

KOMPLEXNÍ REGIONÁLNÍ BOLESTIVÝ SYNDROM U DĚTÍ

MUDr. Vladimír Němec¹, MUDr. Irena Vyhnánková²

¹Dětské oddělení, Krajská nemocnice Pardubice

²Oddělení nukleární medicíny, Nemocnice Chrudim

Autoři uvádějí kazuistiku 2 pacientů s málo diagnostikovaným onemocněním v dětském věku – komplexním regionálním bolestivým syndromem typu I. Z literárních údajů a vlastních zkušeností předkládají přehled příčin, diagnostiku a možnosti léčby tohoto onemocnění. Současně upozorňují na skutečnost, že včasná diagnostika a zahájení správné terapie může zabránit jeho nepříznivému vývoji.

Pediatr. pro Praxi, 2006; 3: 163–166

Úvod

Komplexní regionální bolestivý syndrom (KRBS) je termín označující různé bolestivé stavy, které vznikají převážně jako následek úrazu, jsou regionálně lokalizovány a vyznačují se klinickými změnami zpočátku s maximem distálně od prvotní noxy. Klinické projevy přesahují svojí intenzitou i trváním očekávaný průběh základního postižení, mohou vyústit do výrazné poruchy pohybových funkcí a jeví různou progresi v čase (3, 9, 12, 13). První klinické popisy uvedli v roce 1864 Weir Mitchell a následně v roce 1900 Paul Sudeck. Vzhledem k tomu, že příčina těchto stavů nebyla jasná, byla pro tyto bolestivé stavy v minulosti užívána nejrůznější označení – reflexní sympatická dystrofie, reflexní neurovaskulární dystrofie, kauzalgie, sympatikem udržovaná bolest, algodystrofie, Sudeckův syndrom (9, 12). V roce 1971 bylo popsáno první dítě s „reflexní neurovaskulární dystrofií“ a v dalších publikovaných článcích jsou popisovány buď jednotlivé případy, nebo malé soubory nemocných (1). Ve světové literatuře v Medline bylo v letech 1970–1999 popsáno celkem 331 případů tohoto onemocnění (10). V roce 1993 se uskutečnila v Orlandu na Floridě zvláštní dohodovací komise (pod záštitou IASP – International Association for Study of Pain), kde se účastníci shodli na tom, že patogenetický podklad onemocnění zůstává nadále neobjasněn, a byla navržena klasifikace, která by byla orientována popisně a nikoliv patofyziologicky. Jako zastřešující pojem bylo přijato označení komplexní regionální bolestivý syndrom a současně byly stanoveny 2 typy tohoto onemocnění – KRBS I. a II. typu. Klinické projevy jsou u obou typů stejné a z klasifikačního hlediska je jediným rozlišujícím znakem jednoznačné poranění nervu u typu II. (tabulka 1 a 2) (3, 9, 12, 13).

Hlavním klinickým diagnostickým kritériem je bolest, která vzniká a někdy trvá i bez evidentní zevní příčiny. Jedná se buď o alodynii, kdy bolest vzniká po nebolestivém podnětu, nebo o hyperalgezii, kdy vzniká na malý bolestivý podnět. Nemocní bo-

lest popisují často jako palčivou, pulzující, stlačující, žhavou či bodavou. Ta se často rozšiřuje druhotně z míst počátečního, mnohdy i drobného poranění nejčastěji dolní končetiny směrem proximálně. Typickým objektivním nálezem mohou být barevné změny (zarudnutí, cyanóza, mramorování), změny lokální teploty (teplo nebo naopak chlad) a značné pocení. Tyto klinické změny jsou připisovány změnám v aktivitě sympatiku. Dalšími klinickými projevy jsou otoky a ztuhlost v kloubní oblasti, svalová slabost a držení končetiny ve vynucené pozici (1, 3, 4, 9, 12, 13). Onemocnění je u dětí vzácné, vyskytuje se nejčastěji ve věku 5–17 let se značnou převahou obtíží u děvčat (11). U převážné většiny dětí (96 %) vznikají obtíže z malého traumatu a postupně se rozšiřují do systémového problému (3). Bolest v postižené části těla může trvat několik dní, týdnů i měsíců a může být i rekurentní (9, 12).

Vlastní pozorování

Případ č. 1

Jedná se o chlapce, jehož rodiče a sourozenec jsou zdraví. V rodině nejsou onemocnění pojivové tkáně. Pacient prodělal ve věku 1,5 roku erythema nodosum při salmonelóze. Od 2 let byl sledován pro artralgie v rámci hypermobility syndromu a od 2,5 let nosil vložky do bot pro pedes plani.

