

# Das komplexe regionale Schmerzsyndrom bei Kindern und Jugendlichen

## Klinisches Bild, diagnostische Kriterien und therapeutische Optionen

K. Gerhold<sup>1, 2</sup>

<sup>1</sup>Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Pneumologie und Immunologie, Charité – Universitätsmedizin Berlin;

<sup>2</sup>Deutsches Rheumaforschungszentrum, ein Institut der Leibniz-Gemeinschaft, Berlin

### Schlüsselwörter

Komplexes regionales Schmerzsyndrom, Reflexdystrophie, Kinder und Jugendliche, multimodale Therapie

### Zusammenfassung

Das komplexe regionale Schmerzsyndrom (CRPS) ist bei Kindern und Jugendlichen eine seltene Erkrankung, die durch regional begrenzte Schmerzen stärksten Ausmaßes charakterisiert ist und von sensorischen, motorischen und autonomen Funktionsstörungen in variabler Ausprägung begleitet wird. Als Auslöser gelten Gewebeerletzungen aller Art, deren Schweregrad nicht mit der Symptomatik des CRPS korreliert. Die Diagnose wird nach Ausschluss anderer, die Symptome erklärender Erkrankungen anhand rein klinischer Kriterien gestellt. Apparative und laborchemische Untersuchungen sind dagegen nur wenig spezifisch. Aufgrund häufig vor-

handener schwerer psychischer Probleme und/oder einschneidender Lebensereignisse vor Krankheitsmanifestation sollte eine psychologische Diagnostik frühzeitig stattfinden. Empfohlen wird eine multimodale Therapie unter besonderer Berücksichtigung physiotherapeutischer Verfahren; die Wirksamkeit medikamentöser oder invasiver Therapien ist für das Kindesalter nicht belegt. Die Prognose ist unklar. Um Remissionen zu erreichen und Rezidive am ehesten zu verhindern, sind ein frühzeitiger Therapiebeginn und eine unterstützende psychologische Betreuung erforderlich.

### Keywords

Complex Regional Pain Syndrome, reflex sympathetic dystrophy, children and adolescents, multimodal therapy

### Summary

The complex regional pain syndrome (CRPS) is a rare disease entity in children and adolescents characterized by severe regional pain accompanied by symptoms due to sensory, motoric and autonomic dysfunction of a variable extent. Trigger factors may be any kind of tissue damage; however, as a rule, symptoms are out of proportion to the degree of injury. After exclusion of other possibly underlying diseases, diagnostic criteria are based on patient-reported symptoms and physician-assessed clinical signs; further tests including imaging are usually unspecific. Many children suffer from serious psychological problems or experienced critical life events prior to disease manifestation. Therefore, psychological diagnostics should be implemented early in the disease course. Therapy is supposed to be multidisciplinary with a specific focus on physiotherapy; any drug therapy or invasive treatment approaches have not been shown to be effective for CRPS in this age group and cannot be generally recommended. Prognosis seems to benefit from early treatment start and from accompanying psychotherapy; then remission can be achieved and recurrence of this probably disabling disease can be avoided.

### Korrespondenzadresse

Priv.-Doz. Dr. Kerstin Gerhold  
Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Pneumologie und Immunologie, Charité – Universitätsmedizin Berlin  
Augustenburger Platz 1, 13353 Berlin  
Tel.: 030/45 06 66 643, Fax: 030/45 05 66 931  
E-Mail: kerstin.gerhold@charite.de

Complex-regional pain syndrome in childhood and adolescence  
Clinical signs and symptoms, diagnostic procedures and therapy approaches  
arthritis + rheuma 2013; 33: 393–400

Wie bei Erwachsenen ist auch bei Kindern und Jugendlichen das komplexe regionale Schmerzsyndrom (complex regional pain syndrome [CRPS]) durch einen regional begrenzten Schmerz oft stärksten Ausmaßes charakterisiert, der von sensorischen, motorischen und autonomen Funktions-

störungen in variabler Ausprägung begleitet wird (1–3). Am häufigsten, jedoch nicht ausschließlich, sind die Extremitäten betroffen; ein Auftreten im Bereich des Gesichts und des Rumpfes ist beschrieben (4). Es resultiert nicht selten eine erhebliche Funktionseinschränkung der betroffenen

Region, gefolgt von emotionalen, psychischen und sozialen Beeinträchtigungen und einer verminderten gesundheitsbezogenen Lebensqualität (5, 6). Als Auslöser gelten Gewebeerletzungen aller Art, deren Schweregrad jedoch nicht mit der nachfolgenden Symptomatik des CRPS korreliert.

Nach den aktuell gültigen diagnostischen Kriterien der International Association for the Study of Pain (IASP) wird das CRPS in zwei Typen differenziert; im Gegensatz zum CRPS Typ 1 kann beim Typ 2 eine direkte Nervenverletzung nachgewiesen werden. Diese Differenzierung ist kritisch zu betrachten; so sind zum Beispiel bei Operationen oder Frakturen Läsionen peripherer Nervenfasern in der Regel nicht vermeidbar, das postoperative oder nach Frakturen auftretende CRPS wird jedoch üblicherweise als Typ 1 klassifiziert (2, 7); zur Namensgebung des Syndroms siehe ► Tabelle 1.

Auch wenn die Pathogenese des CRPS nicht abschließend geklärt ist, haben expe-

rimentelle, genetische und epidemiologische Studien der vergangenen Jahre zu einem beachtlichen Erkenntnisgewinn beigetragen. Das CRPS wird heute als multifaktorielle, systemische Erkrankung verstanden, dem periphere und zentrale Mechanismen zugrunde liegen: Nach einer initialen Gewebeerletzung führen das Zusammenspiel aus einer neurogenen Entzündung im Bereich kleiner peripherer Nervenfasern und Prozesse der nozizeptiven Sensibilisierung, Prozesse der zentralen Schmerzsensibilisierung und Mechanismen der neuronalen Plastizität auf Ebene des sensorischen und motorischen Cortex zu einer pathologischen Reaktion des Organismus auf das auslösende Trauma

(7). Die unterschiedliche Beteiligung der einzelnen Faktoren führt dabei höchstwahrscheinlich zur großen interindividuellen Variabilität des klinischen Bildes (7), aber auch zu Veränderungen der Symptomatik bei einem Patienten individuell über die Zeit (3).

