



Çocukta Kompleks Bölgesel Ağrı Sendromu: Olgu Sunumu

Complex Regional Pain Syndrome in a Child: A Case Report

© Senem Şaş, © Hatice Rana Erdem*, © Fatmanur Aybala Koçak*, © Figen Tuncay*, © Emine Eda Kurt*

Ahi Evran Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği, Kırşehir, Türkiye

*Ahi Evran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Kırşehir, Türkiye

Öz

Kompleks bölgesel ağrı sendromu (KBAS) çocukları ve erişkinleri etkileyen genellikle distal ekstremitelerde görülen ağrılı bir klinik durumdur. KBAS daha çok erişkinlerde görülmektedir. KBAS genellikle tetikleyici stimulusu takiben ortaya çıkan şiddetli ağrı, şişlik, hareket kısıtlılığı, trofik bozukluklar ve benekli osteoporoz ile karakterize tablodur. KBAS-1 periferik sinir lezyonu olmayıp, travma, cerrahi uygulamalar ve santral sinir sistemi lezyonunu takiben gelişir. KBAS-2 ise, periferik sinir lezyonundan sonra oluşmaktadır. KBAS-1'de başlatıcı faktörden daha şiddetli etkilenme görülmektedir. KBAS tip-1 çocuklarda nadiren rastlanmaktadır. Bu yazıda alt ekstremitte kırığı takiben KBAS-1 gelişen 9 yaşındaki erkek hasta güncel literatür eşliğinde sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Kompleks bölgesel ağrı sendromu, çocuk, kırık, refleks sempatik distrofi, hiperaljezi, travma

Abstract

Complex regional pain syndrome (CRPS) is a painful clinical condition that usually seen on the distal extremity, affects children and adults. It is more common in adults. CRPS is usually characterized by severe pain, swelling, limitation of movement, trophic disorders, and spotted osteoporosis following triggering stimulus. CRPS-1 is not a peripheral nerve lesion, it develops following trauma, surgical applications and central nervous system lesion. On the other hand CRPS-2 occurs after peripheral nerve lesion. In CRPS-1, a more severe effect is seen than the initiating factor. CRPS-1 is a rare clinical condition in children. In this article, a 9-year-old male patient which developed CRPS-1 following lower extremity fracture is presented in company with current literature.

Keywords: Complex regional pain syndrome, child, fracture, reflex sympathetic dystrophy, hyperalgesia, trauma

Giriş

Refleks sempatik distrofi adıyla da bilinen kompleks bölgesel ağrı sendromu (KBAS) çocukları ve erişkinleri etkileyen genellikle distal ekstremitelerde görülen ağrılı bir klinik durumdur (1). KBAS, şiddetli ağrı, şişlik, hareket kısıtlılığı, otonom bozukluklar, trofik bozukluklar, mobilite güçlüğü ve benekli osteoporoz ile karakterize tablodur. KBAS'nin bilinen iki tipi mevcuttur. KBAS-1 periferik sinir lezyonu olmayıp, travma, cerrahi uygulamalar ve santral sinir sistemi lezyonunu takiben gelişir. Kozalji olarak da bilinen KBAS-2 ise, periferik sinir lezyonundan sonra oluşmaktadır. KBAS-1'de tetikleyici faktörden daha şiddetli tutulum gözlenmektedir. Erişkinlerde daha sık görülen KBAS ilk kez 1970 yılında çocukta tanımlanmıştır. KBAS-1'in çocukta görülme insidansı 10 yaşın altında 100000'de 2 olarak raporlanmıştır (1,2). Çocuklarda, erişkinlerden daha iyi seyirlidir (3). Bu yazıda kalkaneus kırığı takiben KBAS-1 gelişen 9 yaşındaki erkek hasta güncel literatür eşliğinde sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Dokuz yaşındaki erkek hasta sol ayakta şiddetli ağrı, şişlik, kızarıklık, hassasiyet, hareket kısıtlılığı, yürüyememe şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Üç ay önce patenle kayma sonrası kalkaneus kırığı geliştiği, ertesi gün ortopedi kliniğince opere edildiği, sağ alt ekstremiteye 45 gün kısa bacak alçısı uygulandıktan sonra çıkarıldığı ve 60 gün sol ayağına ağırlık verilmemesi önerisinde bulunulduğu öğrenildi. Alçı çıkarıldıktan sonra şişlik, ağrı, yürüyememe şikayetinin giderek arttığı ve tekerlekli sandalye ile ambule olduğu hasta tarafından ifade edildi. Hastanın özgeçmişinde özellik yoktu. Lökomotor sistem muayenesinde sol ayak ödemli, şiş, palpasyonla hassas idi. Sol ayak bileği dorsal ve plantar fleksiyonu ileri düzeyde limitli ve ağrılı idi; ambulasyon tekerlekli sandalye ile sağlanabiliyordu. Vitamin D 20 ng/mL olarak ölçüldü. Biyokimyasal analiz ve akut faz reaktanları normal sınırlardaydı. Hastada bu muayene bulguları ile KBAS-1 düşünüldü ve radyolojik değerlendirme

