

MUNI

Komplexní regionální bolestivý syndrom

Neurologie II - FSpS

Jan Kolčava, Jan Kočica

Neurologická klinika FN Brno

Komplexní regionální bolestivý syndrom (K. R. B. S.)

- **Používaná (starší) synonyma:**
 - ALGODYSTROFICKÝ SYNDROM
 - REFLEXNÍ SYMPTOMATICKÁ DYSTROFIE
 - SUDECKOVA ATROFIE
 - MORBUS SUDECK
 - SYNDROM RAMENO-RUKA
- Byl poprvé popsán Paulem Sudeckem v r. 1901 jako **bolestivý posttraumatický syndrom s lokálními trofickými změnami, kostní dystrofií a edémem.**
- Původně předpokládán vliv (hyperaktivita, hyperreaktivita) sympatického nervového systému, proto označil stav jako **reflexní symptomatickou dystrofii**. Tato teorie byla zpochybněna a nyní se proto užívá termín KRBS.

KRBS – Co To vlastně je?

= Kombinace typických abnormit senzitivních, motorických a autonomních (vegetativních) na postižené končetině (HK/DK).

- Etiologicky **různorodá skupina onemocnění**, která není jednoznačně patogeneticky objasněná. Vedoucím klinickým příznakem je **bolest a vegetativní příznaky!**.
- Nejčastěji **postihuje končetiny nebo jejich části** (opravdu zřídka na trupu a obličeji). Projevy se mohou šířit.
- Častější u osob středního a vyššího věku (30-70 let), vyskytuje se však i u dětí.
- Více postihuje ženy.

KRBS – Jak se To diagnostikuje a projevuje?

Diagnóza je (převážně) založena na klinickém vyšetření, přičemž mohou pomoci paraklinické metody (RTG, MRI, scintigrafie)

Podle IASP (International Association for the Study of Pain, 2004):

- **PŘEDCHÁZEJÍCÍ LOKÁLNÍ POŠKOZENÍ TKÁNÍ**
 - **BEZ** postižení periferního nervu = **KRBS I**
 - **SE** současným postižením periferního nervu = **KRBS II**
- **Spontánní bolest a/nebo hyperalgezie/hyperestézie** (přecitlivělost) **nelimitovaná pouze na inervační oblast jednoho nervu a nepřiměřená** iniciálnímu poškození
- Současně přítomný **edém/otok**
- Abnormality **kožního prokrvení (teploty)**
- Abnormality sudomotorických funkcí (**pocení**)
- **MOTORICKÉ** symptomy
- **TROFICKÉ ZMĚNY** na postižené končetině, zejm. distálně
- **VYLOUČENY JINÉ PŘÍČINY** postižení

KRBS – Rozdělení a příčiny

- 2 TYPY, KLINICKY OBDOBNÉ, LIŠÍ SE ETIOLOGICKY

- **TYP 1** (cca **90 %**, dříve jako reflexní sympatická dystrofie, Sudeckova atrofie): rozvoj v **návaznosti na trauma** či **onemocnění končetiny**, které přímo nepostihuje její nervové struktury

- **TYP 2** (10 %, dříve označovaný jako kauzalgie), rozvíjející se po poškození (obv. poranění) **nervových struktur**

- Nejčastější **PŘÍČINA = TRAUMA** – těžké, ale i opravdu lehké (crash injury, fraktury, amputace, intramuskulární injekce, chirurgické zákroky nebo kloubní výrony - zejména kotníků), případně infekce (herpes zoster, tendovaginitis, bursitida) nebo nádorová onemocnění (infiltrace tkání). Malá část bez předchozího traumatu (AIM, CMP).
- **STRES (socioek. a psych. f.)** zvyšuje pravděpodobnost rozvoje KRBS
- Mechanismus rozvoje KRBS po těchto inzultech **není zcela jasný**, roli asi hraje **dysfunkční interakce mezi centrálním a periferním nervovým systémem a nepřiměřená zánětlivá odpověď**.