V únoru roku 2005 ve věku 11 let byl přijat na dětské oddělení pro několik dní trvající bolesti levé dolní končetiny, které lokalizuje od kolene distálně. Bolesti jej významně omezují v chůzi. V anamnéze při přijetí udává, že v létě roku 2004 uklouzl na skákacím prkně a zvrtnul si levé hlezno. Krátce po tomto drobném úrazu si skřípnul levý bérce a hlezno na houpáče. Bolest trvala jen několik dní a po klidu ustoupila, přičemž lékařem vyšetřen nebyl. Od té doby problémy s levou dolní končetinou neudával. Při přijetí jde o chlapce s nadměrnou hmotností (BMI 24) spontánně udávajícího neohraňovanou bolest v oblasti levého bérce a hlezenného kloubu. V objektivním nálezů nacházíme hyperalgezii v pod-

kolení, v oblasti bérce a hlezna, kde je rovněž přítomno tužší prosáknutí. Teplota postižené končetiny je klinicky v normě. Kůže je bez patologického nálezu. Ve výsledcích laboratorního vyšetření je normální FW, normální hodnoty krevního obrazu, nízké zánětlivé markery (CRP), autoprotilátky a revmatoidní faktor jsou rovněž negativní. Rentgenový nález skeletu levé dolní končetiny a ultrazvukové vyšetření cévního systému dolních končetin jsou s normálním nálezem. Rovněž denzitometrie DEXA oblasti L1–L4 je v normě se Z score -0,3 až -0,5. Vzhledem k nejasnému klinickému i laboratornímu nálezů byla provedena s odstupem 3 týdnů 3-fázová scintigrafie skeletu pomocí 99mTc-MDP s výsledkem: pozdější nástup perfuze a difúzně nižší aktivita v arteriální fázi a v blood poolu v levém bérce a noze a dále difúzně nižší uptake radiofarmaka (RF) v kostní fázi ve stejné lokalizaci. Nejsou patrná ložiska patologické kostní přestavby ve skeletu levé dolní končetiny. Vzhledem k difúzně nižšímu prokrvení a difúzně nižší kostní přestavbě v oblasti levého bérce a nohy je třeba uvažovat o diagnóze reflexní sympatické dystrofie (starší název pro komplexní regionální bolestivý syndrom I. typu) (obr. 1).

Pro diagnózu KRBS I. typu byla zahájena terapie D vitamínem, suplementace kalcia a rehabilitační péče. Pro významnou subjektivní bolest a poruchu stereotypu chůze byla zahájena rovněž terapie osteokalcinem. S touto terapií byl chlapec přeložen do lázeňské léčebny, kde byla prováděna intenzivní rehabilitace po dobu 6 týdnů. Zpočátku bylo patrné prosáknutí měkkých tkání levé dolní končetiny, které v čase ustoupilo. Postupně došlo k ústupu bolesti a stereotyp chůze se normalizoval. Koncem května 2005 bylo provedeno kontrolní scintigrafické vyšetření se závěrem: proti vyšetření před 3 měsíci došlo k úpravě prokrvení a kostní přestavby na levém bérce a noze. Při poslední kontrole v revmatologické ambulanci v červenci 2005 byl klinický stav uspokojivý, subjektivní bolest pacient neudává, chůze je zcela symetrická a v pořádku. Obtíže pacienta trvaly 5 měsíců.

Obrázek 1. Scintigrafický nálezu u pacienta číslo 1 s postižením levé dolní končetiny