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Senem Şaş, Ahi Evran Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği, Kırşehir, Türkiye
Tel.: +90 505 552 04 51 **E-posta:** senemsas@gmail.com **ORCID ID:** orcid.org/0000-0002-5616-5723
Geliş Tarihi/Received: 02.07.2017 **Kabul Tarihi/Accepted:** 18.09.2018

©Telif Hakkı 2018 Türkiye Osteoporoz Derneği
 Türk Osteoporoz Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

ile ön tanımız doğrulandı (Resim 1, 2). Kemik densitometri yapılmadı. Uzamış immobilizasyon ve sol alt ekstremitede ki şişlik nedeniyle renkli Doppler ultrasonografi yapıldı, sonuç normal olarak raporlandı. Hastaya medikal tedavi olarak 3 ay süre ile günlük 500 mg C vitamini, 600 mg kalsiyum D3 +400 IU vitamini başlandı. Ayrıca, hasta fizik tedavi programına alındı. Hastaya fizik tedavi yöntemleri olarak 15 dakika whirlpool, 20 dakika transkutanöz elektrik sinir stimülasyonu (TENS) ve kontrast banyo ve eklem hareket açıklığını ve kas gücünü artırmaya yönelik egzersiz programı 15 gün süre ile önerildi. Hastanın üç hafta sonraki kontrolünde bir adet kanedyenle ambule olabildiği, ayaktaki ödemin azaldığı gözlemlendi. Üç ay sonraki kontrolünde ise hasta bağımsız olarak ambule olabiliyordu ve eklem hareketleri açık ve ağrısız idi.

Tartışma

KBAS ilk kez çocuk olguda 1970 yılında tanımlanmıştır. Çocuk popülasyonunda (18 yaş altı) KBAS tip-1 kızlarda daha çok görülmektedir. Olguların %85'i kızdır. Cinsiyet farkının östrojenin ağrı yanıtını etkilemesine bağlanmaktadır. KBAS tanısı ortalama 12 yaş civarına konulur. Beş yaşın altında nadirdir. Çocuklarda alt ekstremitte üst ekstremitteye göre daha

çok etkilenebilir ve en sık ayak tutulmaktadır. Alt ekstremitte tutulumu %76 olarak bildirilmiştir. Çocuk olguların %15'inde sekonder bölge tutulumu mevcuttur, bunun ise %10'u kontralateral. Erişkinlerde ise üst ekstremitte tutulumu iki kat fazladır. Bu durum çocuklarda alt ekstremitte yaralanmalarının daha fazla olmasından kaynaklanmaktadır. KBAS, çocukta en sık ayakta ve sol tarafta görüldüğü bildirilmiştir (4). KBAS ile ilgili en genç olgu 2½ yaşta raporlanmıştır (5). Burada sunulan olgu, sol ayakta KBAS-1 gelişen 9 yaşında bir erkek çocuğu. KBAS, kemik fraktürleri, cerrahiye takiben, kontüzyon, zorlama ve burkulma gibi durumlar sonrasında distal ekstremitte görülmektedir. Kardiyak nedenler, spinal kord yaralanması, serebrovasküler hastalıklar sonrası KBAS nadiren ortaya çıkmaktadır (6). Bununla birlikte; Low ve ark. (7) tarafından çocuk olguların yarısında travma bildirilmediğini yayınlamışlardır. Çocuklarda anksiyete bozukluğu, uyum sorunları, posttravmatik stres bozukluğu gibi psikolojik faktörler KBAS nedenleri arasında gösterilmektedir. Ayrıca, Münchausen sendromu, kızamıkçık aşısı ve migren KBAS etiyojisinde suçlanmaktadır (6,8). Bizim olgumuzda KBAS'nin tetikleyen travma öyküsü mevcuttu, psikolojik faktörler bulunmuyordu. KBAS ile ailesel olgular bildirilmiştir. Spesifik bir gen belirlenememesine rağmen insan lökosit antijenleri (HLA) allelleri ile ilişki olabileceği yayınlanmıştır (6). Higashimoto ve ark. (9) mitokondriyal DNA sekans varyantlarının, KBAS-1 ve diğer disotonomik durumlara yatkınlık oluşturduğunu öne



