



www.printo.it/pediatric-rheumatology/SE/intro

MUSKULOSKELETALA SMÄRTTILLSTÅND

3. Komplext regionalt smärtsyndrom (CRPS) typ 1 **Synonymer: Sympatisk reflexdystrofi, lokaliserat idiopatiskt muskuloskeletalt smärtsyndrom**

3.1 Vad är det?

Extremt svår lokaliserad extremitetssmärta av okänd orsak, ofta med samtidiga hudförändringar.

3.2 Hur vanligt är det?

Förekomsten är okänd. Det är vanligare bland flickor i tonåren (vanligaste insjuknandeålder år i genomsnitt 12 års ålder).

3.3 Vilka är de typiska symtomen?

Det finns vanligen en långdragen mycket svår extremitetssmärta, som inte lindrats av olika behandlingsmetoder. Symtomen leder ofta till en oförmåga att använda drabbad kroppsdel. Icke-smärtsamma stimuli såsom lätt beröring kan orsaka extrem smärta hos drabbade individer, vilket benämns "Allodyn". Sjukdomssymtomen påverkar barnets dagliga liv och leder ofta till stor skolfrånvaro. Med tiden utvecklar en del av de drabbade barnen hudsymtom såsom färgskiftning (blekhet, lilablå nyanser), temperaturförändringar (oftast kyla) eller ökad svettning i den drabbade kroppsdel som ofta hålls i en avvikande position och vägrar belastning.

3.4 Hur ställs diagnos?

Dessa smärtsyndrom har tidigare haft olika benämningar men beskrivs nu som komplexa regional smärtsyndrom. Olika kriterier används för att ställa diagnosen. Detta är en klinisk diagnos som baseras på symtom i form av karaktäristisk smärta (svår långdragen smärta som inte svarar på gängse behandlingsmetoder och som orsakar rörelseinkränkning och allodyn) vid kroppsundersökning. Kombinationen av patientens egen beskrivning och de kliniska fynden är karaktäristiska för CRPS. Diagnossättning förutsätter att andra behandlingsbara diagnoser har uteslutits. Blodprover är i typfallet normala och MRT kan visa ospecifika förändringar i skelett, leder eller muskulatur.

3.5 Vilka behandlingsmöjligheter finns?

Den bästa behandlingsstrategin är intensiv fysisk rörelseträning genom träningsprogram utformade av fysioterapeut och under tät uppföljning. Kompletterande psykoterapi kan ha effekt. Andra behandlingsmetoder som testats med varierad effekt är antidepressiv läkemedelsbehandling, biofeedback, TENS (transkutan elektrisk nervstimulering) och beteendemodifierande träning. Sedvanliga analgetika (värktabletter) är i regel verkningslösa. Forskning på området pågår och förhoppningsvis kan mer effektiva behandlingsmetoder testas om man vet mer om bakomliggande utlösande faktorer. Behandlingen är svår att genomföra och fullfölja för såväl patient, anhöriga som behandlande vårdpersonal. Psykologiska stödinsatser är i regel meningsfulla pga den stress sjukdomen orsakar. Svårigheter att acceptera sjukdomen och därigenom fullföljande av behandlingsinsatser försämrar prognosen.

3.6 Vad är prognosen?

Prognosen är bättre bland barn än vuxna med CRPS. Dessutom tillfrisknar barn snabbare än vuxna, även om det varierar mycket från individ till individ. Däremot tar tillfrisknandet lång tid med risk för upprepade återfall. Ju tidigare diagnosen ställs och behandling inleds desto bättre är prognosen på längre sikt.

3.7 Hur ska barnet leva med sjukdomen?

Drabbade barn ska uppmuntras att delta i fysiska aktiviteter,

skolundervisning och social samvaro med kompisar.

10.1 Vad är det? Ordet "osteokondros" betyder "bendöd". Det avser en grupp sjukdomar av oklar orsak, som karaktäriseras av störd blodförsörjning till skelettets tillväxtområden (ossifikationscentra). Vid födsel utgörs skelettet till större delen av brosk, ett mjukt mer omtåligt material, som gradvis mineraliseras. Denna benbildning startar vid så kallade ossifikationscentra. Smärta är det vanligaste symtomet. Sjukdomen får sitt namn beroende av vilken del av skelettet som drabbats.

Diagnosen kan bekräftas med röntgen. Slätröntgen visar fragmentering, nedbrytning, skleros och/eller bennybildning (re-ossifiering) i det drabbade området. Sjukdomstillståndet är relativt vanligt hos barn och med undantag av uttalat höftengagemang, så är prognosen utmärkt. Vissa typer av osteokondros är så vanliga att de närmast beskrivs som en normalvariant vid bentillväxt (såsom Severs sjukdom). Andra kan klassificeras som "överbelastningssyndrom" (Osgood-Schlatter, Sinding-Larsen-Johanssons sjukdom).

10.2 Legg-Calvé-Perthes sjukdom 10.2.1 Vad är det? Sjukdomen innebär avaskulär nekros av lårbenshuvudet (yttersta delen av lårbenet mot höftleden).

