

## Raynaud fenomeni'ni taklit eden kompleks bölgesel ağrı sendromu tip 1

### *Complex regional pain syndrome type 1 mimicking Raynaud's phenomenon*

Serpil Tuna, Nilüfer Balcı

#### ÖZET

Kompleks Bölgesel Ağrı Sendromu Tip 1 (KBAS-1), tutulan ekstremitelerde şişlik, otonomik disfonksiyon ve distrofik değişiklikler ile karakterize kronik ağrılı bir sendromdur. Genellikle travma sonrası görülür, ama bazen travma olmadan da görülebilir. 14 yaşında kız çocuğunda, soğuk ve stresle aktive olan ve üst ekstremitelerde bilateral ve tekrarlayan ataklarla seyreden, Raynaud fenomenine benzer bir KBAS-1 saptadık. Bu olguyu, atipik seyirli olması ve nadir görülmesi nedeniyle literatür eşliğinde sunuyoruz.

**Anahtar kelimeler:** Kompleks bölgesel ağrı sendromu, refleks sempatik distrofi sendromu, Raynaud fenomeni

#### GİRİŞ

Kompleks bölgesel ağrı sendromu tip 1 (KBAS-1) ya da diğer adıyla Refleks sempatik distrofi sendromu, tutulan ekstremitelerde şiddetli ağrı, şişlik, otonomik disfonksiyon ve distrofik değişiklikler ile karakterize, kronik ağrılı bir sendromdur. Etiyolojisi bilinmemekle birlikte genellikle travma sonrası görülür. Ancak travma ya da tetikleyen bir faktör olmadan da görülebilir [1]. Psikolojik stres ve bazı psikolojik hastalıklarla da birlikte görüldüğü bildirilmiştir [1]. Erişkinlerde sık görülen KBAS-1, çocukluk çağında daha nadir görülür [2]. KBAS-1' de genellikle tek ekstremitede etkilenmiştir nadiren bilateral tutulum olabilir.

Raynaud fenomeni, genellikle soğuk ya da psikolojik stres varlığında, sekel bırakmadan tekrarlayan ataklar halinde seyreden bir sendromdur. El ve ayaklarda damarlardaki vazospazm nedeniyle

#### ABSTRACT

Complex regional pain syndrome type 1 (CRPS-1) is a chronic pain syndrome characterized by severe pain, swelling, autonomic dysfunction and dystrophic changes in affected extremity. RSDS is a rare disease in children and usually occurs after trauma, however, without trauma may also occur.

We were detected CRPS-1 activated by cold and stress and characterized by recurrent attacks in the bilateral upper extremities in 14 year-old girl, which is similar to Raynaud's phenomenon. We present this case with the literature because of its rarity and atypical course.

**Key words:** Complex regional pain syndrome, reflex sympathetic dystrophy syndrome, Raynaud's phenomenon

renk değişikliği (sırasıyla solukluk, siyanoz ve kızarıklık) olur. İdiyopatik veya skleroderma, lupus eritematozus, polimiyozit-dermatomyozit, sjögren sendromu, mikst kollajen doku hastalığı gibi bazı romatolojik hastalıklarla birlikte görülür [3].

Literatürde, ulaşabildiğimiz kadarıyla, psikolojik stres ve soğuk ile Raynaud fenomenine benzer tarzda ortaya çıkan, bir hafta içinde düzelen, bilateral ve tekrarlayan ataklarla seyreden KBAS-1 olgusu bildirilmemiştir. Bu olguyu, atipik seyirli olması ve nadir görülmesi nedeniyle literatür eşliğinde sunmayı düşündük.

