

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 projevat 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 navyklé způsoby života.

## Typy KRBS

KRBS I. typu se rozvíjí po působení škodlivé noxy jako spontánní bolest nebo alldynie/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 alldynie/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.** Budapeštská 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 alldynie (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 alldynie/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, lomivostí 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, zpcenou 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