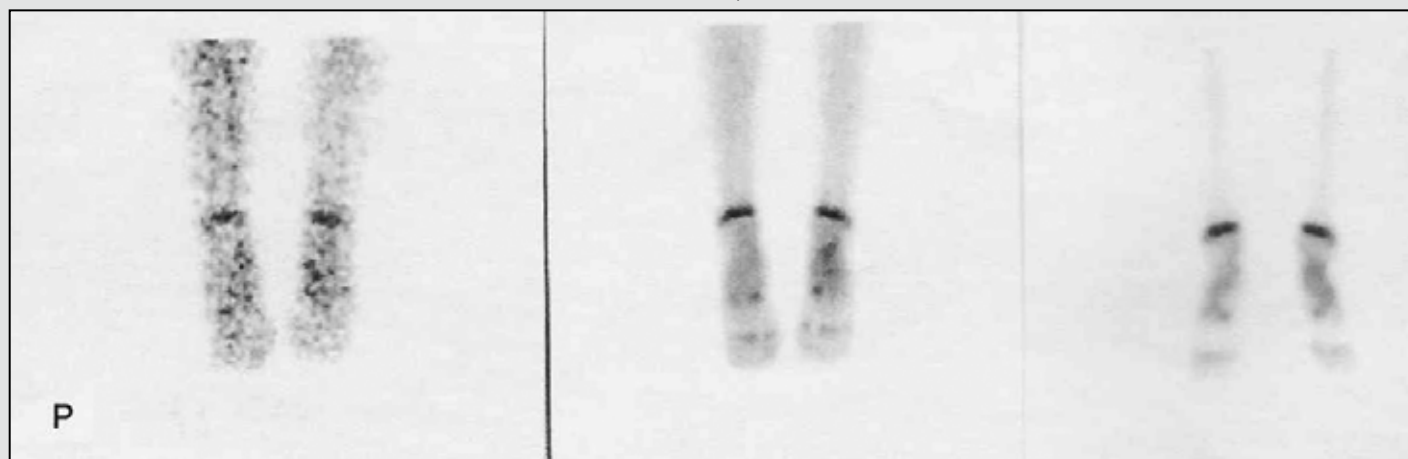
Před léčbou



Arteriální fáze – 1 min.

Blood pool – 5 min.

Kostní fáze – 2 hod.



Po léčbě

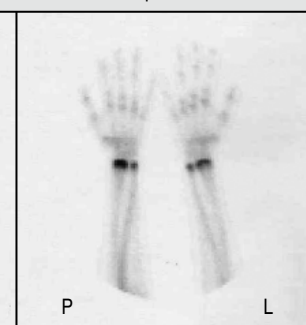
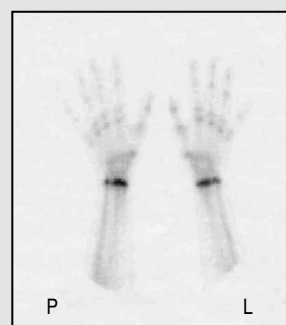
Obrázek 2. Scintigrafický nálezu u pacienta číslo 2 s postižením levé ruky

Arteriální fáze – 1 min.

Blood pool – 5 min.

Pronace

Supinace



Kostní fáze

V dalším sledování byl chlapec z hlediska muskuloskeletálního systému v pořádku. V listopadu 2005 byl přijat pro opakované bolesti lokalizované do břicha a břišní stěny. Žádné z provedených vyšetření neprokázalo příčinu obtíží, a proto byla provedena i laparoskopie dutiny břišní s normálním nálezem. Bolest břicha postupně ustoupila bez specifické terapie.

Případ č. 2

Jedná se o 13leté děvče, jejíž rodiče jsou zdraví. V rodině nejsou onemocnění pojivové tkáně. Pacientka měla v předškolním a časném školním věku

opakované respirační infekty, které ustoupily po provedení adenotomie. Vážněji nestonala.

V květnu 2002 ve věku 11 let upadla na levou ruku, bolest ustoupila, stav se upravil, a proto nebyla vyšetřena lékařem. Za 14 dní si začala stěžovat na bolesti levého předloktí a zápěstí. Popisuje měnlivé otoky a prosáknutí měkkých tkání a nápadně teplejší pokožku v oblasti bolestivosti. Byla opakovaně vyšetřena ortopedem s provedením rentgenového snímku dané oblasti s normálním nálezem. V léčbě byla podávána nesteroidní antirevmatika s malým úspěchem, sádrová fixace končetiny rovněž neměla příznivou klinickou odezvu. Pacientka byla vy-

šetřena v revmatologické ambulanci v únoru 2003 (tedy 9 měsíců od počátku obtíží), kdy hlavním problémem je bolest v oblasti levého zápěstí a intermitentní otoky. Při klinickém vyšetření udává obtíže typu hyperalgie, motorické změny nejsou nápadné, ale sama ruku šetří. Stranový rozdíl teploty není přítomen. Klouby jsou s normálním nálezem, prosáknutí není patrné. Ve výsledcích laboratorních vyšetření jsou nízká FW, normální krevní obraz a nejsou zvýšeny zánětlivé markery (CRP). Laboratorní vyšetření autoprotilátek a revmatoidního faktoru je negativní. Vzhledem k dlouhodobosti obtíží a nejasnému klinickému a laboratornímu nálezu je provedena 3-fá-

Tabulka 1

Komplexní regionální bolestivý syndrom I. typu

1. Jedná se o syndrom, který se objevuje po účinku vyvolávající/poškozující příčiny (noxy).
2. Je přítomna spontánní bolest nebo alodyn timer/hyperalgie, která není omezena na oblast izolovaného periferního nervu a není úměrná vyvolávající příčině.
3. V průběhu onemocnění jsou nebo byly zaznamenány edematózní změny, poruchy prokrvení nebo potivosti kůže v bolestivé oblasti.
4. Diagnózu KRBS I vylučují okolnosti, jimiž lze vysvětlit intenzitu bolesti i stupeň poruchy.

