

Komplexní regionální bolestivý syndrom u dětí a dospívajících

doc. PhDr. Lucie Sikorová, Ph.D., PhDr. Renáta Zoubková, Ph.D.

Centrum léčby bolesti, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Ostrava

Komplexní regionální bolestivý syndrom je charakterizován bolestí v kombinaci se senzoryckými, autonomními, trofickými a motorickými abnormalitami. V závislosti na závažnosti symptomů se rozvíjí funkční poruchy, dochází ke zhoršování školního, rodinného a společenského života. Nejčastější vyvolávající příčinou u dětí a dospívajících je poranění dolní končetiny. S vyšší frekvencí se vyskytuje u dívek. Příspěvek shrnuje informace problematiky komplexního regionálního bolestivého syndromu u dětí a dospívajících a zdůrazňuje, že úspěšnost léčebného procesu zvyšuje časná diagnostika, léčba a péče multidisciplinárním týmem.

Klíčová slova: komplexní regionální bolestivý syndrom, pediatrie, algodystrofie, allodynie.

Complex regional pain syndrome in children and adolescents

Complex regional pain syndrome is characterized by pain in combination with sensory, autonomic, trophic and motor abnormalities. Depending on the severity of the symptoms, functional disorders develop, school life, family and social life deteriorates. The most common precipitating cause in children and adolescents is an injury to the lower limb. It occurs with a higher frequency in girls. The article summarizes information about the issue of complex regional pain syndrome in children and adolescents and emphasizes that early diagnosis, treatment and care by a multidisciplinary team increase the success of the treatment process.

Key words: complex regional pain syndrome, pediatrics, algodystrophy, allodynia.

Úvod

Termínem komplexní regionální bolestivý syndrom (KRBS) se označuje chronicky probíhající bolestivý stav vyznačující se regionálně lokalizovanými klinickými změnami s maximem distálně od místa prvotní noxy. Vzniká převážně (89–97 %) jako následek škodlivé události např. různých zranění, zlomeniny, podvrtnutí nebo chirurgického operačního zákroku. Škodlivý stimul, mnohdy banální úraz, nejčastěji na dolních končetinách, spouští komplexní souhru řady patogenních mechanismů, které přispívají k rozvoji tohoto syndromu. Zlomeniny jsou vyvolávající událostí asi v 5–14 % případů dětí a dospívajících a chirurgické zákroky v 10–15 % případů (1). Studie potvrzují zvýšený rozvoj KRBS u dětí a dospívajících se zvýšenou mí-

rou stresu, úzkosti, obtížemi s učením, u dětí/dospívajících vnímajících vysoké nároky na školní výsledky, u těch, kteří nedávno prožili stresovou životní událost nebo žijí v obtížném rodinném prostředí (vysoká soudržnost a organizovanost v rodině a současně s nedostatkem autonomie rodinných členů nebo konfliktní rodinné prostředí s nízkou mírou soudržnosti a nízkou úrovní organizace) (2–4). Ve 3–11 % případů se KRBS rozvine bez jasné příčinné příhody, kdy není možné identifikovat žádný zjevný spouštěč a má se za to, že se syndrom vyvinul spontánně (5–6). Obě skupiny vykazují podobný klinický obraz. Zpřesnění diagnostiky přinesla klinická diagnostická doporučení přijatá Mezinárodní neurologickou asociací v roce 2003 jako tzv. Budapeštská klinická diagnos-

DECLARATIONS:

Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest and financial disclosures:

None.

Funding/Support:

None.

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2024;25(1):19-21
<https://doi.org/10.36290/ped.2024.008>

Článek přijat redakcí: 22. 11. 2023

Článek přijat k tisku: 11. 1. 2024

doc. PhDr. Lucie Sikorová, Ph.D.

lucie.sikorova2@fno.cz

tická kritéria. Tato byla aktualizována v roce 2012 (Tab. 1) (7). Harden et al. (7) upozorňují, že tato kritéria byla navržena a vyvinuta jako široká diagnostická kritéria typu screeningu, protože KRBS není jednotlivý fenomén a může se projevovat různorodě v odlišných obdobích průběhu onemocnění.

Horní končetina je při KRBS postižena častěji u dospělých, dolní končetina u dětí (8). Prevalence KRBS v pediatrické populaci se odhaduje na 1,16/1 000 (9). U dospělých postihuje KRBS častěji ženy v poměru k mužům 3,5:1, u dětí v poměru dívek ke chlapcům 9:1, s nejvyšší frekvencí výskytu ve věku 8–16 let (10–12). Prognóza u dětí je lepší oproti dospělým, na rozdíl od dospělých je dosaženo u 75–90% dětí remise. Úspěšnost léčby je podmíněna časným rozpoznáním diagnózy s následnou fyzioterapií, rehabilitací a kognitivně behaviorální terapií (12). Přes veškeré léčebné úsilí nemusí být dosaženo úplného uzdravení a stav se může stát chronickým a vést ke snížené kvalitě života (3). Nemocní jsou unavení, mají pocity slabosti, nedostatku spánku, nevykonnosti a snížené chuti do života. V duševním rozpoložení dominuje smutek, pesimismus, bezmocnost (9). Dospívajícím se zužuje okruh jejich zájmů, stávají se sociálně izolovanými, více závislími na pomoci druhých lidí a jsou nuceni změnit své navyké způsoby života.