Resim 1. Olguya ait ayak X-ray: Diffüz osteopeni



Resim 2. Olguya ait ayak X-ray: Benekli Osteopeni

sürmüşlerdir. Bizim olgumuzda ailesel yatkınlık tespit edilmedi. Allodini, hiperaljezi, trofik değişiklikler, otonom sinir sistemi bozuklukları, sudomotor bozukluklar KBAS'inde sık görülen bulgulardır. Ayrıca, çocuklarda erişkinlere benzer olarak hareket bozuklukları ve distoni KBAS'inde 1/3 oranında görülmektedir. Olgumuzda distoni tespit edilmezken, yürüme güçlüğü mevcuttu. KBAS tip 1 tanısı klinik olarak Budapeşte kriterlerine göre konulur (Tablo 1) (10). Görüntüleme yöntemleri de tanı doğrulamak için kullanılmaktadır. Radyolojik yöntemler olarak direkt grafi, manyetik rezonans, elektromiyografi, termografi, sintigrafi gibi yöntemler tercih edilmektedir (5,7). Erişkin hastalarda direkt grafi ile benekli osteoporozun eşlik ettiği yaygın kemik mineral yoğunluğunda (KMY) azalma tespit edilirken, çocuk olguların yalnızca %50'sinde bu görünüm tespit edilir (11). Çocuklarda da KMY değerleri ölçülmektedir (12). Erişkin olgularda sintigrafide artmış tutulum beklenirken çocuklarda azalmış tutulum veya normal görülebilir (13). Biz olgumuzun tanısını klinik olarak koyduk, röntgen dışında ilave bir inceleme yöntemine ihtiyaç duymadık. Öyküde travma varlığı, hiperaljezi olması, vazomotor ve sudomotor değişikliklerin olması, trofik değişiklikler ile röntgende benekli osteopeni görülmesi KBAS tanısını koydurmuştur.

KBAS'nin ayırıcı tanısı selülit, fasiit, miyozit, septik artrit, osteomyelit, fraktür, neoplazm, derin ven trombozu ve enflamatuvar hastalıklarla yapılmalıdır (5,7). Hastanın laboratuvar bulgularında akut faz reaktanlarının normal olması, çekilen grafide kırık bulgusunun olmaması ve yapılan renkli Doppler ultrasonda tromboz bulgusunun olmaması ile hastaya KBAS tanısı konulmuştur. Tüm kronik ağrı sendromlarında olduğu gibi KBAS-1'in tedavisine multidisipliner yaklaşılmalıdır. Fizyoterapi uygulamaları, mesleki terapi, psikoterapi, analjezikler gibi noninvaziv tedaviler uygulanmaktadır. Fizyoterapide amaç

etkilenen ekstremitenin hareket açıklığını artırmak, kas gücü ile kavrama yeteneğini artırmak ve mobilizasyonu sağlamaktadır. Medikal olarak; parasetamol, non-steroidal anti-enflamatuvar ilaçlar (NSAİİ), antidepresanlar, antikonvülsan, topikal analjeziklerin çocuklarda sınırlı sayıda olguda yararlı olduğuna dair veri bulunmaktadır (5,7). Gabapentin kullanımının yararlı olduğuna dair iki olgu sunumu yapılmıştır. Akupunktur, transkraniyal manyetik stimülasyon uygulamalarının faydalı olduğu raporlanmıştır. Lokal guanetidin uygulamasının yararlı olduğu yayınlanmıştır. Kortikosteroid kullanımının çocukta etkisiz, C vitamininin etkisinin ise belirsiz olduğu bildirilmiştir (14,15). Fizik tedavide sıcak, soğuk, kontrast banyo, elektrik stimülasyonu, masaj, hidroterapi, whirlpool ve egzersiz uygulanmaktadır. Dirençli olgularda girişimsel yöntemlerden faydalanılmaktadır. Epidural blok, sempatik blok, intravenöz ketamin şiddetli olgularda tercih edilmektedir (14-17). Olgumuzun tedavisinde NSAİİ, C vitamini, kontrast banyo, whirlpool, TENS, egzersiz uyguladık. Gabapentin kullanmadık. Burada sunulan olgunun tedavisi fizik tedavi yöntemlerine yanıt vermiş, girişimsel işlemlere gerek duyulmamıştır.

Sonuç olarak; çocuklarda KBAS olgularının çoğu tip-1'dir ve yaralanmayı takiben oluşur. Başlatıcı olayla orantısız ağrı durumunda KBAS düşünülmelidir. Her yaşta görülebilen KBAS, çocuklarda daha iyi seyirlidir. Klinisyenlerin KBAS farkındalığının artması ile erken tedavi mümkün olacaktır.