Die kontinuierlich steigende Anzahl von Fallberichten und Fallserien seit den 1970er-Jahren, die sich über PubMed finden lassen, zeigt, dass es sich beim CRPS des Kindes- und Jugendalters zwar um ein seltenes, aber zunehmend wahrgenommenes Krankheitsbild handelt. Der ausgeprägte Leidensdruck der Kinder, ihre teils erheblichen Einschränkungen im alltäglichen Leben und die resultierenden Belastungen

**Tab. 1** Geschichtliche Entwicklung der Taxonomie. Der heute zu verwendende Begriff des CRPS ersetzt die in der Vergangenheit meist synonym verwendete Begriffe Kausalgie, Morbus Sudeck, Sudeck-Dystrophie, Algodystrophie, Reflexdystrophie, sympathische Reflexdystrophie – insgesamt sind es 67 (!) im angloamerikanischen Sprachraum. Die geschichtliche Entwicklung der Taxonomie spiegelt in weiten Teilen die jeweils gültigen Annahmen zur Pathogenese des Syndroms wider.

17. Jhd.	Der Chirurg <b>Ambroise Pare</b> berichtete erstmalig über eine Symptomatik mit persistierenden, brennenden Schmerzen, Muskelkontrakturen und Bewegungseinschränkung eines Arms bei seinem Patienten König Charles IX. Dieser war an Pocken erkrankt; zur Behandlung hatte Pare zuvor die Hautläsionen durch einen Lanzetten-Schnitt zum Bluten gebracht.
1864	Während des Amerikanischen Bürgerkriegs beschrieben <b>Silas Weir Mitchell</b> und seine Koautoren ein Krankheitsbild mit dem Leitsymptom des brennenden Schmerzes bei Patienten mit peripheren Nervenläsionen als Folge von Schussverletzungen. Auf Vorschlag seines Freundes <b>Robley Dunglison</b> führte Mitchell die Bezeichnung Kausalgie (griechisch: „causis“ = „Brennen“ und „algos“ = „Schmerz“) in die Literatur ein.
1900	Der Hamburger Chirurg <b>Paul Sudeck</b> beobachtete, dass sich nach Verletzungen im Hand- oder Fußgelenkbereich, bei denen periphere Nerven nicht wesentlich mitbetroffen waren, sehr rasch eine schmerzhafteste Bewegungseinschränkung auch der Finger bzw. Zehen sowie eine Atrophie aller Gewebe von der Cutis bis zum Knochen entwickelte. Aufgrund des entzündungsähnlichen Bildes führte er diese Veränderungen auf eine „entgleiste Heilentzündung“ zurück. Bei uns häufig genutzt, findet der Begriff des damals geprägten Sudeck-Syndroms im angloamerikanischen Sprachraum kaum Verwendung.
1939	Der französische Chirurg <b>Leriche</b> , der Remissionen nach Sympathektomien beobachtete, brachte erstmals das sympathische Nervensystem mit der Entstehung der Kausalgie in Verbindung. Dessen Theorie vertiefte der US-amerikanische Chirurg <b>Livingston</b> : Livingston führte die Kausalgie auf einen Circulus vitiosus zurück, der sich nach einem sensorischen Trigger in der Peripherie durch eine Fehlregulation der Reflexbögen des sympathischen, sensorischen und motorischen Nervensystems auf Rückenmarksebene entwickle.
1946	Ausgehend von einer Hyperaktivität des Sympathikus mit der Folge von Schmerz und Dystrophie in der betroffenen Extremität führte der Bostoner Arzt <b>Evans</b> den Begriff der sympathischen Reflexdystrophie (reflex sympathetic dystrophy [RSD]) ein, der bis 1993 für das Syndrom ohne nachgewiesene Nervenläsion verwendet wurde.
1947	Die zur gleichen Zeit entwickelte Theorie zum Vasospasmus als Schlüsselereignis des Schmerzsyndroms von dem ebenfalls in Boston tätigen Mediziner <b>Foix</b> setzte sich dagegen nicht durch.
1950er-Jahre	Aus der Evans-Theorie resultierten die von dem amerikanischen Anästhesisten <b>John Bonica</b> entwickelten und bis heute verwendeten Therapieansätze der temporären Sympathikus-Blockade.
1993	Da es jedoch immer wieder Patienten gab, die auf diese Therapien nicht ansprachen, die Sympathikusbeteiligung nicht immer nachweisbar war und letztlich der Begriff der sympathischen Reflexdystrophie ganz uneinheitlich benutzt wurde, wurde im Rahmen einer Konsensus-Konferenz in Orlando, Florida/USA, unter dem Schirm der IASP eine neue Taxonomie eingeführt: Das Krankheitsbild wurde unter dem Namen Complex regional pain syndrome (CRPS) zusammengefasst; <i>complex</i> spiegelt seine Vielschichtigkeit wider, <i>regional</i> betont die regionale Begrenztheit des Syndroms, ohne sich auf einzelne Körperregionen festzulegen; eine Ätiopathogenese des klinischen Bildes wird durch den Namen nicht mehr suggeriert (1). CRPS Typ 1 ersetzt den Begriff der sympathischen Reflexdystrophie – eine direkte Nervenschädigung ist hier nicht nachweisbar; CRPS Typ 2 geht mit einer direkten Nervenläsion einher und umfasst das frühere Bild der Kausalgie.

für die gesamte Familie implizieren zusätzlich dessen klinische Relevanz. Das klinische Bild bei Kindern und Jugendlichen unterscheidet sich häufig vom klassischen Symptomkomplex, der beim Erwachsenen auftritt, so dass immer noch die Frage besteht, ob beide Erkrankungen einer Entität angehören. Demzufolge ist es vielleicht auch nicht verwunderlich, dass dieses schwere Krankheitsbild bei Kindern und Jugendlichen immer noch (zu) häufig verzögert diagnostiziert wird (3, 8, 9). Gerade ein frühzeitiger Therapiebeginn verbessert jedoch die Prognose für die betroffenen Kinder und Jugendlichen entscheidend.

Daher soll nach einer kurzen Darstellung der epidemiologischen Kenntnisse der Fokus auf das klinische Erscheinungsbild des CRPS Typ 1 im Kindes- und Jugendalter gelegt und geeignete diagnostische Verfahren sowie altersgerechte therapeutische Optionen diskutiert werden.