KRBS – SENZITIVNÍ SYMPTOMY

Dominuje **NEUROPATICKÁ BOLEST** (pálivá, svíravá, bodavá) (75 % pac.)
trvalá nebo vystřelující, event. pulzující
pacientem lokalizovaná do hloubky postižené končetiny

HYPERALGÉZIE (až 100% pac.), zejména mechanická (pinprick)
asi 1/3 současně **ALODYNIE** (brush-evoked)



oba předešlé symptomy vysvětlují **AKCENTACI BOLESTI POHYBEM**
podkladem obou zřejmě **CENTRÁLNÍ SENZITIZACE**
vysvětluje i rozšíření hyperalgie **ČASTO DALEKO PŘES OBLAST
PŮVODNÍ LÉZE**

naopak hyperalgie termická, často vyjádřená u periferní
nociceptivní senzitivizace je u KRBS méně častá (hyperalgie vůči
chladu – považovaná za marker sympaticky udržované bolesti – je
daleko častější u KRBS II)

NECITLIVOST, POCIT CHLADU A PARESTEZIE méně časté

KRBS - MOTORICKÉ SYMPTOMY

SLABOST v postižené oblasti (77 %)

v iniciálních stádiích je omezení pohybů spíše závislé na bolesti (funguje jako prevence její akcentace)

OMEZENÍ ROZSAHU AKTIVNÍCH POHYBŮ také následkem:

edému v akutním stádiu

FIBRÓZY A KONTRAKTUR ve stádiu chronickém (zejména v palmární a plantární oblasti) – ty jsou spolu se **SVALOVÝMI**

ATROFIEMI pozorovány u těžších postižení

až 50% **TREMOR**, event. myoklonus či fokální dystonie

asi u ½ **VYŠŠÍ RŠO**, bez pyramidových jevů

KRBS - SYMPTOMY AUTONOMNÍ

V akutní fázi **EDÉM** zejména distálně na postižené končetině (81 %)

ZVÝŠENÁ POTIVOST v postižené oblasti (50 %)

ZMĚNY KOŽNÍ TEPLoty A BAREVNOSTI:

u posttraumatického KRBS:

iniciálně (první měsíce) **ZARUDNUTÍ + HYPERTERMIE**

v pozdějších stádiích naopak **BLEDÁ až NAMODRALÁ + CHLADNÁ**

asi u 20% **OD POČÁTKU CHLAD** (zejm. u KRBS, rozvíjejícího se spontánně či po velmi drobném inzultu)

KRBS - TROFICKÉ ZMĚNY

u více než 50% pacientů

změny **RŮSTU KOŽNÍCH ADNEX** (ochlupení, nehtů)

časně (během několika dní po začátku symptomů) urychlení
v pozdějším průběhu naopak zpomalení a omezení růstu adnex

KOŽNÍ TROF. ZMĚNY (křehká, lesklá, tenčí, ↑ náchylná k drobným poraněním)

ZTUHLOST KLOUBŮ v postižené lokalizaci a/nebo jejich otok

Typická „**SKVRNITÁ**“ **OSTEOPORÓZA**: cca u 40 % pacientů, rozvoj
během 4-8 týdnů, DG: RTG

Závažnější příp.: **SVALOVÉ ATROFIE**, fibróza, kontraktury

KRBS – KLINICKÁ STÁDIA

příznaky variabilní **INTRA- I INTERINDIVIDUÁLNĚ PROMĚNLIVÉ V ČASE**

Obvykle jsou **INICIÁLNÍMI** známkami bolest, zvýšená potivost, zarudnutí, změny teploty postižené končetiny, hypersenzitivita

V **DALŠÍM PRŮBĚHU** se postižená končetina stane chladnou a bledou a rozvíjí se atrofie kůže a kožních adnex, event. svalové spazmy
v tomto stádiu jsou již změny často ireverzibilní

občas může dojít k **ROZŠÍŘENÍ SYMPTOMŮ Z PŮVODNÍ LOKALIZACE** i do anatomicky nesouvisejících míst (např. na kontralaterální končetinu)

bolest může být **AKCENTOVÁNA STRESSEM**

NOXA

2 – 3 měsíce ...

AKUTNÍ FÁZE – předpoklad snížené činnosti sympatiku a senzitivace.
↑ prokrvení; ↑ teplota; ↑ pot; lesklá kůže; ↑ růst ochlupení ↑ otok (těstovitý);
↓ rozsah pohybu. Spontánní bolest.

Do 1 roku

DYSTROFICKÁ FÁZE – předpoklad zvýšené činnosti sympatiku.
↓ prokrvení; ↓ teplota; ↓ růst ochlupení,
↑↑ otok (tuhý); ↓↓ rozsah pohybu;
skvrnitá osteoporóza; bolest i při lehkém dotyku.