Etik

Hasta Onayı: Hasta ve ebeveyn onayı alındı.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: S.Ş., F.A.K., E.E.K., Konsept: S.Ş., Dizayn: S.Ş., Veri Toplama veya İşleme: S.Ş., Analiz veya Yorumlama: S.Ş., H.R.E., F.T., Literatür Arama: S.Ş., Yazan: S.Ş.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Bialocerkowski AE, Daly A. Is physiotherapy effective for children with complex regional pain syndrome type 1? Clin J Pain 2012;28:81-91.
2. de Mos M, de Bruijn AG, Huygen FJ, Dieleman JP, Stricker BH, Sturkenboom MC. The incidence of complex regional pain syndrome: A population-based study. Pain 2007;129:12-20.
3. Alexander GM, Peterlin BL, Perreault MJ, Grothusen JR, Schwartzman RJ. Changes in plasma cytokines and their soluble receptors in complex regional pain syndrome. J Pain 2012;13:10-20.
4. Abu-Arafah H, Abu-Arafah I. Complex regional pain syndrome in children: a systematic review of clinical features and movement disorders. Pain Manag 2017;7:133-40.
5. Güler-Uysal F, Başaran S, Geertzen JH, Göncü K. A 2 1/2-year-old girl with reflex sympathetic dystrophy syndrome (CRPS type I): case report. Clin Rehabil 2003;17:224-7.
6. Weissmann R, Uziel Y. "Pediatric complex regional pain syndrome: a review." Pediatr Rheumatol Online J 2016;14:29.

Tablo 1. Budapeşte tanı kriterleri	
Kriter 1	Başlatan herhangi bir olayla orantısız olan, devam eden ağrı
Kriter 2	Aşağıdaki 4 grup semptomun ≥ 3 grubundan ≥ 1 tane semptom varlığı duyu: Hiperestezisi ve/veya allodini vazomotor: Sıcaklık asimetrisi ve/veya deri renk değişikliği ve/veya deri renk asimetrisi sudomotor/ödem: Ödem ve/veya terleme değişiklikleri ve/veya terleme asimetrisi motor/trofik: Azalmış EHA ve/veya motor disfonksiyon (güçsüzlük, tremor, distoni) ve/veya trofik değişiklikler (tüy, tırnak, deri)
Kriter 3	Aşağıdaki kategorilerden 2 veya daha fazlasından ≥ 1 tane bulgunun değerlendirme anında tespit edilmesi Duyu (Pinprick ile) hiperaljezi ve/veya (yüzeysel dokunma ve/veya derin somatik basınç ve/veya eklem hareketi ile ortaya çıkan) allodini tespiti vazomotor: >1 derece sıcaklık asimetrisi ve/veya deri renk değişikliği ve/veya asimetri tespiti sudomotor/ödem: Ödem ve/veya terleme değişiklikleri ve/veya terleme asimetrisi tespiti motor/trofik: Azalmış EHA ve/veya motor disfonksiyon (kas gücü kaybı, tremor, distoni) ve/veya trofik değişiklikler (tüy, tırnak, deri) tespit edilmesi
EHA: Eklem hareket açıklığı	

7. Low AK, Ward K, Wines AP. Pediatric complex regional pain syndrome. *J Pediatr Orthop* 2007;27:567-72.
8. Ray M, Singhi PD. Complex regional pain syndrome type 1 in child with migraine. *J Child Neurol* 2011;26:1026-8.
9. Higashimoto T, Baldwin EE, Gold JJ, Boles RG. Reflex sympathetic dystrophy: complex regional pain syndrome type I in children with mitochondrial disease and maternal inheritance. *Arch Dis Child* 2008;93:390-7.
10. Harden RN, Bruehl S, Stanton-Hicks M, Wilson PR. Proposed new diagnostic criteria for complex regional pain syndrome. *Pain Med* 2007;8:326-31.
11. Wüppenhorst N, Maier C, Frettlöh J, Pennekamp W, Nicolas V. Sensitivity and specificity of 3-phase bone scintigraphy in the diagnosis of complex regional pain syndrome of the upper extremity. *Clin J Pain* 2010;26:182-9.
12. Goksen D, Darcan S, Coker M, Kose T. Bone mineral density of healthy Turkish children and adolescents. *J Clin Densitom* 2006;9:84-90.
13. Badri T, Ben Jennet S, Fenniche S, Benmously R, Mokhtar I, Hammami H. Reflex sympathetic dystrophy syndrome in a child. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat* 2011;20:77-9.
14. Wilder RT. Management of pediatric patients with complex regional pain syndrome. *Clin J Pain* 2006;22:443-8.
15. Dietz FR, Mathews KD, Montgomery WJ. Reflex sympathetic dystrophy in children. *ClinOrthopRelat Res* 1990;258:225-31.
16. Murray CS, Cohen A, Perkins T, Davidson JE, Sills JA. Morbidity in reflex sympathetic dystrophy. *Arch Dis Child* 2000;82:231-3.
17. Bialocerkowski AE, Daly A. Is physiotherapy effective for children with complex regional pain syndrome type 1? *Clin J Pain* 2012;28:81-91.