10.2.2 Hur vanligt är det? Sjukdomen är relativt ovanlig och drabbar ca 1/100.000 barn. Sjukdomen är betydligt vanligare hos pojkar (förhållande 1:4/5) i åldern 3-12 år, men i första hand yngre barn (4-9 år).

10.2.3 Vilket är huvudsymtomet? Drabbade barn debuterar oftast med hálta och höftsmärta. Ibland är smärtan obetydlig. Vanligen är sjukdomen ensidig, men i ca 10% dubbelsidig (bilateral).

10.2.4 Hur ställs diagnos? Rörligheten i höftleden är inskränkt och vanligen smärtsam. Slätröntgen kan inledningsvis vara normal, men visar med tiden typiska förändringar (se ovan). Datortomografi (CT) och magnetröntgen (MRT) kan påvisa förändringarna tidigare än slätröntgen.

10.2.5 Vad finns för behandling? Barn med konstaterad sjukdom ska

alltid remitteras akut för ortopedisk bedömning. Röntgen är viktigt för diagnossättning och som underlag för att välja lämplig behandling. Lindriga fall läker i regel utan behandling. I svårare fall så krävs särskild behandling för att bibehålla lårbenshuvudets form och placering i ledpannan. Detta behandlingsmål kan åstadkommas genom att använda ett sk abduktionsskydd (bandage till yngre barn) eller kirurgisk justering av lårbenet (osteotomi - utsågning av en kil för förbättrad positionering) till äldre barn.

10.2.6 Vad är prognosen? Utbredningen (ju mindre desto bättre) och lokaliseringen av osteonekrosen liksom barnets ålder (bättre vid ålder under 6 år) styr prognosen. Full återhämtning kan ta 2-4 år. Ungefär $\frac{2}{3}$ av alla drabbade blir helt återställda.

10.2.7 Hur påverkas vardagen? Begränsningen i dagliga aktiviteter beror av förskrivna behandling. Barn med konservativ behandling bör undvika tyngre fysisk belastning såsom hopp och löpning. Dessa barn kan för övrigt leva ett normalt liv beträffande skolgång och fritid.

10.3 Osgood-Schlatters sjukdom Detta tillstånd orsakas av upprepade påfrestning av knäledssenans (patellarsenans) infästning mot ossifikationscentrat på skenbenet (tuberositas tibiae, en liten upphöjning av underbenets övre del). Det är vanligt och förekommer hos ca 1% av tonåringar och särskilt vid belastande idrotter. Smärtan förvärras vid aktiviteter såsom löpning, hopp, trappgång och knäböj. Diagnosen ställs genom undersökning och typiska fynd såsom ömhet och ibland svullnad motsvarande patellarsenans infästning mot tuberositas tibiae. Slätröntgen är normal eller visar fragmentering av skelettet runt tuberositas tibiae. Behandlingen är att undvika smärtsam belastande aktivitet. Lokal kylbehandling kan verka symtomlindrande. Tillståndet är övergående och läker med tiden.

10.4 Severs sjukdom Tillståndet benämns också "calcaneus apofysit". Detta innebär osteonekros motsvarande hälsenans infästning mot hälbenet (sk apofys). Det är en av de vanligaste orsakerna till hälsenssmärta hos barn. Även Severs sjukdom är utlöst av fysisk aktivitet och förekommer mer hos pojkar. Debutåldern är vanligen 7-10 år med hälsmärta och emellanåt hälla efter träning. Diagnosen ställs utifrån fynd vid kroppslig undersökning. Rekommenderad behandling är

anpassad aktivitet (undvika smärtsamma moment) och vid fortsatt värk förskrivning av hälförhöjning/hälkopp. Tillståndet är självläkande.

10.5 Freibergs sjukdom Detta tillstånd beskriver osteonekros i fotens andra metatarsalben. Orsaken är sannolikt någon form av trauma. Det är ett ovanligt tillstånd och i de flesta fall drabbas flickor i yngre tonåren. Smärtan förvärras vid fysisk belastning. Vid undersökning noteras ömhet under andra metatarsalbenshuvudet och ibland lokal svullnad. Diagnosen bekräftas med slätröntgen, men det kan ta två veckor från symtomdebut tills förändringar blir synliga på röntgen. Behandlingen utgörs av vila och avlastning (eventuellt med anpassat hålfotsinlägg).

10.6 Scheurmanns sjukdom Scheurmanns sjukdom eller "juvenil kyfos" orsakas av osteonekros i kotkroppars apofys (dvs perifert i ovan- och underkant på kotkropparna). Det drabbar vanligen pojkar i yngre tonåren. Drabbade barn har i regel försämrade kroppshållning med eller utan ryggvärk. Eventuell smärta förvärras av aktivitet och brukar lindras av vila.

Misstanken väcks vid kroppsundersökning (krökt rygg) och bekräftas med slätröntgen. För att ställa diagnosen radiologiskt, krävs att tre intilliggande kotkroppar är omformade med 5 graders nedpressning framtill. Scheurmanns sjukdom fordrar ingen särskild behandling mer än anpassad belastningsgrad, vila och i särskilt svåra fall avlastande korsett.