

Schmerzerkrankungen mit Manifestation am Bewegungsapparat bei Kindern und Jugendlichen

Dezember 2018

Chronische Schmerzen bei Kindern und Jugendlichen sind zunehmend ein Vorstellungsgrund in der kinderärztlichen Praxis. Während im Kleinkindalter Bauchschmerzen dominieren, treten mit zunehmendem Alter Kopfschmerzen in den Vordergrund. Aber auch muskuloskeletale Schmerzen sind häufig (1). Bestehen zusätzlich ausgeprägte schmerzbedingte Alltagsbeeinträchtigungen, liegt eine Schmerzerkrankung vor. Eine Schmerzerkrankung mit multilokulärem Schmerz am Bewegungsapparat ist die chronische Schmerzstörung in mehreren Körperregionen mit somatischen und psychischen Faktoren, eine lokalisierte bzw. regionale Schmerzerkrankung ist das komplexe regionale Schmerzsyndrom (CRPS).

Diagnostik/Differentialdiagnostik

Schmerzerkrankungen stellen eine Ausschlussdiagnose dar. Abhängig vom Alter des Patienten, Lokalisation der Schmerzen, Lokalbefund, Begleitsymptomen und Dauer der Symptomatik kommen verschiedene Differentialdiagnosen in Betracht (Tab. 1). Eine sorgfältige Anamnese und klinische Untersuchung sind meistens wegweisend und werden durch Labordiagnostik und bildgebende Verfahren komplettiert.

Tab. 1: Ausgewählte kindliche Differentialdiagnosen mit Schmerzen am Bewegungsapparat

Diagnosegruppe	Beispielkrankungen
Traumatisch	Nicht ausgeheilte Fraktur, Überlastungsreaktionen
Orthopädisch	M. Perthes, Epiphysiolysis capitis femoris, Osteochondrosen, M. Osgood-Schlatter
Infektiös	Septische Arthritis, bakterielle Osteomyelitis, Lyme-Arthritis
Inflammatorisch	Nichtbakterielle Osteitis, Chronisch entzündliche Darmerkrankung

Rheumatologisch/Immunologisch:

Juvenile idiopathische Arthritis

*Systemische
Autoimmunerkrankungen*

Kollagenosen (z.B. Systemischer Lupus Erythematodes), Vaskulitiden (z.B. Purpura Schoenlein-Henoch), hereditäre Autoimmunopathien (z.B. Autoimmun-lymphoproliferatives Syndrom)

*Immundefekte
Autoinflammatorische Syndrome*

Common-Variable-Immodeficiency (CVID), IgA-Mangel, u.a. Familiäres Mittelmeerfieber (FMF), Cryopyrin associated periodic syndrome (CAPS)

Hämato-/Onkologisch:

Neoplasie

Leukämie (z.B. cALL), Ewing-Sarkom, Osteosarkome, gutartige Knochentumoren (z.B. Osteoidosteom)

Hämoglobinopathien

Sichelzellanämie, Thalassämie

Gerinnungsstörung

Hämarthrose z.B. bei Faktor VIII-Mangel

Bindegewebserkrankung

Hypermobilitätssyndrome (Ehlers-Danlos Syndrom, Marfan-Syndrom), Fibrosen, Sklerosen, Baker Zyste, pigmentierte villonoduläre Synovialitis

Stoffwechselstörungen:

Hereditär

z.B. Lysosomale Speicherkrankheiten (M. Gaucher, Mukopolysaccharidose Typ I, M. Fabry), Diabetes mellitus Typ I

Erworben

Diabetes mellitus Typ II,
Vitamin D-
Stoffwechselstörungen,
Gicht

Chronische Schmerzerkrankung (in mehreren Körperregionen) mit somatischen und psychischen Faktoren (F45.41)

Definition

Die Diagnose erfordert Schmerzen, die als Ausgangspunkt einen physiologischen Prozess oder eine körperliche Störung haben sowie zusätzliche psychische Faktoren, die für Schweregrad, Exazerbation oder Aufrechterhaltung eine wichtige Rolle spielen. Der Schmerz verursacht in klinisch bedeutsamer Weise Leiden und Beeinträchtigungen in sozialen, schulischen oder anderen wichtigen Funktionsbereichen. Im Unterschied zum Erwachsenenalter kann die Diagnose der chronischen Schmerzstörung bei Kindern und Jugendlichen bereits nach einer Beschwerdedauer von 3 statt 6 Monaten vergeben werden (2,3).