Typy KRBS

KRBS I. typu se rozvíjí po působení škodlivé noxy jako spontánní bolest nebo allodynie/hyperalgie, která není omezena na oblast izolovaného periferního nervu a není úměrná vyvolávající příčině. V průběhu onemocnění se vyskytují edematózní změny, poruchy prokrvení nebo potivosti kůže v bolestivé oblasti.

KRBS II. typu (u dětí minimální výskyt) se objevuje po poranění nervu, bolest nebo allodynie/hyperalgie nemusí být ohraničena na oblast postiženého nervu. Další charakteristiky jsou shodné s KRBS I. typu.

Klinické změny u obou typů přesahují svojí intenzitou i trváním očekávaný průběh základního postižení, mohou vyústit do výrazné poruchy pohybových funkcí a jeví různou progresi v čase.

Klinické příznaky

Symptomatologie KRBS je nesmírně variabilní rozsahem i intenzitou klinických změn. Vyskytuje se kombinace několika poruch:

Tab. 1. Budapešťská klinická diagnostická kritéria pro KRBS (musí být splněny všechny uvedené kategorie)

1	Pokračující bolest, které je nepřiměřená k iniciálnímu podnětu.
2	Musí vykazovat alespoň jeden příznak ve třech ze čtyř následujících kategorií: Senzorické: hyperstezie/allodynie. Vazomotorické: asymetrie teploty a/nebo změna barvy kůže a/nebo asymetrie zbarvení. Sudomotorické změny/edém: otok a/nebo změny pocení a/nebo asymetrie pocení. Motorika a trofika: snížení rozsahu pohybu a/nebo motorická dysfunkce (slabost, třes, dystonie) a/nebo trofické změny (vlasy, kůže, nehty).
3	Musí vykazovat alespoň jeden nebo více příznaků v době vývoje, ve dvou nebo více následujících kategoriích: Senzorické: hyperalgie (pinprick) a/nebo allodynie (na lehký dotyk a/nebo hlubokou palpaci, tlak a/nebo kloubní pohyb). Vazomotorické: asymetrie teploty (> 1 °C) a/nebo barvy a/nebo pocení. Sudomotorické změny/edém: edém, pocení a/nebo asymetrické pocení. Motorika a trofika: prokazatelné snížení rozsahu pohybu a/nebo motorická dysfunkce (slabost, třes, dystonie) a/nebo trofické změny (vlasy, kůže, nehty).
4	Nejsou další diagnostické známky nebo symptomy, které by vysvětlovaly klinický stav.

■ Porucha senzorická – bolest nebo allodynie/hyperalgie

Zpočátku bývá bolest omezena na postiženou oblast, nejčastěji končetinu, ale může se šířit, až postupně může zasáhnout větší část těla, většinou stejnostranně. Bolest je spontánní, ale může být i záchvatovitá. Při postižení nervu (KRBS II. typu) je typický pocit pálení, intenzita může být vysoká bránící jakékoliv aktivitě, zhoršující se pohybem, stresem.

■ Porucha vazomotorická

Projevuje se mramorováním kůže, případně jejím zarudnutím, cyanózou, typické jsou změny kožní teploty (zejména u KRBS I. typu) – teplá i studená, sudomotorické anomálie (hypo nebo hyperhidróza).

■ Porucha trofická

Vyskytuje se po týdnech až měsících po primárním postižení. Tyto změny mohou postihnout kůži, podkoží, svaly, klouby a kosti. Nejčastěji je viditelná tenká lesklá kůže, vroubkované, lámající se nehty, zvýšení nebo snížení růstu ochlupení, postižení vazů, aponeuróz kloubů a kostí.

■ Porucha motorická

Patří k ní svalová slabost, třes, dystonie, snížený rozsah hybnosti. Dominantním příznakem je omezení svalové síly.

Z klinického hlediska lze zaznamenat tři fáze průběhu onemocnění:

1. Akutní fáze se projevuje zvýšeným prokrvením, zvýšením teploty a potivosti kůže, která je lesklá, urychleným růstem ochlupení a nehtů, místním edémem, zarudnutím, sníženým rozsahem pohybu. Zvýšené

prokrvení nemusí být u dětí obvyklé (13). Může být bagatelizováno a zaměňováno za běžný otok a lokální reakci po traumatu. Při nesprávném ošetření tato fáze postupně přechází do druhého stadia.