## Epidemiologie

Die Inzidenz des CRPS im Erwachsenenalter variiert zwischen 5,5/10000 in den USA (10) bis zu 26/10000 in den Niederlanden (11); die Differenz resultiert am ehesten aus den angewandten diagnostischen Kriterien. Nach Frakturen entwickeln etwa ein bis zwei Prozent der Erwachsenen ein CRPS, nach distalen Radiusfrakturen sogar zwischen 8 und 24% (12, 13). Für Kinder und Jugendliche gibt es bisher keine populationsbasierten Schätzungen der Inzidenz oder Prävalenz; eine Unterdiagnostik des Krankheitsbildes ist wahrscheinlich.

Im Erwachsenenalter tritt das CRPS zwei- bis viermal häufiger bei Frauen als bei Männern auf (8, 11, 14); die Mädchenwendigkeit im Kindes- und Jugendalter erscheint mit 75 bis 90% sogar noch ausgeprägter (3, 8, 15). Ein familiär gehäuftes Vorkommen ist beschrieben, auch auf der Basis genetischer Faktoren wie dem Nachweis von HLA-DR13 (16). Das mittlere Alter der Kinder und Jugendlichen wird mit 11 bis 15 Jahren angegeben, das jüngste Kind, von dem berichtet wird, war zweieinhalb Jahre alt (3, 8, 17–19). Die Krankheitsdauer bis zur Diagnosestellung wird bei Kindern mit bis zu 18 Monaten angegeben (18, 19).

Während bei Erwachsenen die obere Extremität und hier die Hand am häufigsten betroffen sind (8, 12, 20), ist es im Kindesalter die untere Extremität und hier der Fuß (3, 8, 15). Das Auftreten eines beidseitigen oder wiederkehrenden CRPS wurde bei Kindern und Jugendlichen häufiger (bis zu 14% bzw. bis 30%) als bei Erwachsenen (um 1% bzw. bis 10%) beobachtet (8, 21–23). Verstauchungen oder Prellungen im Bereich des Sprunggelenks gehen der Entwicklung eines CRPS im Bereich des Fußes häufig voraus; altersunabhängig lässt sich ein auslösendes körperliches Trauma bei etwa zehn Prozent der Betroffenen nicht eruieren (8, 12).

## Fallbericht

Anhand eines Fallberichts wird nun zunächst das klinische Bild in seiner Gesamtheit dargestellt, bevor auf die Einzelaspekte der Diagnosestellung und Therapie eingegangen wird.

Maike (neun Jahre, Name geändert) wird erstmals in der Rettungsstelle eines Universitätsklinikums aufgrund plötzlich aufgetretener Schmerzen im rechten Oberschenkel mit stetig zunehmender Intensität vorstellig; ein Trauma lässt sich nicht eruieren; fraglich vorausgegangener Infekt. Es wird die Diagnose einer Coxitis fugax bei sonografisch „beginnender“ Ergussbildung (4 mm) und fehlenden systemischen Entzündungszeichen gestellt. Unter der Therapie mit Ibuprofen (dreimal 200 mg/d) und körperlicher Schonung tritt eine Besserung innerhalb von zwei bis drei Tagen ein.

Vierzehn Monate später erscheint die Patientin erneut mit Unterarmgehstützen in der Rettungsstelle; sie schildert starke Schmerzen in der linken Hüfte. Klinisch besteht eine Schonhaltung des Beins in Beugestellung; die Beweglichkeit ist in alle Richtungen schmerzbedingt eingeschränkt, die Schmerzen strahlen ins Kniegelenk aus; sonografisch kein Ergussnachweis in Hüft- und Kniegelenk.

Mit Ausnahme eines grenzwertig positiven Nachweises antinukleärer Antikörper (nukleäre Dots, Centrosomen, Midbodies) ergeben sich keine Hinweise für eine systemische Inflammation. Eine Therapie mit Ibuprofen über sechs Tage

(3x200 mg/d) bewirkt keine wesentliche Besserung; eine probatorische orale Gabe von 20 mg Prednisolon führt zwölf Stunden nach Einnahme der ersten Tablette zur kompletten Beschwerdefreiheit.

Sieben Tage später tritt eine ähnliche Symptomatik erneut auf; ein nun von der kinderrheumatologischen Sprechstunde des Hauses initiiertes MRT ergibt einen Normalbefund. Bei dringendem Verdacht auf eine Schmerzstörung schließt sich eine physiotherapeutische Behandlung an; die vorgeschlagene psychologische Evaluation wird von der Familie abgelehnt. Zweieinhalb Monate später erscheint die Patientin wiederum mit Unterarmgehstützen in der Sprechstunde; sie entlastet den rechten Fuß komplett. Die drei Tage zuvor spontan aufgetretenen, teils brennenden Schmerzen in der zweiten Zehe rechts hätten sich über die beiden darauffolgenden Tage zunächst bis zum Knöchel, dann bis zum Unterschenkel ausgebreitet. Aufgrund der erheblichen Berührungsempfindlichkeit verzichtete Maike auf eine Decke und auf den Schuh. Vorfuß und Zehen seien „eiskalt“, rötlich marmoriert und leicht geschwollen; die Zehen könnten aktiv nicht bewegt werden. Diese von der Patientin berichteten Symptome können klinisch objektiviert werden; die Fußpulse sind beidseits palpabel. Bei sonografisch unauffälligem Befund und fehlenden weiteren Hinweisen für eine andere Erkrankung wird anhand der IASP-Kriterien die Diagnose eines CRPS gestellt (2). Die familienanamnestische Evaluation ergibt keine wesentlichen Erkrankungen bei den Eltern und der zwei Jahre jüngeren Schwester.

Die Patientin wird stationär zweimal täglich krankengymnastisch behandelt; unter anderem kommen zur Desensibilisierung Behandlungen im Wasser und „Linsenbäder“, zur Durchblutungsförderung und Konditionierung der Muskulatur eine Ganzkörpervibration mit dem Galileo™-Gerät zum Einsatz. Die analgetische Therapie mit Ibuprofen und Metamizol zeigt keinen wesentlichen Effekt und wird im Verlauf abgesetzt. Die Entlassung erfolgt bei kompletter Beschwerdefreiheit nach neun Tagen.