Tabulka 2

Komplexní regionální bolestivý syndrom II. typu

1. Jedná se o syndrom, který se objevuje po poranění nervu.
2. Je přítomna spontánní bolest nebo alodyn timer/hyperalgie, která nemusí být ohraničena jen na oblast postiženého nervu.
3. V průběhu onemocnění jsou nebo byly zaznamenány edematózní změny, poruchy prokrvení nebo potivosti kůže v bolestivé oblasti.
4. Diagnózu KRBS II vylučují okolnosti, jimiž lze vysvětlit intenzitu bolesti i stupeň poruchy.

zová scintigrafie skeletu pomocí ^{99m}Tc -MDP v odstupu 10 měsíců od počátku obtíží s výsledkem: V arteriální fázi, v blood-poolu i v kostní fázi vyšetření je patrná difúzně lehce nižší aktivita v distální části předloktí a v levé ruce (obr. 2). Na dolních končetinách je zcela normální nále z. Je nutno uvažovat o diagnóze reflexní sympatické dystrofie (KRBS I. typu) v oblasti levé horní končetiny. Pacientka byla léčena D vitamínem, suplementací kalcia a byla zahájena pravidelná rehabilitační péče. V dalším průběhu postupně ustupoval subjektivní pocit bolesti, přestává se objevovat prosáknutí v oblasti levé horní končetiny. V dubnu 2004 je možno stav hodnotit jako příznivý, pacientka je bez subjektivních obtíží s normálním klinickým nálezem. Vzhledem k normálnímu nálezu již scintigrafie nebyla opakována. Obtíže pacientky trvaly 22 měsíců.

Diskuze

Hlavním příznakem KRBS je bolest, kterou můžeme označit jako idiopatickou (trvá 1 týden s cílenou terapií nebo trvá 1 měsíc bez cílené terapie, chybí předchozí úraz, který by jasně vysvětlil přítomné obtíže, a je vyloučeno jiné onemocnění, které by vysvětlilo přítomné obtíže) (1). Patogenetický podklad onemocnění zůstává neobjasněn (1, 3, 4, 6, 9, 10, 12, 13). Dnes je opuštěna teorie, že podkladem těchto stavů je dysfunkce sympatiku. Připouští se možnost genetické podmíněnosti či genetické predispozice. Předpokládá se, že jeden nebo více genů může ovlivnit vnímavost k začátku onemocnění nebo progresi obtíží (3). Nemáme k dispozici specifický test pro diagnostiku KRBS. Diagnóza je postavena na anamnestických údajích, klinickém vyšetření, laboratorních vyšetřeních s normálními výsledky a na pomocných zobrazovacích metodách. Nejčastější příčinou onemocnění je trauma, přičemž závažnost není rozhodující, a častou příčinou může být pouhá kontuze jako u našich pacientů, či opa-