Für das Krankheitsbild werden und wurden verschiedene Diagnosen verwendet, z.B. Schmerzverstärkungssyndrom oder juveniles Fibromyalgiesyndrom (JFMS). Letzteres wird von den meisten Pädiatern abgelehnt, da sich Verlauf und Prognose vom Fibromyalgiesyndrom des Erwachsenen deutlich unterscheiden. Einheitliche Definitionskriterien oder eine ausreichende Validierung für das Kindesalter bestehen für keine der Diagnosen (4,5).

Klinische Symptomatik

Typischerweise bestehen multilokuläre Arthralgien und/oder Myalgien und Rückenschmerzen, jedoch ohne dass eine Arthritis vorliegt. Subjektiv empfundene oder flüchtige objektivierbare Schwellungen können auftreten. Bei einem Großteil der Kinder und Jugendlichen bestehen zusätzlich Kopf- und/oder Bauchschmerzen, Schlaf- und Konzentrationsstörungen und eine verringerte Belastbarkeit, im Verlauf können sich eine depressive Symptomatik oder Ängste entwickeln, teils bestehen auch im Vorfeld schon psychische Komorbiditäten, die bei der Entstehung und Aufrechterhaltung der Schmerzen mitwirken.

Der Krankheitswert entsteht vor allem durch ausgeprägte Alltagseinschränkungen wie Schulfehlzeiten, die Aufgabe von Hobbies und sportlicher Aktivität und sozialem Rückzug. Oft rückt der Schmerz ins Zentrum des Familienlebens.

Therapie

Den Therapieansatz der Wahl bei chronischen Schmerzerkrankungen stellt eine multimodale Schmerztherapie dar (4). Liegen bereits ausgeprägte Alltagsbeeinträchtigungen vor ist ein ambulantes Setting normalerweise nicht ausreichend, sondern eine stationäre Behandlung erforderlich (6).

Wesentliche Bestandteile stellen neben der ärztlich-medizinischen Betreuung psychologische, physio- und ergo- sowie bewegungstherapeutische Therapien dar.

Eine medikamentöse Behandlung spielt eine untergeordnete Rolle, da Analgetika bei chronischen Schmerzen meist keinen, nur einen geringen oder nur initial Effekt zeigen. Ko-Analgetika (z.B. Antidepressiva oder Antikonvulsiva), die nicht nozizeptiv wirken, sondern wegen ihrer schmerzmodulierenden Wirkung bei Erwachsenen in der Schmerztherapie eingesetzt werden, sind im Kindesalter meist nicht zugelassen und bringen erfahrungsgemäß ebenfalls kaum Benefit (7).

Von großer Bedeutung ist eine ausführliche Edukation für Patienten und Eltern über das Krankheitsbild und das bio-psycho-soziale Krankheitsmodell chronischer Schmerzen (8). Dies ist insbesondere wichtig, da die Symptome nur schwer „fassbar“ (und z.B. nicht bildgebend oder durch Laborbefunde abbildbar) sind, das Krankheitsbild kaum bekannt ist und Patienten und Eltern sich häufig mit den Beschwerden nicht ernst genommen fühlen und die Erfahrung gemacht haben, dass die Symptome von Familie, Freunden, Lehrern, aber auch Ärzten und

Therapeuten als „eingebildet“, „psychisch“ oder als Schulverweigerung angesehen wurden.

