

# Complex regional pain syndrome in the orofacial region. Case report

## *Síndrome complexa de dor regional em região orofacial. Relato de caso*

Elba Lúcia Wanderley Santos<sup>1</sup>, Igor Santos Sales<sup>2</sup>, Nadja Maria Jorge Asano<sup>1</sup>, Maria das Graças Wanderley de Sales Coriolano<sup>1</sup>

DOI 10.5935/2595-0118.20180071

### ABSTRACT

**BACKGROUND AND OBJECTIVES:** The complex regional pain syndrome is characterized by presenting autonomic, sensory and motor difficult to control changes of the chronic evolution. Its pathophysiology and treatment are not fully defined, and the search for an increasingly effective treatment is a subject of medical concern. The involvement of the orofacial region has an even rarer incidence, and the literature reports only 14 cases in five decades. The objective of this report was to warn physicians and researchers about the importance of a correct diagnosis and to show the possibility of controlling this dysfunction with conservative treatment.

**CASE REPORT:** A 68-year-old female patient, who after a facial trauma and three subsequent surgical procedures, developed orofacial complex regional pain syndrome. Several therapeutic regimens were performed, and after the last one she became completely asymptomatic: oxcarbazepine (900mg/day), morphine-controlled liberation (120mg/day), fluoxetine (40mg/day) and clonazepam (2mg/day), electrotherapy and oral rehabilitation

**CONCLUSION:** The diagnosis criteria for complex regional pain syndrome recommended by the International Association for the Study of Pain, revised in 2007, should be followed. The treatment of this neuropathic syndrome includes anticonvulsants, tricyclics, opioids, electrotherapy and somatic and stellate ganglion block, the latter when the pain is maintained by the sympathetic nervous system. In this report of an orofacial complex regional pain syndrome II, pain control was shown without the need for sympathetic ganglion block, which can be a warning to the medical class to a correct diagnosis and an effective and less invasive treatment.

**Keywords:** Algodystrophy, Causalgia, Diagnosis, Facial pain, Reflex sympathetic dystrophy, Therapeutics.

### RESUMO

**JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS:** A síndrome complexa de dor regional se caracteriza por apresentar alterações autonômicas, sensitivas e motoras de evolução crônica de difícil controle. Sua fisiopatologia não está totalmente definida e a busca por um tratamento cada vez mais eficaz é objeto de preocupação médica. O comprometimento da região orofacial tem uma incidência ainda mais rara e a literatura relata apenas 14 casos em cinco décadas. O objetivo deste relato foi alertar médicos e pesquisadores para a importância de um diagnóstico correto e mostrar a possibilidade de controle dessa disfunção com o tratamento conservador.

**RELATO DO CASO:** Paciente do sexo feminino, 68 anos, após trauma facial e três intervenções cirúrgicas posteriores, desenvolveu quadro de síndrome complexa de dor regional orofacial. Foram realizados vários esquemas terapêuticos, o último dos quais tornou-a completamente assintomática: oxcarbazepina (900mg/dia), morfina de liberação controlada (120mg/dia), fluoxetina (40mg/dia) e clonazepam (2mg/dia), eletroterapia e reabilitação oral.

**CONCLUSÃO:** Os critérios de diagnóstico para a síndrome complexa de dor regional, preconizados pela *International Association for the Study of Pain*, revisados em 2007, devem ser seguidos. O tratamento desta síndrome neuropática inclui anticonvulsivantes, tricíclicos e opioides, eletroterapia, bloqueio somático e de gânglio estrelado, este último quando a dor for mantida pelo sistema nervoso simpático. Neste relato de uma síndrome complexa de dor regional II orofacial foi mostrado o controle da dor sem a necessidade de bloqueio do gânglio simpático, o que pode alertar a classe médica para um correto diagnóstico e um tratamento eficaz e menos invasivo.

**Descritores:** Algodistrofia, Causalgia, Diagnóstico, Distrofia simpática reflexa, Dor orofacial, Terapêutica.

### INTRODUÇÃO

A síndrome complexa de dor regional (SCDR) se caracteriza por apresentar alterações autonômicas, sensitivas e motoras de evolução crônica. É uma doença de difícil controle cuja fisiopatologia não está totalmente definida, causando preocupação aos profissionais de saúde, na busca de um tratamento cada vez mais eficaz. O comprometimento da região orofacial tem uma incidência ainda mais rara, como mostrado em revisão sistemática realizada de 1947 a 2010, com apenas 14 casos publicados. Assim, mais pesquisas e publicações científicas são necessárias para uma melhor compreensão, diagnóstico preciso e tratamento eficaz desta fenomenologia<sup>1</sup>.