ATROFICKÁ FÁZE – ireverzibilní (kompletní porucha regionálního cévního i nervového zásobení)
Postižení svalů a pojiva. Vadné postavení kloubů. Invalidizace.
Tenká kůže, odlupuje se.

POMOCNÉ DIAGNOSTICKÉ METODY

KLINIKA JE ZCELA KLÍČOVÁ PRO DIAGNÓZU

není jednotná **POMOCNÁ DG. METODA** – užívají se:

RTG – skvrnitá osteoporóza – viz výše

Třífázová kostní **SCINTIGRAFIE** s Techneciem-99m
zvýšené vychytávání izotopu je známkou kostního
hypermetabolismu

MRI - vylučuje jiné příčiny

u KRBS – **EDÉM HLUBOKÝCH TKÁNÍ** (svaly, vazivo) +
periartikulárně

MÍRNÝ GADOLINIUM-ENHANCEMENT (známky zvýšené cévní
permeability) je daleko méně výrazný než u infekční artritidy

NEGATIVNÍ NÁLEZ těchto metod nevylučuje KRBS,
NEZPOCHYBŇUJE klinicky typický KRBS a rozhodně **NENÍ**
DŮVODEM ODKLADU ZAHÁJENÍ TERAPIE!

NOXA

2 – 3 měsíce ...

AKUTNÍ FÁZE – předpoklad snížené
činnosti sympatiku a senzitivace.
↑ prokrvení; ↑ teplota; ↑ pot; lesklá
kůže; ↑ růst ochlupení ↑ otok (těstovitý);
↓ rozsah pohybu. Spontánní bolest.

Do 1 roku

DYSTROFICKÁ FÁZE – předpoklad zvýšené
činnosti sympatiku.
↓ prokrvení; ↓ teplota; ↓ růst ochlupení,
↑↑ otok (tuhý); ↓↓ rozsah pohybu;
skvrnitá osteoporóza; bolest i při lehkém
dotyku.

ATROFICKÁ FÁZE – ireverzibilní (kompletní
porucha regionálního cévního i nervového
zásobení)

Postižení sval a pojiva. Vadné postavení
kloubů. Invalidizace. Tenká kůže, odlupuje
se.

KRBS – TERAPIE

CÍL TERAPIE: úleva od bolesti + dosáhnout zlepšení postižených funkcí

Platí: „ČÍM DŘÍVE TÍM LÉPE“

1. TERAPIE ZAMĚŘENÁ PATOFYZIOLOGICKY:



STEROIDY (protizánětlivé → prevence neurogenního zánětu a rozvoje neuropatické bolesti)

blokáda sympatiku: pokud je klinicky prokazatelný efekt (tj. >50% redukce bolesti u příslušného pacienta), jsou indikovány opakované **BLOKÁDY GGL. STELLATUM NEBO LUMBÁRNÍHO SYMPATIKU** lokálními anestetiky

vychytávání volných radikálů – kontrolovanými studiemi potvrzený efekt topicky aplikovaného 50% **DIMETHYLSULFOXIDU** 4x denně = redukce produkce volných radikálů, indukované hypoxií



event. zvažovaná terapie: **KALCITONIN A BISFOSFONÁTY** – efekt na zlepšení, resp. restituci kostního metabolismu (+ v rámci studií prokazatelný efekt na bolest)

KRBS – TERAPIE

CÍL TERAPIE: úleva od bolesti + dosáhnout zlepšení postižených funkcí

Platí: „ČÍM DŘÍVE TÍM LÉPE“

2. TERAPIE NEUROPATICKÉ BOLESTI



ANTIDEPRESIVA (TCA – amitriptylin, imipramin), SNRI

ANTIPILEPTIKA (zejm. gabapentin, pregabalin, event. karbamazepin)

OPIODY

3. FYZIKÁLNÍ TERAPIE a PSYCHOTERAPIE

klíčová role u KRBS (ergoterapie, fyzioterapie, psychoterapie, balneoterapie)

cílem je zlepšit a udržet alterované funkce, zejm. mobilitu postižené končetiny

Cvičení by mělo být bezbolestné

PROGNÓZA VARIABILNÍ

u některých onemocnění spontánně odezní

u jiných mohou symptomy přetrvávat měsíce či roky