2. Dystrofická fáze je charakterizována sníženým prokrvením a sníženou teplotou kůže, zpomalením růstu ochlupení, lomivosti nehtů, rozšiřujícím se edémem, výraznějším omezením rozsahu pohybu, skvrnitou osteoporózou. I v tomto období je ještě možné správnou farmakoterapií a rehabilitačními postupy dosáhnout zlepšení stavu. Pokud nemá terapie v tomto období pozitivní efekt nebo je dokonce pacient alterován nesprávnými terapeutickými postupy (násilná rehabilitace končetiny s vyvoláním bolestivé odezvy, podceňování analgetické terapie apod.) přechází stav do ireverzibilní atrofické fáze.

3. Atrofická fáze se projevuje prohloubením tkáňových změn všech tkání končetiny včetně kůže, podkoží, svalů, vaziva a kostí a vede k trvalé poruše konfigurace a postavení kloubů, fixací deformit a těžkou invalidizující poruchou hybnosti.

V souladu s klinickým pozorováním se aktuálně odborníci od dělení do uvedených stadií odklání a předkládají rozdělení na dva typy KRBS s odlišným průběhem, a to tzv. studený KRBS charakterizovaný chladnou, modrou, zpocenou a méně edematózní končetinou, s delším průběhem (medián trvání 20 měsíců) a teplý KRBS charakterizovaný teplou, červenou, suchou a edematózní končetinou s kratším trváním (medián trvání 4,7 měsíců). Toto

rozdělení dosud náleží pouze k neformálním podtypům KRBS (7).

Diagnostika

Diagnóza KRBS je založena na důkladné anamnéze a fyzikálním vyšetření s pečlivým neurologickým vyšetřením. Je důležité vyloučit další možné příčiny chronické bolesti, jako jsou ortopedické, neurologické a revmatologické poruchy. Anamnéza musí zahrnovat zhodnocení rodinného, sociálního a školního prostředí dítěte. Pokud existují pochybnosti o diagnóze, počáteční vyšetření obvykle zahrnuje laboratorní vyšetření, zobrazování (včetně prostého rentgenového snímku, MRI, počítačové tomografie a kostních skenů) a může zahrnovat elektromyografii (EMG) postižené končetiny.

Léčba a péče multidisciplinárním týmem o děti a dospívající s KRBS

Optimální léčba dětí a dospívajících s KRBS zahrnuje včasnou diagnostiku následovanou léčbou a péčí multidisciplinárním týmem, který zahrnuje pediatra a dětskou sestru se zkušenostmi s léčbou chronické bolesti, fyzioterapeuta, dětského psychologa a ergoterapeuta. Základem léčebné strategie je obnova porušené mikrocirkulace, tišení bolesti, úprava spánku a obnova porušené hybnosti. V roce 2012 The American Pain Society zveřejnila stanovisko k hodnocení a léčbě dětí s chronickou bolestí. Doporučila použití interdisciplinárních léčebných programů jejichž součástí by měly být kognitivně behaviorální terapie s fyzioterapií a ergoterapií (14). Jednoznačná závazná doporučení však nejsou k dispozici.

Mezi odborníky není shoda ohledně trvání, intenzity nebo obsahu rehabilitačních intervencí. Za zlatý standard terapie všech jedinců s KRBS je považována postupně se zvyšující aerobní aktivita. Pozitivně jsou hodnoceny účinky intenzivních cvičebních programů prováděných během ústavní léčby a pokračující v domácím prostředí (každodenní cvičební program až 6 hodin/den, minimálně 3 týdny). Jako součást fyzioterapie může být využita zrcadlová terapie. Žádná z fyzikálních metod nesmí vyvolávat bolest.

Psychologické přístupy vhodné u dospívajících s KRBS zahrnují intervence, které se zaměřují na zvládání bolesti, trénink kognitivních dovedností zvládání bolesti (KBT) a relaxační techniky nebo psychologické poradenství (15).

Vzhledem k časté přítomnosti nadměrného strachu z bolesti u pacientů s KRBS, který může vést k vyhýbavému chování a narušení léčby, by měli být dospívající a rodiče dětí opakovaně edukováni sestrou o udržování pohybové aktivity, společenského života i školní docházky, možných reakcích na bolest, povzbuzení dítěte a usnadnění reaktivity. Pokud by nebyla poskytnuta podrobná edukace týkající se KRBS, mohou rodiče považovat jakoukoli činnost, která zvyšuje bolest, pro dítě za nebezpečnou a za něco, čemu by se měli bránit. Nedílnou součástí edukace jsou informace o time managementu zahrnujícího jak přípravu na školní výuku, tak odpočinek včetně muzikoterapie a arteterapie. Sestra může podporovat vnitřní síly dítěte a rodiny tak, že projevuje porozumění, zajímá se o jejich pocity, podporuje nahlížení na nemoc z různých úhlů pohledu a pomáhá

hledat možná řešení problémů, nedirektivním způsobem.