In der psychologischen Behandlung werden psychische Komorbiditäten und Belastungsfaktoren eruiert und deren Anteil an Schmerzentstehung und -aufrechterhaltung erarbeitet, Entspannungsverfahren sollen erlernt werden, Eltern in einem hilfreichen Umgang mit den Schmerzen angeleitet werden. Außerdem können weitere Therapie- und Unterstützungsmaßnahmen für zuhause geplant werden.

Ziele im physio-/ergo-/bewegungstherapeutischen Bereich sind die Wiedererlangung einer altersentsprechenden Funktionalität und Belastbarkeit ohne Einschränkungen in den Aktivitäten des täglichen Lebens, das Wiedererlangen von Vertrauen in die körperlichen Fähigkeiten und der Spaß an der Bewegung. Ein schrittweiser und spielerischer Wiedereinstieg in den Sport, die Erarbeitung eines aktivierenden Trainingsprogramms, die Schulung in unterstützenden und hilfreichen Maßnahmen und Ablenkungsstrategien sind ebenso Elemente wie stabilisierende, detonisierende oder kräftigende Maßnahmen und die Arbeit an der (meist eher schlechten) Körperwahrnehmung.

Einen hohen Stellenwert in der Behandlung von Kindern und Jugendlichen hat außerdem der Pflege- (und Erziehungs-)dienst als Ko-Therapeuten, die Hilfestellung bei der Wiedererlangung eines strukturierten Alltags geben und einen alternativen Umgang mit den Beschwerden zeigen können und einen Rahmen für Begegnungen und Aktivitäten mit den Mitpatienten bieten.

Idealerweise kann in einer Klinikschule der Schulbesuch erprobt und eine schulische Wiedereingliederung begonnen werden und unterstützende Strategien und Maßnahmen für den Schulbesuch zuhause erarbeitet werden, sozialdienstlich kann zu notwendigen Nachteilsausgleichen und Unterstützungsmöglichkeiten beraten werden.

Nicht zuletzt stellt ein wichtiges Ziel die Vorbereitung eines guten Transfers des im stationären Setting Erlernten und Erreichten in den Alltag zuhause dar.

Komplexes regionales Schmerzsyndrom (CRPS)

Definition

Eine lokalisierte bzw. regionale Schmerzerkrankung am Bewegungsapparat stellt das komplexe regionale Schmerzsyndrom (CRPS=complex regional pain syndrome) dar. Es wird, wie beim Erwachsenen, Typ 1 ohne Nervenschaden von Typ 2 mit Nervenschaden unterschieden, wobei ein CRPS Typ 1 deutlich häufiger auftritt und sich, im Vergleich zum Erwachsenenalter, häufiger ein Auftreten nach Bagateltrauma oder spontan findet und häufiger die untere als die obere Extremität betroffen ist.

Diagnostik

Die Diagnosestellung des CRPS erfolgt klinisch anhand der von der International Association for the Study of Pain (IASP) erstellten und validierten „Budapest-Kriterien“ (Tab. 2) (9,10). Die Kriterien fordern neben einem anhaltenden Schmerz, der unverhältnismäßig zum auslösenden Ereignis ist, Symptome aus den Bereichen Sensorik, Vasomotorik, Sudomotorik/Ödem, und Motorik/Trophik, wobei anamnestisch Symptome aus 3, klinisch aus 2 der 4 Bereiche gefordert werden. Zusätzlich darf keine andere Erkrankung vorliegen, die die Symptome besser erklärt.

Eine weitere, z.B. bildgebende Diagnostik (Kernspintomographie, 3-Phasen-Skelettszintigraphie oder konventionelles Röntgen) ist nur zum Ausschluss von Differentialdiagnosen oder in Zweifelsfällen erforderlich (11).