#### OLGU SUNUMU

14 yaşında kız çocuğu, 2 gündür sağda daha belirgin olmak üzere her iki ön kol, el ve parmaklarda ağrı, şişlik, kızarıklık, soğukluk ve terleme şikayetiyle başvurdu. Fizik muayene ve modifiye IASP

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi FTR Kliniği, Konyaaltı, Antalya, Türkiye

**Yazışma Adresi /Correspondence:** Serpil Tuna,

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi FTR Kliniği Konyaaltı, Antalya, Türkiye Email: dr.serpiltuna07@hotmail.com

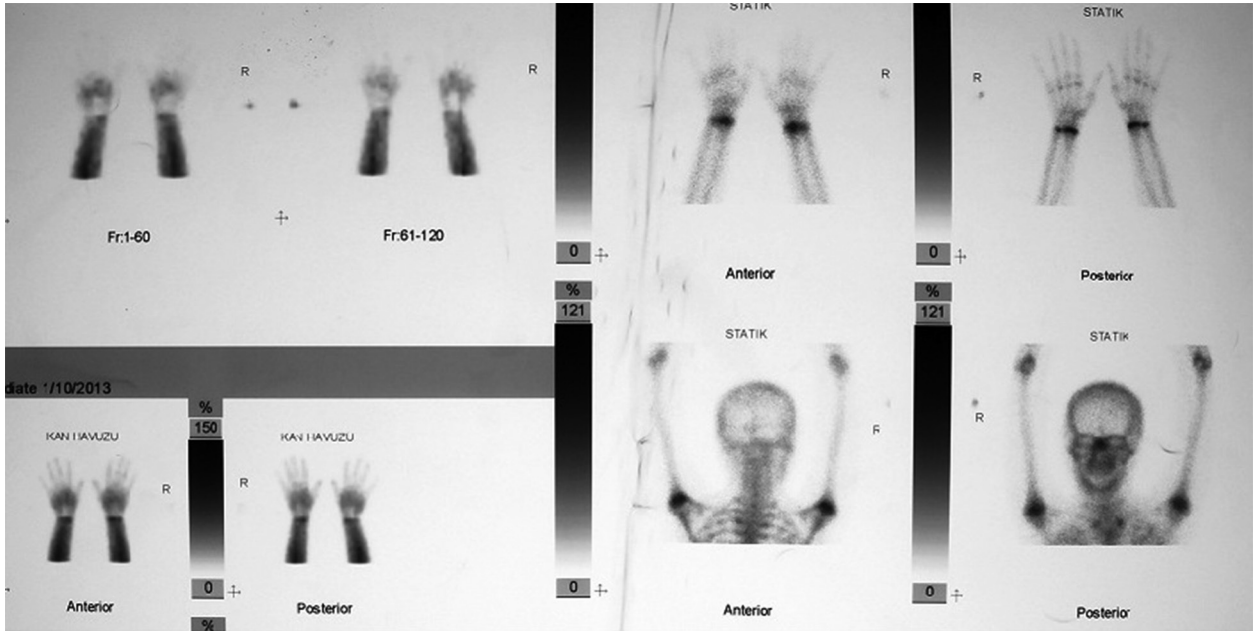
Geliş Tarihi / Received: 06.06.2014, Kabul Tarihi / Accepted: 03.07.2014

Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2014, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