Neben immer wieder leichteren Arthralgien in wechselnden Gelenken und gelegentlichen krampfartigen Bauchschmerzen mor-

gens vor der Schule entwickelt die Patientin über die folgenden zwei Jahre acht weitere schwere Schmerzepisoden: Sechs Monate nach dem stationären Aufenthalt eine schwere Arthralgie in der rechten Schulter, dann in zwei bis dreimonatigen Abständen ein CRPS Typ 1 zweimal im linken Fuß mit klassischer Symptomatik wie zuvor beschrieben, einmal in der rechten, einmal in der linken Hand, sowie einmalig heftige Schmerzen der Thoraxwand links. Die Beschwerden beginnen entweder nach inadäquaten Traumen, wie bei Handhebung beim Melden in der Schule, und/oder in besonderen Stresssituationen, wie vor einer Ballettaufführung. Die Symptomatik des CRPS ist jeweils unter physiotherapeutischer Behandlung mehrmals pro Woche, die frühzeitig im Verlauf der Episode begonnen und bei guter Compliance der Patientin zusätzlich immer in Eigeninitiative zu Hause fortgeführt wird, vollständig rückläufig.

Die psychologische Evaluation der Patientin, die zum ersten stationären Aufenthalt begonnen wird, zeigt ein sehr ehrgeiziges, hochbegabtes (HAWIK: 4, IQ: 134) Mädchen mit starker narzisstischer Akzentuierung und zwanghaften Tendenzen, die sich in der Schule oft unterfordert fühlt und sich durch einen hohen Anspruch an sich selbst stark unter Druck setzt. Der schwerkranke Großvater wird zu Hause gepflegt, bevor er verstirbt, was einen zusätzlichen möglichen Stressor darstellt.

Eine ambulante Psychotherapie wird letztlich drei Jahre nach der initialen Symptomatik begonnen. Zur Zeit der letzten schweren

Schmerzepisode verweigert die Patientin über zwei Monate die Schule. Die psychotherapeutische Betreuung wird intensiviert und erfolgt zwei- bis dreimal wöchentlich. Eine geplante tagesklinische Therapie auf der kinder- und jugendpsychiatrischen Station ist im Weiteren nicht mehr erforderlich, da sich das Mädchen während der Wartezeit stabilisiert und die Schule wieder regelmäßig besucht. Sie erhält eine für sie abgestimmte Hochbegabten-Förderung. Die Schmerzsymptomatik tritt zunehmend seltener und nur noch in abgemilderter Form auf. Seit dem Schulwechsel von der Grundschule auf ein Gymnasium vor zwei Jahren ist sie nicht mehr in der rheumatologischen Sprechstunde vorstellig gewesen.

## Diagnostisches Vorgehen Symptome und klinische Zeichen

Die Diagnosestellung des CRPS bei Kindern und Jugendlichen basiert in der Regel auf den revidierten, rein deskriptiven „Budapest“-Kriterien der IASP von 2007, die für das Erwachsenenalter gut validiert sind (2). Die Kriterien setzen sich aus den berichteten Symptomen des Patienten sowie aus den vom Untersucher objektivierbaren klinischen Zeichen zusammen.

### Schmerz

Hauptsymptom des CRPS ist ein kontinuierlicher Schmerz, der weder zeitlich, noch von der Stärke her zum gewöhnlichen Ver-

lauf einer Gewebeerletzung passt. Die Schmerzausbreitung ist regional begrenzt, jedoch nicht auf ein Innervationsgebiet eines Nervs beschränkt (2).

Wie bei Erwachsenen sind Schmerzen von stärkstem Ausmaß auch bei Kindern und Jugendlichen das häufigste Symptom (3, 8). Kinder berichten vor Therapiebeginn eine durchschnittliche Schmerzstärke von 7 bis 10 auf einer visuellen Analog- oder numerischen Rating-Skala (VAS/NRS) von 0 bis 10 (0=keine Schmerzen). Neben einem Dauerschmerz treten, z.B. in Abhängigkeit von Belastungen, Schmerzspitzen auf. Auffällig ist, dass der Affekt einiger Kinder nicht zu dem von ihnen angegebenen hohen Schmerzniveau passt; sie sitzen oft wenig beeinträchtigt vor dem Untersucher (21, 22).

Der Schmerz beginnt häufig distal und breitet sich nach proximal weiter aus (nicht jedoch in umgekehrter Richtung). Der Schmerzcharakter ist wie beim neuropathischen Schmerz brennend, ziehend oder pochend (24); Dys- und Parästhesien werden häufig beschrieben.

Die Kinder und Jugendlichen setzen die betroffene Extremität nicht mehr im Alltag ein, schonen sie bis hin zur kompletten Bewegungsvermeidung (24). Über 30% der Patienten nutzen Hilfsmittel wie Unterarmgehstützen oder einen Rollstuhl (25). Sie versuchen, jeglichem Kontakt mit Materialien auszuweichen, verzichten zum Beispiel auf Schuhe oder schützen die betroffene Extremität mit der gesunden, indem sie z. B. die betroffene Hand und den Unterarm mit der gesunden Seite stützen. Für den Untersucher wirkt dieses Verhalten so, als wenn die Extremität nicht zum Kind gehöre; dieses Gefühl wird auch von den Patienten selbst berichtet. Das als „Neglect“ bekannte Phänomen kann so weit führen, dass der Wunsch besteht, die Extremität abzutrennen (21). Neben dem Schmerz gehören Symptome und klinische Zeichen aus vier Kategorien zu den IASP-Kriterien:

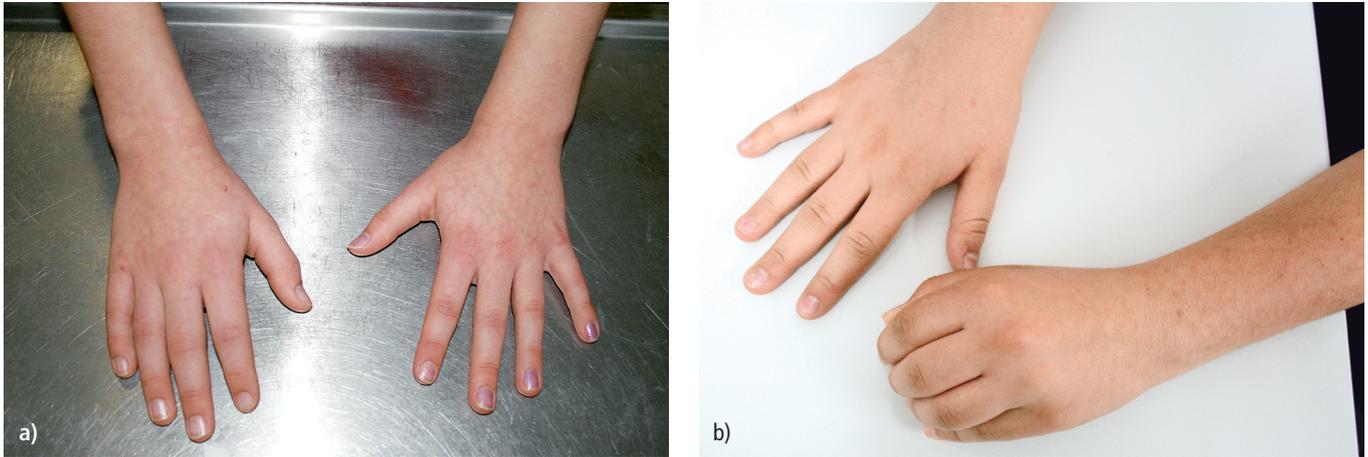
## Symptome und klinische Zeichen der vier IASP-Kategorien

### Sensorische Symptome

Die meisten Patienten leiden an einer ausgeprägten Hyperästhesie, Hyperalgesie und Allodynie. Die Allodynie lässt sich klinisch



**Abb. 1**  
Ausgeprägtes CRPS Typ 1 des linken Fußes mit rötlich-livider Verfärbung bei einem 14-jährigen Mädchen



**Abb. 2** a) CRPS Typ 1 der rechten Hand bei einer zu diesem Zeitpunkt zehnjährigen Patientin (Fallbericht). Trotz einer ausgeprägten Symptomatik findet sich nur eine leichte Schwellung der rechten Hand. Die Hand ist kühl, jedoch kaum verfärbt; b) zum Zeitpunkt der Diagnosestellung eines CRPS Typ 1 findet sich bei diesem 13-jährigen Mädchen eine Schwellung der linken Hand, die warm und nur wenig verfärbt imponiert. Die Finger befinden sich in Schonhaltung und sind aktiv kaum beweglich.

durch Druck, Temperaturreiz (Kälte!) oder Bewegung eines Gelenks objektivieren.

#### Vasomotorische Symptome

Weiteres sehr häufiges Symptom ist bei Kindern eine Temperaturasymmetrie, wobei eine Differenz von mindestens 1°C im Vergleich zur gesunden Seite gefordert wird. Während bei Erwachsenen die betroffene Extremität oft phasenweise wechselnd überwärmt oder kühl sein kann, ist sie bei Kindern in etwa 70% der Fälle kühl (3, 8). Regelmäßig ist die Hautfarbe an der betroffenen Extremität verändert, zumeist im Sinne einer rötlich-bläulichen Marmorierung (► Abb. 1).

#### Sudomotorische Symptome und Ödembildung

Im Vergleich zu Erwachsenen entwickeln Kinder und Jugendliche seltener ein Ödem (► Abb. 2) mit der typischerweise gespannten, glänzenden Haut und seltener sudomotorische Störungen mit vermehrter Schweißsekretion (3, 8).

#### Motorische Symptome/trophische Störungen

Motorische Symptome und klinische Zeichen sind ein vermindertes Bewegungsausmaß und motorische Dysfunktionen wie Muskelschwäche, Tremor oder Dystonie. Das verminderte Bewegungsausmaß der Gelenke der betroffenen Region und die regionale Muskelschwäche sind oft beein-

druckend. Ein Tremor, Myokloni und Muskelspasmen werden bei Kindern dagegen seltener gesehen als bei Erwachsenen (3, 8). Die Dystonie ist eine bei Erwachsenen und jugendlichen Patienten in etwa zehn Prozent der Fälle auftretendes seltenes, aber ebenfalls sehr beeindruckendes Bild (26). Trophische Störungen der Haut, der Nägel, der Muskulatur und des Knochens sind im Kindesalter ebenfalls deutlich seltener als im Erwachsenenalter (3, 8). Eine Atrophie der abhängigen Muskulatur kann sich allerdings auch bei jungen Patienten als Folge längerer Inaktivität einstellen.

Da das Bild des CRPS zeitlich variieren kann, muss nicht jedes vom Patienten berichtete Symptom zum Untersuchungszeitpunkt klinisch nachweisbar sein. Die Diagnose CRPS kann gestellt werden, wenn neben dem Schmerz mindestens ein vom Patienten berichtetes Symptom aus drei der vier Symptomkategorien und mindestens ein klinisches Zeichen aus zwei oder mehr Kategorien vorliegt.

#### Ausschluss anderer Erkrankungen

Um die Diagnose CRPS nach diesen Kriterien stellen zu können, müssen andere Erkrankungen, die die Symptomatik erklären können, ausgeschlossen sein (2). Im Kindesalter sind dies am ehesten lokal entzündliche Erkrankungen infektiöser oder nichtinfektiöser Genese sowie systemisch entzündliche Erkrankungen aus dem rheu-

matischen Formenkreis oder aus dem Bereich der Polyneuropathien/Radikulopathien. An psychiatrische Erkrankungen, vor allem im Sinne einer dissoziativen Störung auch mit autoaggressiven Handlungen, muss gedacht werden (27).

#### Apparative und laborchemische Untersuchungen

Das Fehlen prominenter und objektivierbarer Merkmale wie das oft ausgeprägte Ödem mit der glänzenden Haut beim CRPS des Erwachsenen ist sicher mitverantwortlich für eine verzögerte Diagnosestellung bei Kindern und Jugendlichen. Dennoch gilt nicht nur für Erwachsene, sondern auch für Kinder und Jugendliche: Die Diagnosestellung des CRPS ist aktuell eine rein klinische; weder bildgebende Untersuchungen wie Röntgenuntersuchungen, Magnetresonanztomografien (MRT) oder gar Skelettszintigrafien, elektrophysiologische oder laborchemische Untersuchungen sind den klinischen Kriterien in Sensitivität **und** Spezifität überlegen (9, 24).