Ve farmakologické léčbě jsou využívány přípravky paracetamolu, nesteroidních antirevmatik, opiátů. Nejsou však k dispozici žádné vysoce kvalitní údaje o účinnosti těchto léků u dětí (13). Některé studie potvrzují efekt gabapentinů. V invazivní léčbě KRBS u dětí a dospívajících (zejména u refrakterních případů) jsou používány jednoduché blokády sympatiku, následované epidurálními katectry a kontinuálními blokádami sympatiku. Neurostimulaci lze zvážit, pokud má pacient během léčby významná omezení nebo funkční zhoršení. K doplňkovým postupům léčby je využívána transkutánní elektrická neurostimulace.

Diskuze a závěr

Prognóza KRBS u dětí a dospívajících je příznivější ve srovnání s dospělými. Mnoho z nich vymizí spontánně po několika měsících. Multidisciplinární přístup v léčbě vede u většiny dětí k remisi, často však dochází k relapsům, a to až u 55 % dětí a dospívajících (3). Důležitým předpokladem úspěchu léčby je aktivní spolupráce dítěte/dospívajícího, citlivý přístup pečujícího zdravotnického personálu s ohledem na jeho věk a osobnostní specifika, s ohledem na rodinu, okolní prostředí a sociální situaci. I přes optimální edukaci a vysokou motivaci dítěte/dospívajícího k léčbě, pozitivnímu očekávání a důvěru v léčbu nemusí být efekt léčebných přístupů okamžitý. V léčbě KRBS nejde pouze o úlevu od bolesti, ale především o zlepšení kvality života, zvýšení funkčnosti a snížení nutné analgetické medikace.

LITERATURA

1. Borucki AN, Greco CD. An update on complex regional pain syndromes in children and adolescents. *Curr Opin Pediatr.* 2015;27(4):448-52.
2. Aasland A, Flatö B, Vandvik IH. Psychosocial factors in children with idiopathic musculoskeletal pain: a prospective, longitudinal study. *Acta Paediatr.* 1997;86(7):740-6.
3. Bayle-Iniguez X, Audouin-Pajot C, Sales de Gauzy J, et al. Complex regional pain syndrome type I in children. Clinical description and quality of life. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2015;101(6):745-8.
4. Sherry DD, Wallace CA, Kelley C, et al. Short and long-term outcomes of children with complex regional pain syndrome type I treated with exercise therapy. *Clin J Pain.* 1999; 15(3):218-23.
5. Low AK, Ward K, Wines AP. Pediatric complex regional pain syndrome. *J Pediatr Orthop.* 2007;27(5):567-72.
6. de Rooij AM, Pérez R, Huygen FJ, et al. Spontaneous onset of Complex Regional Pain Syndrome. *Eur J Pain.* 2010;14(5):510-3.
7. Harden N, McCabe CS, Goebel A, et al. Complex Regional Pain Syndrome: Practical Diagnostic and Treatment Guidelines, 5th Edition. *Pain Med.* 2022;23(Suppl 1):1-53.
8. Weissmann R, Uziel J. Pediatric complex regional pain syndrome: a review. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2016; 14: 29.
9. Nimbley E, Caes L, Noel M, et al. Distress and Resilience Narratives within Pain Memories of Adolescents and Young Adults with Complex Regional Pain Syndrome: A Multi-Method Study. *J Pain.* 2023;24(7):1275-87.
10. Palmer G. Complex regional pain syndrome. *Aust Prescr.* 2015;38(3):82-6.
11. Goebel A. Complex regional pain syndrome in adults. *Rheumatology (Oxford).* 2011;50(10):1739-50.
12. Stanton-Hicks M. Plasticity of complex regional pain syndrome (CRPS) in children. *Pain Med.* 2010;11(8):1216-23.
13. Lascombes P, Mamie C. Complex regional pain syndrome type I in children: What is new? *Orthop Traumatol Surg Res.* 2017;103(15):135-42.
14. American pain Society. Assessment and management of children with chronic pain. A position statement from American Pain Society. [Internet] 2012. [cited 2023 Sept 20]. Available from: <http://americanpainsociety.org/uploads/get-involved/pediatric-chronic-pain-statement.pdf>.
15. Eccleston C, Morley S, Williams A, et al. Systematic review of randomized controlled trials of psychological therapy for chronic pain in children and adolescents, with a subset meta-analysis of pain relief. *Pain.* 2002;99(1-2):157-65.