kovaná mikrotraumata. Jinými příčinami mohou být lehký úraz při sportu – fotbal, bowling (11), očkování proti hepatitidě B (6) a u dospělých jsou to zánětlivá onemocnění, nádorová onemocnění, infarkt myokardu, mnohočetná poranění periferních nervů, cévní mozková příhoda, plicní fibróza, polymyalgia rheumatica, vaskulitidy, imobilizace nebo naopak přetížení končetiny (9). Bolesti většinou postihují končetiny jako u našich pacientů, zřídka se vyskytují na trupu, obličeji, ale mohou se šířit i do jiných oblastí. Samotné onemocnění může probíhat ve 3 fázích. V akutní fázi bývá v postižené oblasti zvýšené prokrvení, zvýšená teplota, zvýšená potivost, místní edém a snížený rozsah pohybů. V následné druhé fázi je naopak snížené prokrvení a snížená teplota kůže, omezení rozsahu pohybů, na RTG snímku skeletu je skvrnitá osteoporóza. V poslední atrofické fázi se tkáňové změny prohlubují, postižení svalů a pojiva vede k trvalé poruše konfigurace a postavení v kloubu a toto poslední stadium je irreverzibilní (3, 9, 12, 13). U našich dvou pacientů se projeví klinické známky prvního stadia pouze bez v literatuře popisovaných sudomotorických změn. Z dalších klinických změn jsme u chlapce pozorovali výraznou motorickou poruchu narušující stereotyp chůze. Jinými literárně udávanými klinickými příznaky jsou rychlejší růst ochlupení na postižené končetině a rychlejší růst nehtů v první fázi nebo naopak větší lomivost nehtů v druhé fázi, které jsme u našich pacientů nepozorovali. Byly diskutovány také psychogenní aspekty tohoto onemocnění. V současné době je všeobecný souhlas s tím, že onemocnění není psychogenně podmíněné, stres či deprese mohou exacerbovat bolestivé epizody. Lankford (1984) uvádí, že u většiny pacientů s KRBS jsou podobné osobnostní charakteristiky včetně nejistoty, bázkivosti, podezíravosti a nižšího prahu bolesti (3). Z našich pacientů jsme mohli všechny tyto charakteristiky prokázat u 11letého chlapce (hypermobilní syndrom, idi-

opatická bolest břicha, psycholog popisuje možnou psychosomatickou podmíněnost obtíží), ale i u druhé pacientky, 11letého děvčete, které je tiché, neprůbojné a introvertní. Výsledky laboratorních vyšetření, sedimentace červených krvinek, krevní obraz, biochemické vyšetření a „revmatologické testy“ jsou normální u našich pacientů, stejně tak, jak je uváděno v literatuře (4, 13). Rovněž jsme neprokázali přítomnost infekce či revmatologického onemocnění. K podpoře diagnostiky tohoto onemocnění jsou využívány i další metody. Infračervená termografie, která může prokázat signifikantní rozdíl teploty postižené a nepostižené končetiny (13). U testu pocení je možno porovnat kvantitativní produkci potu po iontoforéze s acetylcholinem nebo metacholinem na postižené a nepostižené straně (13). Tato vyšetření jsme neměli možnost u našich pacientů provést. Na rentgenovém snímku můžeme v časně fázi zhruba 2 týdny od začátku najít skvrnitou osteoporózu v postižené oblasti (13). U našich pacientů jsme tento rentgenový nále z snímek nepotvrdili. Další zobrazovací metodou, které lze využít k diagnostice KRBS, je 3-fázová kostní scintigrafie. Pozitivní nále z je pro KRBS vysoce senzitivní při zachování stanovených scintigrafických kritérií (5), ale bohužel méně specifický (7, 8, 9, 12, 13), a normální nále z na kostním skenu nemůže diagnózu KRBS vyloučit. Scintigrafický obraz je závislý na stadiu onemocnění, ve kterém je pacient vyšetřován (8), ale sám o sobě nemůže určit klinické stadium onemocnění. Scintigrafická stadia se od klinických mohou lišit. V prvním scintigrafickém stadiu (cca 0–20 týdnů) je klasickým obrazem difúzně zvýšená arteriální fáze a blood pool postižené oblasti končetiny a dále zvýšená kostní přestavba ve všech kloubech postižené části končetiny, resp. zvýšená aktivita ve všech 3 fázích vyšetření. Naopak snížená aktivita ve všech 3 fázích bývá patrna u cca 1–8 % případů, zejména u dětí a hemiplegiků (2). Ve druhém scintigrafickém stadiu (cca 20.–60. týden) se postupně upravuje prokrvení, ale přetrvává zvýšená kostní přestavba. Ve třetím scintigrafickém stadiu (cca 60.–100. týden) je u většiny pacientů prokrvení normální, ale může být i lehce snížené (1/3 pacientů). Kostní přestavba je rovněž buď normální, nebo snížená, někdy však může být i zvýšená (2). U dětí je v prvním scintigrafickém stadiu zvýšená aktivita ve všech 3 fázích vyšetření jen asi u 20 % případů. Mnohem častějším až typickým nálezem je u nich snížená aktivita ve všech 3 fázích vyšetření (14), kam patří i uvedené pozorované případy.

V léčbě tohoto onemocnění je nutná co nejrychlejší a správná diagnóza KRBS. U našeho chlapce byla stanovena diagnóza 6 měsíců po drobném poranění a 1 měsíc od počátku klinických obtíží. U děvčete byla stanovena diagnóza 10 měsíců po začátku