Im Einzelnen soll hier nicht unerwähnt bleiben, dass die Untersuchung von erwachsenen Patienten mittels MRT oder, in der Frühphase der Erkrankung, mittels 3-Phasen-Skelettszintigrafie mit einer hohen Sensitivität bei geringer Spezifität für die Erkrankung einhergeht (28, 29). Im MRT stellen sich unspezifisch fleckig

Knochenmarködeme in der T2-Wichtung, Hautödeme, Gelenkergüsse und Kontrastmittelanreicherungen im Bereich der Haut und der Gelenke dar (28).

Vor allem im Kindes- und Jugendalter ist jedoch zu bedenken: Die Belastung eines jeglichen, oft mit Schmerzen verbundenen Eingriffs bei einem Kind mit eh schon hohem Schmerzniveau muss streng gegenüber dem angestrebten Nutzen abgewogen werden. Jeder Untersuchung muss insbesondere bei diesen Kindern eine explizite Fragestellung zugrunde liegen, denn jede Untersuchung ohne Zugewinn an diagnostischen Erkenntnissen kann bei Schmerzpatienten mit einer Unterhaltung der Symptomatik einhergehen. Zu beachten ist weiterhin, dass es für viele bildgebende Verfahren keine Normwerte für das Kinder- und Jugendalter gibt; bei den zahlreichen Zufallsbefunden des klinischen Alltags, vor allem im MRT, kann es schwer bis teilweise unmöglich sein, eine ursächliche Beziehung zur eigentlichen Symptomatik herzustellen.

Der Einsatz bildgebender Verfahren wie Röntgenuntersuchungen und Magnetresonanztomografien sowie von elektrophysiologischen und laborchemischen Untersuchungen sollten daher begrenzt und sehr gezielt dem Ausschluss anderer, die Symptomatik erklärender Ursachen vorbehalten bleiben.

### Psychische Faktoren

Der Einfluss psychischer Faktoren auf die Entstehung und Aufrechterhaltung des CRPS im Erwachsenenalter und bei Kindern und Jugendlichen wird insgesamt kontrovers diskutiert (22, 30–32). Bei Erwachsenen wird derzeit weniger von einem kausalen Zusammenhang ausgegangen (24, 32, 33).

Bei dem überwiegenden Anteil von Kindern und Jugendlichen mit einem CRPS sind jedoch erhebliche psychische Beeinträchtigungen, wie Angst und Depression gefunden worden; eine Assoziation mit Problemen in der Eltern-Kind-Beziehung oder in der Schule lagen oft vor (30). Sherry und seine Koautoren berichteten in dieser frühen Studie von 1988 auch über häufig im Vorfeld der Erkrankung aufgetretene einschneidende Lebensereig-

nisse. Diese reichten von einer Trennung der Eltern bis hin zum sexuellen Missbrauch (20% der Fälle!) (30). Selbstmordversuche vor Krankheitsmanifestation wurden als Risikofaktor für ein Rezidiv des CRPS im Verlauf beschrieben (22).

Aus diesen Gründen sowie den möglichen Folgeerscheinungen der schweren und oft chronischen Schmerzerkrankung mit erheblichen emotionalen, psychischen und sozialen Beeinträchtigungen bis hin zum Schulvermeidungsverhalten und zum weitestgehenden sozialen Rückzug, sollte eine psychologische, gegebenenfalls auch eine kinder- und jugendpsychiatrische Einschätzung der Patienten mit dem Zeitpunkt der Diagnosestellung immer erfolgen.

### Therapie und Prognose

Es gibt bisher keine kontrollierten Studien zur Therapie des CRPS im Kindes- und Jugendalter. Die vorhandenen Daten stammen aus Einzelfallberichten oder Fallserien; ein Publikationsbias hin zu positiven Therapieergebnissen liegt nahe (21). Die Leitlinien zur Diagnostik und Therapie des CRPS im Erwachsenenalter verzichten insgesamt auf eine Empfehlung für das Kindes- und Jugendalter (27).

Die Leitlinien zur Therapie des CRPS bei Erwachsenen schlagen Glukokortikoide in der Frühphase der Entzündung sowie die Medikamente zur Therapie neuropathischer Schmerzen vor (27). Letztere umfassen Lokalthérapien wie Capsaicin-Hochdosis-Pflaster sowie Antikonvulsiva mit Wirkung auf neuronale Kalziumkanäle wie Gabapentin und Pregabalin, tri-/tetrazyklische Antidepressiva wie Amitriptylin und sekundär langwirksame Opioide wie Tramadol. Die Kombination aus zwei bis drei Wirkstoffen wurde als besser wirksam als Monotherapien beschrieben (34). Diese Therapien sind nicht für das Kindes- und Jugendalter zugelassen; ihre Wirksamkeit für diese Altersgruppe ist nicht erwiesen und sie beherbergen die Gefahr teils erheblicher unerwünschter Wirkungen.

Wurden in früheren Zeiten regelmäßig Sympathikusblockaden zur Therapie des CRPS eingesetzt, wird heute zunehmend von invasiven Maßnahmen auch im Er-

wachsenalter Abstand genommen. In der Leitlinie zur Therapie des CRPS bei Erwachsenen werden Grenzstrangblockaden bei sympathisch unterhaltenen Schmerzen mit Allodynie, die Spinal Cord Stimulation bei chronischem, sonst unbehandelbarem CRPS und die intrathekale Gabe von Baclofen bei Dystonie diskutiert. Diese Maßnahmen werden jedoch erst nach intensiver Evaluierung psychischer Komorbiditäten und deren Therapie, nur bei Spezialindikationen und nur in dafür spezialisierten Einrichtungen empfohlen (27). Die Wirksamkeit invasiver Maßnahmen bei Kindern und Jugendlichen, die in Fallberichten beschrieben sind, kann derzeit nicht beurteilt werden; hierbei ist nicht nur die fehlende Randomisierung und Kontrolle von Bedeutung, sondern auch, dass aufgrund zusätzlicher Maßnahmen, wie einer neu begonnenen oralen medikamentösen Therapie oder einer intensiven Physio- und/oder Psychotherapie, der eigentliche Effekt der invasiv anästhetischen Maßnahme nicht nachprüfbar ist (35–38).