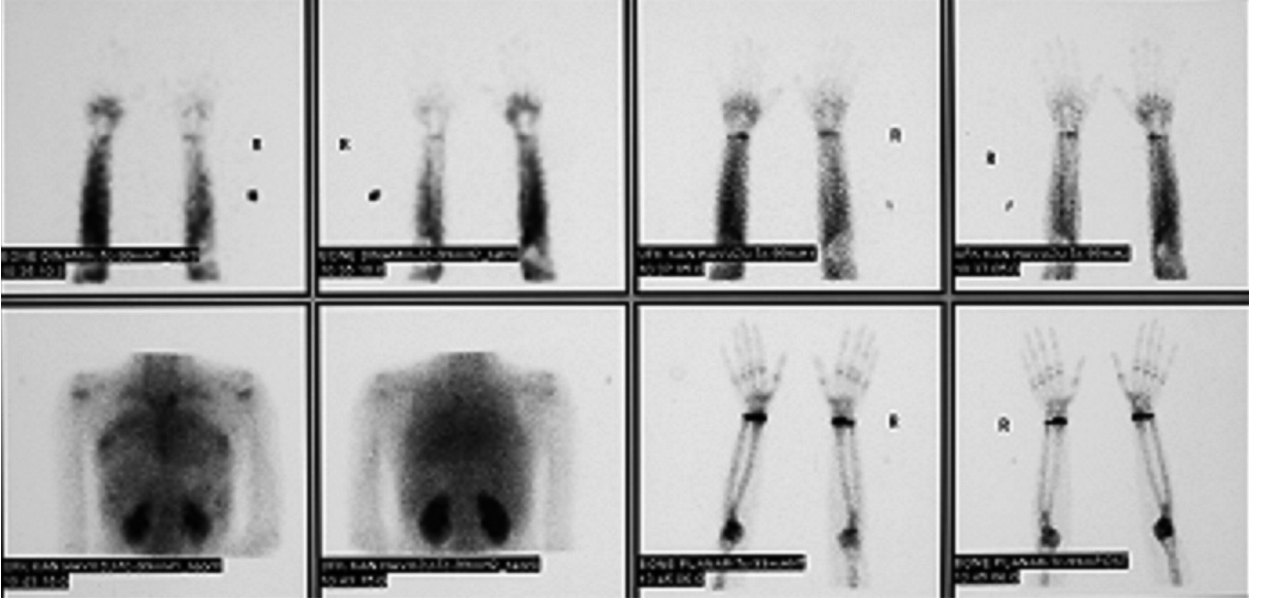
(‘International Association for the Study of Pain’ çalışma grubu) KBAS tip 1 tanı kriterlerine göre hastaya KBAS-1 tanısı koyuldu [4]. Bu kriterlere göre başlangıçta ağrılı bir uyaran veya immobilizasyona neden olan bir durum sonucu ortaya çıkan ve tetikleyen olayla orantısız şiddette ağrı, allodini veya hiperaljezi olması, ağrılı bölgede odem, cilt kan akımında değişiklik veya anormal sudomotor aktivite olup, ağrı ve disfonksiyonu açıklayacak başka bir durum olmamasına göre KBAS-1 tanısı koyulur. Şikayetleri yatılı okula başladıktan 1 ay sonra, herhangi bir travma olmadan, psikolojik stres ile başlamıştı. Son dört aydır ara sıra özellikle psikolojik stres dönemlerinde, soğuk havalarda sağ kolda daha fazla olmak üzere her iki kolda ağrı ve beneklenme şeklinde renk değişikliği başlayıp, daha sonra morarma ve kızarma oluyormuş. Bir hafta içinde şikayetleri kendiliğinden düzeliyormuş. Özgeçmişinde 2 yıl önce bir hafta içinde geçirilmiş travma (motosiklet çarpması, otobüsten düşme ve bisiklet çarpması) öyküsü vardı. Fakat sağ kolunda kırık, çıkık gibi yaralanma veya darp olmamıştı. Olguya daha

önce anksiyete bozukluğu tanısı konulmuş olup, ilaç tedavisini kabul etmemişti. Fizik muayenesinde sağ ön kol ve el ödemli, nemli, soğuk, beneklenme tarzında yer yer hiperemik ve soluk idi. Sağ dirsek ve el bileği hareketleri ağrılı ve her yöne kısıtlıydı. Nörolojik muayenesi normaldi. Rutin laboratuvar tetkikleri, D vitamini düşüklüğü dışında normaldi. Ekstremiteler arteriyel ve venöz doppler ultrasonografi ve elektromiyografi incelemesinde patolojik bulgu saptanmadı. Daha önceki bir atak döneminde dış merkezde istenen, ancak şikayetlerin düzeldiği dönemde çekilen üç fazlı kemik sintigrafisi normal sınırlardaydı (Figür 1). Tekrarlayan semptomları sırasında çekilen üç fazlı kemik sintigrafisinde ise; sağ kolda KBAS-1 ile uyumlu bulgular mevcuttu (Figür 2). İbuprofen tb (800mg/gün), D vitamini ve kontrast banyo tedavileri verilen hastanın şikayetleri 10 günde tamamen geçti. Hasta psikiyatrik muayene ve tedaviyi kabul etmedi.

Olgu, velisinin ve kendisinin onayı alınarak sunuldu.



