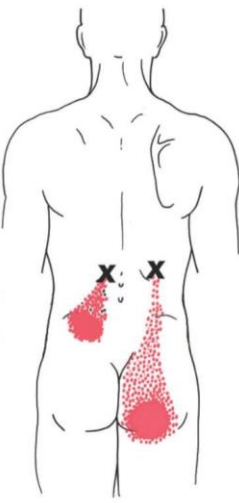


Síndrome miofascial

Diagnostic Chart for Postural
Pain Trigger Points



©Gebauer Company 2009



Abdominus obliqui



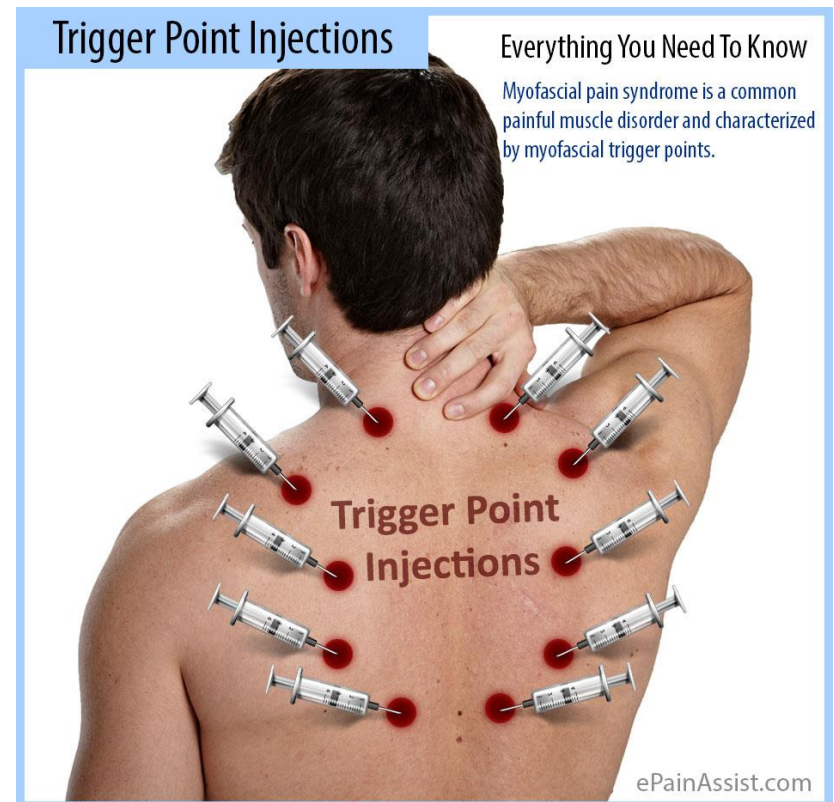
Síndromes de amplificação dolorosa





- Objetivos do tratamento:
- Eliminar os pontos gatilho
- Restaurar a função muscular normal

- Técnicas manuais
- Infiltração no ponto gatilho, (com ou sem anestésico)
- Laser



Síndromes de amplificação dolorosa

Quando pensar??

- **Adolescentes género feminino**
- **Dor continuamente a agravar**
- **Exame normal** (além da dor), sem artrite, entesite, ou neuropatia
- **Exames laboratoriais normais**
- **Não resposta às terapêuticas prévias**

- **Disfunção familiar e social marcada**
- **Absentismo escolar prolongado**
- **Boas alunas, boas desportistas, perfeccionistas**

Síndromes de amplificação dolorosa

Quando pensar??

- Na dor localizada:
 - Alodinia
 - Sinais autonómicos
 - Expressões incongruentes... *la belle indifference*
- Na dor generalizada:
 - **Alodinia total** (geralmente poupa palmas, plantas, mamas e genitais)
 - Dorsalgias *não orgânicas**
 - Expressões incongruentes



“...é evidentemente impossível ensinar a impressão da dor, uma vez que ela só é conhecida daqueles que a experimentaram.

Além disso, somos ignorantes de cada tipo de dor até senti-lo”

♂, 14 anos

Dor intensa ($\approx 8/10$) região sagrada e face posterior da coxa esquerdas

- início abrupto há 5,5 meses
- constante, com repercussões no sono
- intensidade variável (mínimo 3/10 até 10/10)
- deixou de jogar futsal; passou a usar canadianas
- **desencadeante**: “movimento brusco” em jogo futsal

- 8 vindas ao SU, >10 médicos:
- Pediatria
- Ortopedia (SU + 3 consultas): 14 avaliações (3 Ortopedistas diferentes)
- MFR: 3 consultas (1 médico)
- Pedopsiquiatria: 3 consultas (2 médicos dif.)

- Investigação complementar normal:
- Rad coluna lombar (12-04-15)
- Rad bacia e fémur (26-05-15)
- Eco da anca esquerda (09-06-15)
- Cintigrafia osteoarticular (16-06-15)
- Rad coluna lombar (20-06-15)
- TC coluna Lombar (20-06-15)
- Ecografia coxa esquerda (30-06-15)
- RM coluna lombo-sagrada (07-08-15)
- RM bacia e coxa (25-08-15)
- Coluna extralongo (120 cm) (07-09-15)
- Avaliações analíticas nº 2 - normais

- Exame objetivo:
- Marcha claudicante
- Observação da bacia e anca com **limitação da mobilidade muito importante à esquerda**, pela dor intensa que o exame despertou
- **Palpação da nádega esquerda: pontos gatilho (pontos muito bem localizados), despertando dor exuberante e com irradiação da dor para a face posterior da coxa → reprodução das queixas.**
- Ausência de sinais vasomotores