In den vergangenen Jahren zeigen immer mehr Studien nachvollziehbare Therapieerfolge im Zuge systematischer multimodaler Therapieprogramme, auch bei zuvor als therapierefraktär eingestuften Fällen (8, 21, 22, 25, 30, 39). Diese rein konservativen Therapien erfolgen in ambulanten, teilstationären oder vollstationären Settings meist über einen Zeitraum von zwei bis drei Wochen mit nachfolgender ambulanter Betreuung.

Die Aufklärung nicht nur des Patienten selbst, sondern auch der Familie über das Krankheitsbild und über Prinzipien der Schmerzentstehung soll am Anfang einer jeglichen Therapie stehen (21). Im Therapiekonzept finden physio- und ergotherapeutische Maßnahmen besondere Berücksichtigung. Hierbei wird in der Regel mit Desensibilisierungsverfahren und Spiegeltherapien begonnen; die transkutane elektrische Nervenstimulation kann zusätzlich eingesetzt werden. Im Verlauf werden stufenweise aktive kraft- und konditionsaufbauende Elemente ergänzt.

Psychotherapeutische Verfahren, wie die kognitive Verhaltenstherapie, werden bei den beschriebenen multimodalen Therapieprogrammen von Anfang an mitberücksichtigt. Eines der Hauptanliegen ist

das Erlernen von Schmerzbewältigungsstrategien (21, 25). Biofeedbackverfahren, Entspannungs-, Kunst- und Musiktherapien kommen ergänzend zum Einsatz. Medikamentöse Therapien werden in der Regel vor oder währenddessen ausgeschlossen und abgesetzt.

## Prognose

Insgesamt ist die Prognose des CRPS bei Kindern und Jugendlichen unklar. Eine frühe Diagnosestellung und damit verbunden ein früher Therapiebeginn begünstigen sicher das Therapieansprechen.

Die in multimodalen Programmen behandelten Kinder und Jugendlichen erreichten alle eine deutliche Schmerzreduktion; eine Remission erlangten zwischen 78 und 97% der Betroffenen (3, 22, 39). Eine Reduktion der Schulfehltag und eine signifikante Verbesserung der Teilnahme am Schulunterricht ließen sich verzeichnen (25). Circa zehn Prozent der Kinder zeigten nach Abschluss der Programme noch Schmerzen in reduzierter Form (22, 39). Funktionseinschränkungen bestanden im weiteren Verlauf bei bis zu 50% der Patienten (8, 22). Zwischen 30 und 60% der Kinder entwickelten ein Rezidiv, am häufigsten in den ersten sechs Monaten nach Therapieende. Wie die hier im Fallbericht beschriebene Patientin benötigten jedoch nicht alle Kinder erneut ein strukturiertes Programm, sondern bekamen die Problematik selbstständig in den Griff (39).

Für das Erwachsenenalter sind genetische Prädispositionen, schmerzhafte Therapieverfahren und ungerechtfertigte invasive Maßnahmen sowie psychische Komorbiditäten als komplizierende, die Chronifizierung fördernde Faktoren, beschrieben (27). Dies ist sicherlich auch für das Kindes- und Jugendalter anzunehmen. So ist eine ausschließlich körperorientierte Behandlung ohne Berücksichtigung psychotherapeutischer Verfahren sicher zu vermeiden, da dies die Gefahr der Symptomverschiebung mit nachfolgend auftretenden psychiatrischen Erkrankungen wie Essstörungen, selbstverletzendem Verhalten und Suiziden erhöhen kann (22). Zur Verbesserung der Prognose ist eine Behandlung dieses seltenen und komplexen

Krankheitsbildes in Zentren mit relativ großer Erfahrung sicher günstig.