Tab. 2: Budapest-Kriterien. Revidierte operationale Diagnosekriterien des CRPS (2010)

1. Anhaltender Schmerz, der unverhältnismäßig zum auslösenden Ereignis ist

2. Mindestens ein Symptom aus mindestens 3 der 4 Kategorien muss anamnestisch vorliegen oder vorgelegen haben:

- sensorisch (Hyperalgesie/Allodynie)
- vasomotorisch (Temperaturasymmetrien, Veränderung/Asymmetrien der Hautfarbe)
- Sudomotorisch/Ödem (Ödem, Veränderung/Asymmetrien des lokalen Schwitzens)
- motorisch/trophisch (motorische Dysfunktionen (Schwäche, Tremor, Dystonie), Abnahme des Bewegungsausmaßes oder trophische Veränderungen (Haare, Nägel, Haut))

3. Mindestens ein klinisches Zeichen aus mindestens 2 der 4 Kategorien muss zum Zeitpunkt der Untersuchung vorliegen:

- sensorisch (Hyperalgesie/Allodynie)
- vasomotorisch (Temperaturasymmetrien, Veränderung/Asymmetrien der Hautfarbe)
- Sudomotorisch/Ödem (Ödem, Veränderung/Asymmetrien des lokalen Schwitzens)
- motorisch/trophisch (motorische Dysfunktionen (Schwäche, Tremor, Dystonie), Abnahme des Bewegungsausmaßes oder trophische Veränderungen (Haare, Nägel, Haut))

4. Es darf keine andere Erkrankung vorliegen, welche die Symptome und klinischen Zeichen besser erklären würde.

Die typischen klinischen Symptome finden sich in den Budapest-Kriterien wieder.

Sensorisch liegt meist eine Allodynie und Hyperalgesie vor, aber auch weitere Plus- und Minussymptome können auftreten. Es kommt zu Temperaturdifferenzen zur Gegenseite und rötlichen oder auch lividen Verfärbungen, die Extremität ist meist geschwollen und es kann eine Hyper- oder Hypohidrose vorliegen, Bewegungseinschränkungen, Schwäche, aber auch Tremor oder dystone Bewegungsmuster können auftreten und häufig findet sich ein vermehrtes Haar- und/oder Nagelwachstum an der betroffenen Extremität.

Grundsätzlich sind die klinischen Symptome ähnlich wie beim Erwachsenen. Allerdings tritt bei Kindern und Jugendlichen deutlich seltener ein entzündliches Bild mit Rötung und Überwärmung auf.

Abb. 1: CRPS der rechten Hand



Abb. 2: CRPS des rechten Fußes



Therapie

Die Therapie des CRPS im Kindes- und Jugendalter unterscheidet sich deutlich von der des Erwachsenen (12).

Medikamentöse Ansätze spielen eine untergeordnete Rolle. Beim Erwachsenen typischerweise eingesetzte Analgetika und Antikonvulsiva zeigen meist kaum oder keinen Effekt. Kortikosteroide, Bisphosphonate oder DMSO (Dimethylsulfoxid) haben ihren Ansatz im entzündlichen Stadium des CRPS, das sich bei Kindern und Jugendlichen kaum findet.

Qualitativ hochwertige Studien zur Therapie des CRPS im Kindes- und Jugendalter, die die Kriterien Evidenz-basierter Medizin erfüllen, liegen kaum vor.

Ein positives Outcome zeigen multimodale Therapieansätze mit aktivierendem, funktionsorientiertem Schwerpunkt

(spielerisches Bewegungstraining, sportliche Aktivitäten, Alltagstraining, ...) sowie verhaltenstherapeutische Ansätze, hierunter kann es zu einer nachhaltigen Verbesserung bezüglich Schmerz und Funktion kommen (12-14).

Zum Abbau sensorischer Störungen eignet sich ein Desensibilisierungstraining gegenüber verschiedenen mechanischen und thermischen Reizen (Wechselbäder, Igelballmassagen, ...).

Abb. 3: Desensibilisierungsmaßnahme: Igelballmassage



Abb. 4: Desensibilisierungsmaßnahme: Wechselbad



Einen weiteren Therapieansatz stellt das „graded motor imagery“ (Links-Rechts-Training, Imaginationsübungen, Spiegeltherapie) dar, dabei sollen die beim CRPS gestörten kortikalen Bewegungsprogramme moduliert werden (15).