Essa síndrome orofacial tem origem após lesões teciduais locais, traumas como extrações dentárias difíceis, acidente por instrumentos pérfuro-contundentes, pós-cirurgias, ou mesmo por doen-

1. Universidade Federal de Pernambuco, Recife, PE, Brasil.

2. Universidade Católica de Pernambuco, Faculdade de Medicina, Recife, PE, Brasil.

Apresentado em 16 de maio de 2018.

Aceito para publicação em 04 de setembro de 2018.

Conflito de interesses: não há – Fontes de fomento: não há.

#### Endereço para correspondência:

Ambulatório de Dor e Acupuntura  
Av. Prof. Moraes Rego, 1235 - Cidade Universitária  
50670-901 Recife, PE, Brasil.  
E-mail: gracawander@hotmail.com

ças sistêmicas. Acomete mais o sexo masculino, com idade média de 45,5 anos. A doença é classificada em dois tipos: SCDR tipo I, também denominada distrofia simpático reflexa e SCDR tipo II, também denominada causalgia<sup>2</sup>.

O quadro clínico desta síndrome na região orofacial pode variar de paciente para paciente. A dor geralmente compromete a topografia inervada pelo sistema simpático local que acompanha o sistema vascular dessa área, compreendendo regiões dos dermatomos<sup>1,3</sup>. Além disso, o paciente pode apresentar outras alterações locais, como modificações na coloração e na temperatura da pele, hipersalivação, e, em alguns raros casos, alterações tróficas e edema da pele local<sup>2</sup>. Diferentemente da SCDR tipo I das extremidades, que cursa com alterações profundas teciduais, vasculares e tróficas, essas alterações não são relatadas nesta síndrome orofacial<sup>1</sup>.

A fisiopatologia é controversa, porém as alterações podem ocorrer no órgão efector, na fibra aferente periférica, no neurônio simpático, na medula espinhal e nos centros supraespinhais. A teoria principal sobre a origem desta doença indica modificações na recepção, transdução, modulação e percepção da dor, em que as fibras A delta e C sofrem modificações e exacerbam suas atividades, ocasionando distorções desproporcionais na caracterização e sentimento da dor relatada pelo paciente. Uma resposta inflamatória exagerada, cicatrização aberrante<sup>4</sup>, formação de neuroma, uma estrutura desorganizada com impulsos nociceptivos espontâneos por alterações bioquímicas locais levam a uma distorção do processo de transmissão e modulação da dor<sup>5</sup>.

O diagnóstico é puramente clínico. Os critérios da *International Association for the Study of Pain* (IASP) (1994), revisados em 2007 para o diagnóstico da SCDR devem ser seguidos, lembrando que a SCDR orofacial uma entidade rara e de difícil diagnóstico e tratamento<sup>6</sup>.

O objetivo deste relato foi alertar médicos e pesquisadores para a importância de um diagnóstico correto e mostrar a possibilidade de controle dessa disfunção com o tratamento conservador.

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 68 anos, relata ter sofrido queda da própria altura há três meses, com pequena lesão no lábio inferior, próximo à comissura labial esquerda. A partir desse trauma, iniciou um quadro álgico, que perdurou, mesmo após o processo de cicatrização. A dor era contínua, de intensidade 8/9 pela escala analógica visual (EAV). A paciente referia sensação de corpo estranho no local, com edema e dificuldade para falar. Ao exame, o lábio inferior apresentava discreto edema e hiperestesia. Foi submetida a exames de imagem: ultrassom (USG) e tomografia computadorizada (TC) dos lábios, para investigar corpo estranho, porém nada foi detectado, apenas imagem compatível com tecido fibrótico.

Inicialmente, foi estabelecida a hipótese diagnóstica de dor crônica neuropática pós-trauma, por possível neuroma, e prescrito: gabapentina (300mg) 1 comprimido a cada 12h e codeína (30mg) 1 comprimido a cada 8h e mantida a amitriptilina (25mg) que a paciente já usava há 3 anos, para tratamento de neuralgia pós-herpética na face lateral D do tórax, no momento controlada. Não houve alívio para a dor facial.