## Interessenkonflikt

Die Autorin gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

## Literatur

1. Stanton-Hicks M, Janig W, Hassenbusch S et al. Reflex sympathetic dystrophy: changing concepts and taxonomy. *Pain* 1995; 63 (1): 127–133. [Epub 1995/10/01]
2. Harden RN, Bruhl S, Stanton-Hicks M, Wilson PR. Proposed new diagnostic criteria for complex regional pain syndrome. *Pain Med* 2007; 8 (4): 326–331. [Epub 2007/07/06]
3. Stanton-Hicks M. Plasticity of complex regional pain syndrome (CRPS) in children. *Pain Med* 2010; 11 (8): 1216–1223. [Epub 2010/08/14]
4. Melis M, Zawawi K, al-Badawi E et al. Complex regional pain syndrome in the head and neck: a review of the literature. *Journal of orofacial pain* 2002; 16 (2): 93–104. [Epub 2002/06/05]
5. Galer BS, Henderson J, Perander J, Jensen MP. Course of symptoms and quality of life measurement in Complex Regional Pain Syndrome: a pilot survey. *Journal of pain and symptom management* 2000; 20 (4): 286–292. [Epub 2000/10/12]
6. Tan EC, van de Sandt-Renkema N, Krabbe PF et al. Quality of life in adults with childhood-onset of Complex Regional Pain Syndrome type I. *Injury* 2009; 40 (8): 901–904. [Epub 2009/06/16]
7. Marinus J, Moseley GL, Birklein F et al. Clinical features and pathophysiology of complex regional pain syndrome. *Lancet neurology* 2011; 10 (7): 637–648. [Epub 2011/06/21]
8. Tan EC, Zijlstra B, Essink ML et al. Complex regional pain syndrome type I in children. *Acta Paediatr* 2008; 97 (7): 875–879. [Epub 2008/04/16]
9. Fitze G. Das komplexe regionale Schmerzsyndrom bei Kindern. *Der Unfallchirurg* 2011; 114 (5): 411–416. [Epub 2011/04/21]
10. Sandroni P, Benrud-Larson LM, McClelland RL, Low PA. Complex regional pain syndrome type I: incidence and prevalence in Olmsted county, a population-based study. *Pain* 2003; 103 (1–2): 199–207. [Epub 2003/05/17]
11. de Mos M, de Bruijn AG, Huygen FJ et al. The incidence of complex regional pain syndrome: a population-based study. *Pain* 2007; 129 (1–2): 12–20. [Epub 2006/11/07]
12. Veldman PH, Reynen HM, Arntz IE, Goris RJ. Signs and symptoms of reflex sympathetic dystrophy: prospective study of 829 patients. *Lancet* 1993; 342 (8878): 1012–1016. [Epub 1993/10/23]
13. Field J, Atkins RM. Algodystrophy is an early complication of Colles' fracture. What are the implications? *J Hand Surg Br* 1997; 22 (2): 178–182. [Epub 1997/04/01]
14. Allen G, Galer BS, Schwartz L. Epidemiology of complex regional pain syndrome: a retrospective chart review of 134 patients. *Pain* 1999; 80 (3): 539–544. [Epub 1999/05/26]
15. Low AK, Ward K, Wines AP. Pediatric complex regional pain syndrome. *Journal of pediatric orthopedics* 2007; 27 (5): 567–572. [Epub 2007/06/23]
16. van Hilten JJ, van de Beek WJ, Roep BO. Multifocal or generalized tonic dystonia of complex regional pain syndrome: a distinct clinical entity associated with HLA-DR13. *Annals of neurology* 2000; 48 (1): 113–116. [Epub 2000/07/14]
17. Guler-Uysal F, Basaran S, Geertzen JH, Goncu K. A 2 1/2-year-old girl with reflex sympathetic dystrophy syndrome (CRPS type I): case report. *Clinical rehabilitation* 2003; 17 (2): 224–227. [Epub 2003/03/11]
18. Wilder RT, Berde CB, Wolohan M et al. Reflex sympathetic dystrophy in children. Clinical characteristics and follow-up of seventy patients. *The Journal of bone and joint surgery (American)* 1992; 74 (6): 910–919. [Epub 1992/07/01]
19. Barbier O, Allington N, Rombouts JJ. Reflex sympathetic dystrophy in children: review of a clinical series and description of the particularities in children. *Acta orthopaedica Belgica* 1999; 65 (1): 91–97. [Epub 1999/04/27]
20. Duman I, Dincer U, Taskaynatan MA et al. Reflex sympathetic dystrophy: a retrospective epidemiological study of 168 patients. *Clinical rheumatology* 2007; 26 (9): 1433–1437. [Epub 2007/01/16]
21. Zernikow B, Dobe M, Hirschfeld G et al. Bitte nicht noch mehr verletzen!: Plädoyer gegen eine invasive Schmerztherapie bei Kindern mit komplexem regionalem Schmerzsyndrom (CRPS). *Schmerz* 2012; 26 (4): 389–395. [Epub 2012/06/07]
22. 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. *The Clinical journal of pain* 1999; 15 (3): 218–223. [Epub 1999/10/19]
23. Veldman PH, Goris RJ. Multiple reflex sympathetic dystrophy. Which patients are at risk for developing a recurrence of reflex sympathetic dystrophy in the same or another limb. *Pain* 1996; 64 (3): 463–466. [Epub 1996/03/01]
24. Field J. Complex Regional Pain Syndrome: a review. *The Journal of hand surgery, European volume* 2013; 38 (6): 616–626. [Epub 2013/01/24]
25. Logan DE, Carpino EA, Chiang G et al. A day-hospital approach to treatment of pediatric complex regional pain syndrome: initial functional outcomes. *The Clinical journal of pain* 2012; 28 (9): 766–774. [Epub 2012/06/13]
26. Wasner G. Vasomotor disturbances in complex regional pain syndrome—a review. *Pain Med* 2010; 11 (8): 1267–1273. [Epub 2010/08/14]
27. Birklein F. Diagnostik und Therapie komplexer regionaler Schmerzsyndrome (CRPS). Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie, 4. überarbeitete Auflage. Stuttgart, New York: Georg Thieme 2008.
28. Schürmann M, Zaspel J, Lohr P et al. Imaging in early posttraumatic complex regional pain syndrome: a comparison of diagnostic methods. *The Clinical journal of pain* 2007; 23 (5): 449–457. [Epub 2007/05/23]
29. Cappello ZJ, Kasdan ML, Louis DS. Meta-analysis of imaging techniques for the diagnosis of complex regional pain syndrome type I. *The Journal of hand surgery* 2012; 37 (2): 288–296. [Epub 2011/12/20]

30. Sherry DD, Weisman R. Psychologic aspects of childhood reflex neurovascular dystrophy. *Pediatrics* 1988; 81 (4): 572–578. [Epub 1988/04/01]
31. Logan DE, Williams SE, Carullo VP et al. Children and adolescents with complex regional pain syndrome: more psychologically distressed than other children in pain? *Pain research & management: the journal of the Canadian Pain Society* 2013; 18 (2): 87–93. [Epub 2013/05/11]
32. Beerthuisen A, Stronks DL, Huygen FJ et al. The association between psychological factors and the development of complex regional pain syndrome type I (CRPS1) – a prospective multicenter study. *Eur J Pain* 2011; 15 (9): 971–975. [Epub 2011/04/05]
33. Beerthuisen A, van 't Spijker A, Huygen FJ et al. Is there an association between psychological factors and the Complex Regional Pain Syndrome type I (CRPS1) in adults? A systematic review. *Pain* 2009; 145 (1–2): 52–59. [Epub 2009/07/04]
34. Baron R. *Pharmakologisch nicht interventionelle Therapie chronisch neuropathischer Schmerzen. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie.* Stuttgart, New York: Thieme 2012.
35. Kato J, Gokan D, Ueda K et al. Successful pain management of primary and independent spread sites in a child with CRPS type I using regional nerve blocks. *Pain Med* 2011; 12 (1): 174. [Epub 2010/12/15]
36. Olsson GL, Meyerson BA, Linderth B. Spinal cord stimulation in adolescents with complex regional pain syndrome type I (CRPS-I). *Eur J Pain* 2008; 12 (1): 53–59. [Epub 2007/09/25]
37. Cucchiaro G, Craig K, Marks K, Middleton M. Diffuse Complex Regional Pain Syndrome in an Adolescent: A Novel Treatment Approach. *The Clinical journal of pain* 2013. [Epub 2013/07/05]
38. Farid IS, Heiner EJ. Intrathecal local anesthetic infusion as a treatment for complex regional pain syndrome in a child. *Anesthesia and analgesia* 2007; 104 (5): 1078–1080. [Epub 2007/04/26]
39. Brooke V, Janslewitz S. Outcomes of children with complex regional pain syndrome after intensive inpatient rehabilitation. *PM & R: the journal of injury, function, and rehabilitation* 2012; 4 (5): 349–354. [Epub 2012/04/03]