Invasive Verfahren sollten aufgrund der überwiegend guten Prognose des Erkrankungsbildes bei Kindern und Jugendlichen, dem Risiko irreversibler Schädigungen sowie nur schwacher Evidenz für die Wirksamkeit Ausnahmefällen vorbehalten bleiben (16-18).

Entscheidend für das Outcome und zur Vermeidung einer Chronifizierung ist ein schneller Therapiebeginn durch ein Therapeutenteam mit Erfahrung in der Behandlung des CRPS bei Kindern und Jugendlichen.



Kinder- und Jugendärztin, Kinderreumatologie, Spezielle Schmerztherapie
Zentrum für Schmerztherapie junger Menschen
Kinderklinik Garmisch-Partenkirchen gemeinnützige GmbH

Gehfeldstr. 24
82467 Garmisch-Partenkirchen

Tel.: 08821 / 701 0
E-Mail: draheim.nicole(a)rheuma-kinderklinik.de

Literatur:

- (1) Roth-Isigkeit A et al. [Pain in children and adolescents--results of an exploratory epidemiological study]. *Schmerz* 2003;17(3):171-8.
- (2) Nilges P and W Rief. [F45.41: chronic pain disorder with somatic and psychological factors : a coding aid]. *Schmerz* 2010;24(3):209-12.
- (3) Zernikow B et al. [Definition, diagnosis and therapy of chronic widespread pain and so-called fibromyalgia syndrome in children and adolescents. Systematic literature review and guideline]. *Schmerz* 2012;26(3):318-30.
- (4) Draheim N et al. [Definition, diagnostics and therapy of chronic widespread pain and the (so-called) fibromyalgia syndrome in children and adolescents: Updated guidelines 2017]. *Schmerz* 2017;31(3):296-307.
- (5) Mikkelsson M et al. Onset, prognosis and risk factors for widespread pain in schoolchildren: a prospective 4-year follow-up study. *Pain* 2008;138(3):681-7.
- (6) Dobe M et al. [Pain therapy with children and adolescents severely disabled due to chronic pain: long-term outcome after inpatient pain therapy]. *Schmerz* 2011;25(4):411-422.
- (7) Gregoire MC and Finley GA. Drugs for chronic pain in children: a commentary on clinical practice and the absence of evidence. *Pain Res Manag* 2013;18(1):47-50.
- (8) Hechler T et al. Systematic Review on Intensive Interdisciplinary Pain Treatment of Children With Chronic Pain. *Pediatrics* 2015;136(1):115-27.
- (9) Birklein F et al. Diagnostik und Therapie komplexer regionaler Schmerzsyndrome (CRPS). Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie 2012.
- (10) Harden RN et al. Validation of proposed diagnostic criteria (the "Budapest Criteria") for Complex Regional Pain Syndrome. *Pain* 2010;150(2):268-74.
- (11) Peltz E et al. [Diagnostic guidelines for complex regional pain syndrome]. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 2012;44(3):135-41.
- (12) Draheim N et al. Komplexes regionales Schmerzsyndrom bei Kindern und Jugendlichen. *Trauma und Berufskrankheit* 2015 (e-pub ahead of print):1-5.
- (13) Bialocerkowski AE and Daly A. Is physiotherapy effective for children with complex regional pain syndrome type 1? *Clin J Pain* 2012;28(1):81-91.
- (14) Sherry DD 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.
- (15) Moseley GL. Graded motor imagery is effective for long-standing complex regional pain syndrome: a randomised controlled trial. *Pain* 2004;108(1-2):192-8.
- (16) Stanton TR et al. Local anaesthetic sympathetic blockade for complex regional pain syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;8:CD004598.
- (17) Zernikow B et al. [Please don't hurt me!: a plea against invasive procedures in children and adolescents with complex regional pain syndrome (CRPS)]. *Schmerz* 2012;26(4):389-95.
- (18) Zernikow B et al. Invasive treatments for complex regional pain syndrome in children and adolescents: a scoping review. *Anesthesiology* 2015;122(3):699-707.