Após 10 meses, a paciente regressou ao Hospital das Clínicas, com história de intervenção cirúrgica no local da dor, em instituição pri-

vada. Foi realizada exérese da região dolorosa endurecida, tendo o exame histopatológico mostrado tecido fibrótico.

Após essa primeira intervenção, a dor se apresentava intensa, espontânea, contínua, acompanhada agora de queimação e alodínia mecânica. Foi reiniciado o tratamento farmacológico: amitriptilina (25mg/dia), gabapentina (300mg) de 8/8h, introduzido o clonazepam (2mg) à noite, fluoxetina (20mg) ao dia, para ansiedade, sintomas depressivos e distúrbios do sono consequentes à dor crônica. A codeína foi substituída pelo tramadol (50mg) a cada 6h, associado ao tratamento com acupuntura. Foi constatada melhora em torno de 40%, no quadro álgico.

Na procura de solução rápida para o seu problema, a paciente se submeteu a mais duas intervenções cirúrgicas, o que agravou ainda mais o quadro doloroso e o seu sofrimento. Queixava-se, na ocasião, de dor com EAV 9/10, queimor e calor local, edema que se agravava quando ela falava, com distorção da anatomia oral, dificuldade para mastigar sólidos. O exame revelou: aumento da temperatura no local, hiperestesia, hiperalgesia e alodínia mecânica na região topograficamente exata dos traumas.

Foi diagnosticada, assim, uma SCDR orofacial, consequente aos traumas sucessivos em nível das vias sensitivas periféricas faciais. Dessa forma, foi reiniciado o tratamento com eletroacupuntura de baixa e alta frequências alternadas, o que gerou alívio imediato da dor; porém, após dois a três dias, a dor retornava na mesma intensidade. Foi associada, então, metadona (5 mg), 1 comprimido a cada 12h (em substituição ao tramadol), e substituída a gabapentina pela oxcarbazepina (300mg) 3 comprimidos ao dia). Foi sendo retirada progressivamente a amitriptilina, para evitar possíveis efeitos adversos, por se tratar de uma paciente idosa.

Com esse esquema terapêutico, a paciente ficou completamente assintomática, por até 24 horas. Infelizmente, começou a apresentar efeitos adversos à metadona, como: edema acentuado em membros inferiores e oligúria. Assim, a metadona foi substituída por morfina simples (10mg) de 6/6h, disponibilizada pelo serviço. Foi realizado resgate nas dores episódicas, com 5mg de morfina, até ficar assintomática, substituindo-se a dose diária pela morfina de liberação controlada (LC), 60mg de 12/12h e início da reabilitação oral.

No momento, a paciente está quase assintomática. Refere apenas dor em peso, EAV 2/3, quando fala mais durante o dia. Usando morfina LC (60mg) de 12/12h, oxcarbazepina (600mg) à noite e 300mg pela manhã. Melhorou da depressão com fluoxetina (40mg/dia) e clonazepam (2mg), 1 comprimido à noite.

## DISCUSSÃO

É notório ser a SCDR orofacial um caso desafiador, pela escassez de literatura científica específica e suficiente para direcionar seu manejo e entendimento adequados.

Os critérios de diagnóstico para a SCDR, preconizados pela IASP, revisados em congresso realizado em Budapeste<sup>7,8</sup> são classificados com base em quatro itens. 1) Dor contínua, desproporcional a qualquer evento-incidente; 2) Presença de um sintoma, dentre as quatro categorias seguintes :a) sensorial: hiperestesia e/ou alodínia; b) vasomotor: assimetria de temperatura e/ou mudanças de cor da pele e/ou assimetria de cores da pele; c) sudomotor/edema: edema e/ou mudanças de transpiração e/ou suavização da assimetria; d) motor/tró-

fico: diminuição da amplitude de movimento e/ou disfunção e/ou mudanças tróficas; 3) exibir pelo menos um sinal, no momento da avaliação, dentre dois ou mais das seguintes categorias: a) sensorial: hiperalgesia e/ou alodínia, b) vasomotor: evidência de assimetria de temperatura (>1°C) e/ou mudanças na cor da pele e/ou assimetria; c) sudomotor/edema: evidência de edema e/ou mudanças de transpiração e/ou suavização da assimetria; d) motor/trófico: evidência de diminuição da amplitude de movimento e/ou disfunção motora e/ou mudanças tróficas e 4) Não existe outro diagnóstico que explique melhor os sinais e sintomas.