Figür 1. Semptomsuz dönemde çekilen üç fazlı kemik sintigrafisi



**Figür 2.** Semptomların olduğu dönemde çekilen üç fazlı kemik sintigrafisi

## TARTIŞMA

KBAS-1 genellikle travma veya operasyon sonrası ya da bazı hastalıkları takiben başlar. Ancak tetikleyici bir faktör olmaksızın kendiliğinden de gelişebilir [2]. Psikojenik faktörlerin KBAS-1 gelişimine katkıda bulunduğu ve anksiyetenin de önemli olduğu vurgulanmaktadır. Ayrıca distoni ve miyoklonus gibi hareket bozuklukları da KBAS-1 etiyolojisinde rol oynayabilir [1]. KBAS-1, 4 ila 7. dekadlar arasında daha sık olmak üzere her yaşta görülebilir ve kadınlarda daha siktir. Çocuklarda ise daha nadir olup, genellikle erken ergenlik çağında görülür [1].

Çocukluk çağı KBAS-1 olgularında anksiyete, depresyon, somatizasyon bozukluğu yüksek oranda bulunmuştur [1]. Sherryand ve ark. [5], KBAS-1'li 21 çocuğun ailesinde psikososyal faktörleri araştırmışlar, KBAS-1 sıklığını stres ile ilişkili bulmuşlardır. Hastamıza daha önce anksiyete bozukluğu tanısı konulmuş, fakat önerilen ilaç tedavisini kabul etmemişti. Şikayetleri de yatılı okula başladıktan 1 ay sonra, herhangi bir travma olmadan, psikolojik stres ile başlamıştı.

KBAS-1'in etiyolojisinde anormal sempatik hiperaktivite etkisi ile derin dokulardaki azalmış mikrovasküleritenin sorumlu olduğun savunulmaktadır [2]. Coderre ve ark. [6] yaptıkları çalışmada; KBAS-1'in bir alt grubunda, derin dokularda mik-

rovasküler patolojiden kaynaklanan iskemi ve inflamasyonun, anormal ağrıdan sorumlu olabileceğini belirtmişlerdir. Herrick ve ark. [7], alt ekstremitede KBAS-1 olan hastaların ellerinde Raynaud fenomeni, kontrol grubuna göre daha fazla saptamışlar ve KBAS-1 olan hastalarda termoregülatuar cevabın bozulmuş olduğunu iddia etmişlerdir.

Bizim hastamızda; soğuk havada ve psikolojik stres dönemlerinde bilateral üst ekstremitede, tekrarlayan ataklarla seyreden ve aralarda semptomsuz dönemlerin olduğu, klinik olarak Raynaud fenomenini de taklit eden KBAS-1 saptadık. Hastamızın semptomlarının soğuk ve stres ile ortaya çıkması ve kısa sürede düzelmesi, literatürle uyumlu olarak, derin dokularda mikrovasküler patoloji ve/veya termoregülatuar mekanizmalarda bozukluk olabileceğini desteklemektedir. Bu şekilde derin dokulardaki mikrovasküler patoloji ve termoregülatuar mekanizmalarda bozukluk ile ilişkili olan bazı KBAS-1 vakalarının ve belki de KBAS-1'in bir alt grubunun, Raynaud fenomenine benzer farklı bir klinik seyir gösterebileceğini düşündürmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Borchers AT, Gershwin ME. Complex regional pain syndrome: A comprehensive and critical reviewd. *Autoimmun rev* 2014;13:242-265.

2. Badri T, Ben Jennet S, Fenniche S. Reflex sympathetic dystrophy syndrome in a child. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat* 2011;20:77-79.
3. Shah J, Billington AR, Elston JB, Payne WG. Raynaud's Phenomenon. *Eplasty* 2013;13:ic58.
4. Harden RN, Bruehl S, Galer BS, et al. Complex regional pain syndrome: are the IASP diagnostic criteria valid and sufficiently comprehensive? *Pain* 1999;83:211-219.
5. Sherry DD, Weisman R. Psychologic aspects of childhood reflex neurovascular dystrophy. *Pediatrics* 1988;81:572-578.
6. Coderre TJ, Bennett GJ. A hypothesis for the cause of complex regional pain syndrome-type I (reflex sympathetic dystrophy): pain due to deep-tissue microvascular pathology. *Pain Med* 2010;11:1224-1238.
7. Herrick A, el-Hadidy K, Marsh D, Jayson M. Abnormal thermoregulatory responses in patients with reflex sympathetic dystrophy syndrome. *J Rheumatol* 1994;21:1319-1324.