A paciente preenchia os 4 itens dos critérios diagnósticos preconizados pela IASP e revisados em 2007. Dor desencadeada após vários eventos nocivos no lábio inferior, à esquerda; presença de dor intensa (EAV 9/10) contínua, espontânea, não proporcional ao evento inicialmente desencadeante; alodínia mecânica, hiperalgesia, edema, sensação de calor local, além da distorção da anatomia, com dificuldade para falar. Foram excluídas outras possibilidades diagnósticas de dor facial, através de exames complementares e avaliações com equipe multidisciplinar.

No tratamento desses pacientes é fundamental a reabilitação e o alívio da dor, com a utilização de fármacos e intervenções, como bloqueio simpático e somático<sup>9</sup>.

No tratamento farmacológico podem ser empregados opioides, que devem seguir o protocolo para dor crônica não oncológica<sup>10</sup>. Antidepressivos tricíclicos têm sua eficácia comprovada na modulação da dor crônica por vários mecanismos, principalmente bloqueio da receptação da serotonina e noradrenalina. Os anticonvulsivantes, através de estabilização dos canais de sódio, cálcio e potássio. A gabapentina mostrou-se eficaz para o tratamento dessa síndrome<sup>11-13</sup>. A carbamazepina é também indicada em dor neuropática na região de cabeça e pescoço<sup>14</sup>. O bloqueio do nervo somático ou gânglio simpático é realizado em casos mais complexos e refratários da síndrome<sup>3</sup>.

Um dos tratamentos não farmacológicos descritos na literatura é o uso de eletroestimulação, como estimulação elétrica nervosa transcutânea, estimulação nervosa percutânea (eletroacupuntura), ou mesmo a utilização de *biofeedback*, porém são poucos os estudos controlados que validem o emprego dessas técnicas<sup>11</sup>.

Neste relato, o tratamento consistiu em eletroacupuntura com baixa e alta frequências alternadas, que propicia a liberação de diferentes neurotransmissores opioides em nível central, com efeito inibitório e modulatório da dor crônica<sup>15</sup>. Foram administrados opioides (morphina LC) e o anticonvulsivante (oxcarbazepina), levando em consideração que o opioide pode ser utilizado quando outras medidas terapêuticas falham e a paciente não respondeu ao anticonvulsivante de primeira linha indicado na literatura<sup>16</sup>. O antidepressivo seletivo da recaptção da serotonina foi utilizado para estabilização emocional. A paciente melhorou em 80%, não necessitando de bloqueio do gânglio estrelado simpático, possivelmente por se tratar de SCDR do tipo II<sup>7</sup>. A oxcarbazepina foi mais eficaz em relação à gabapentina<sup>16</sup>. Heir et al.<sup>17</sup> observaram os tratamentos para essa síndrome em dois casos relatados. No primeiro, foram realizados dois bloqueios do gânglio estrelado, obtendo uma melhora de 80%; e no segundo, após inúmeras falhas no tratamento, só foi possível abolir o quadro algico com esse bloqueio. Segundo Melis et al.<sup>18</sup>, a presença de sinais e sintomas reflexos simpáticos é uma das principais indicações para a aplicação de bloqueio ganglionar. Possivelmente, nos casos relatados,

havia manutenção do quadro clínico pelo sistema nervoso simpático, obtendo-se uma resposta ótima no controle da dor, o que não foi o caso deste relato, pois optou-se primeiramente pelo tratamento conservador para o controle da dor, levando em consideração a idade da paciente, complicações irreversíveis e o embasamento científico<sup>7,18,19</sup>. Ressaltando que mudanças vasomotoras e sudomotoras não fornecem necessariamente evidências para dor mantida pelo simpático, mas certamente demonstram envolvimento do simpático<sup>20</sup>. Sakamoto et al.<sup>21</sup> relataram um caso em que o paciente foi submetido aos mais diversos tipos de tratamentos farmacológicos e não farmacológicos. O mais eficaz foi o bloqueio do gânglio estrelado, que proporcionava um alívio instantâneo e completo da dor por alguns dias. A dor retornava, sendo necessário realizar o procedimento inúmeras vezes, o que o tornava menos efetivo e necessitava sua associação com os mais diversos tratamentos. No período de 1996 a 2001, alguns fármacos utilizados atualmente ainda não haviam sido aplicados no tratamento da SCDR.

## CONCLUSÃO

Este relato demonstrou a importância do alerta para o diagnóstico da SCDR orofacial, bem como do controle da dor, principalmente no tipo II, adotando uma conduta conservadora.

## REFERÊNCIAS

1. Cândido DK, Winnie A. Reflex Sympathetic Dystrophy on the face. Pain management. London: Elsevier; 2011. 506-13p.
2. Cordon FC, Lemonica L. [Complex regional pain syndrome: epidemiology, pathophysiology, clinical manifestations, diagnostic tests and therapeutic proposals]. Rev Bras Anestesiol. 2002;52(5): 618-27. Portuguese.
3. Arden RL, Bahu SJ, Zuazu MA, Berguer R. Reflex sympathetic dystrophy of the face: current treatment recommendations. Laryngoscope. 1998;108(3):437-42.
4. Galler BS, Schwartz L, Allen RJ. Complex regional pain syndromes type I: reflex sympathetic dystrophy, and type ii: causalgia. In: Loeser JD (editor). Bonica's management of pain. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. 388-411p.
5. Raj PP. Reflex sympathetic dystrophy. In: Raj PP (editor). Pain Medicine. St. Louis: Mosby; 1996. 466-82p.
6. Hoffmann KD, Matthews MA. Comparison of sympathetic neurons in orofacial and upper extremity nerves: implications for causalgia. J Oral Maxillofac Surg. 1990;48(7):720-7.
7. Harden RN, Bruel S, Stanton-Hicks M, Wilson PR. Proposed new diagnostic criteria for complex regional pain syndrome. Pain Med. 2007;8(4):326-31.
8. Harden RN, Bruel S, Perez 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(2):268-74.
9. Stanton-Hicks M. Complex regional pain syndrome. Anesthesiol Clin North America. 2003;21(4):733-44.
10. Skaer TL. Practice guidelines transdermal opioids in malignant pain. Drugs. 2004;64(23):2629-38.
11. Baron R, Binder A, Ludwig J, Schattschneider, Wasner GL. Diagnostic tool and evidence-based treatment of complex regional pain syndrome. In: IASP Refresher course on Pain Management Pain. Update review: refresher course syllabus. Seattle: IASP; 2005. 293-306p.
12. Rowbotham MC. Pharmacologic management of complex regional pain syndrome. Clin J Pain. 2006;22(5):425-9.
13. Krause HL, Sredni S. Systemic drug therapy for neuropathic pain review. Br J Pain. 2016;17 (Suppl 1):S91-4.
14. Alrashood ST. Carbamazepine. Profiles Drug Subst Excip Relat Methodol. 2016;41:133-321.
15. Chen XH, Han JS. Analgesia induced by electroacupuncture of different frequencies is mediated by different types of opioid receptors: another cross-tolerance study. Behav Brain Res. 1992;47(2):143-9.
16. Lee YH, Lee KM, Kim HG, Kang SK, Auh QS, Hong JB, et al. Orofacial complex regional pain syndrome: pathophysiologic mechanisms and functional MRI. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol. 2017;124(2):e164-70.
17. Heir GM, Nasri-Heir C, Thomas D, Puchimada BP, Khan J, Eliav E, et al. Complex regional pain syndrome following trigeminal nerve injury: report of 2 cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol. 2012;114(6):733-9.

18. Melis M, Zawawi K, al-Badawi E, Lobo Lobo S, Mehta N. Complex regional pain syndrome in the head and neck: a review of the literature. *J Orofac Pain*. 2002;16(2):93-104.
19. Janig W. The puzzle of "reflex sympathetic dystrophy": mechanisms, hypothesis, open questions. In: Janig W, Stanton-Hicks M, editors. *Reflex Sympathetic Dystrophy: a reappraisal*. Seattle: IASP; 1996. 1-24p.
20. Janig W, Baron R. Complex regional pain syndrome: mystery explained? *Lancet Neurol*. 2003;2(11):687.
21. Sakamoto E, Shiiba S, Noma N, Okada-Ogawa A, Shinozaki T, Kobayashi A, et al. A possible case of complex regional pain syndrome in the orofacial region. *Pain Med*. 2010;11(2):274-80.

