



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

ԽՐՈՆԻԿ ՈՉ ԲԱԿՏԵՐԻԱԿԱԼ ՕՍՏԵՈՄԻԵԼԻՏ/ՕՍՏԻՏ (CRMO)

Տարբերակ 2016

1. Ի՞նչ է CRMO-ն:

1.1 Ի՞նչ է սա:

Խրոնիկ կրկնվող բազմաօջախային օստեոմիելիտը (CRMO) Խրոնիկ ոչ բակտերիալ օստեոմիելիտի (CNO) հաճախ հանդիպող, ամենածանր ձևն է: Երեխաների և մեծահասակների մոտ բորբոքային ախտահարումը հիմնականում առաջանում են երկար ոսկրերի մետաֆիզների վրա: Սակայն, օջախներ կարող են առաջանալ կմախքի ցանկացած հատվածում: Բացի դրանից, կարող են ախտահարվել նաև մաշկը, աչքերը, ստամոքսաղիքային ուղին և հոդերը:

1.2 Ինչքա՞ն հաճախ է այն հանդիպում:

Հիվանդության հանդիպման հաճախականությունը մանրամասն ուսումնասիրված չէ: Ըստ Եվրոպական ազգային գրանցամատյանի այն հանդիպում է 10000 բնակչից մոտավորապես 1-5-ի մոտ: Սեռային տարբերություն չկա:

1.3 Որո՞նք են հիվանդության պատճառները:

Պատճառները հայտնի չեն: Կա վարկած, որ հիվանդությունն առաջանում է իմուն համակարգի խանգարման պատճառով: Ոսկրային մետաբոլիզմի հազվադեպ հանդիպող հիվանդությունները, ինչպիսիք են հիպոֆոսֆատազիան, Կամուրատի- Էնգելմանի համախտանիշը, բարորակ հիպերօստոգ-պախիդերմոպերիօստոզը

և հիստորիոգիտողը կարող են նմանակել CNO-ին:

1.4 Այն ժառանգակա՞ն է:

Այս հիվանդության ժառանգական բնույթը հաստատված չէ, սակայն կա այդպիսի վարկած: Փաստացի, շատ քիչ դեպքեր ունեն ընտանեկան բնույթ:

1.5 Ինչու՞ իմ երեխան ունի այս հիվանդությունը: Հնարավո՞ր է այն կանխարգելել:

Հիվանդության պատճառները անհայտ են: Կանխարգելիչ միջոցառումներ հայտնի չեն:

1.6 Այն վարակի՞չ է կամ ինֆեկցիա՞ն է:

Ոչ: Ներկա հետազոտությունները ինֆեկցիոն պատճառ (բակտերիա) չեն հայտնաբերել:

1.7 Որո՞նք են հիմնական նշանները:

Հիվանդները սովորաբար գանգատվում են ոսկրերի կամ հոդերի ցավից: Տարբերակիչ ախտորոշում կատարվում է Յուվենիլ իդիոպաթիկ արթրիտի և բակտերիալ օստեոմիելիտի հետ: Օբյեկտիվ գնմամբ հիվանդների զգալի մասի մոտ կարող է հայտնաբերվել արթրիտ: Հաճախ հանդիպում է նաև ոսկրի տեղային այտուց և փափկություն, ինչը հանգեցնում է ֆուկցիայի նվազեցմանը կամ կորստին: Հիվանդությունը կարող է ունենալ խրոնիկ կամ կրկնվող բնույթ:

1.8 Հիվանդությունը նու՞յնն է յուրաքանչյուր երեխայի մոտ:

Այն նույնը չէ բոլոր երեխաների մոտ: Հիվանդներն իրարից տարբերվում են ախտահարված ոսկրերի տեսակով, ախտանշանների տևողությամբ և ծանրության աստիճանով: Երբեմն դրանք տարբեր են միևնույն հիվանդի մոտ, հիվանդության կրկնվող ընթացքի դեպքում:

1.9 Հիվանդությունը տարբերվում է երեխաների և մեծահասակների մոտ:

Ընդհանուր առմամբ CRMO-ի արտահայտությունները երեխաների և մեծահասակների մոտ նման են : Սակայն, հիվանդության որոշ առանձնահատկություններ, ինչպիսիք են մաշկային ախտահարումները (փսորիազ, պուստուլյար ակնե) ավելի հաճախ հանդիպում են մեծահասակների մոտ: Մեծահասակների մոտ այս հիվանդությունը կոչվում է SAPHO համախտանիշ, որի ժամանակ դիտվում է սինովիտ, ակնե, պուստուլյոզ ախտահարում, հիպերօստոզ և օստիտ: CRMO -ն համարվում է SAPHO համախտանիշի մանկական և դեռահասասային տարիքի տարբերակը:

2.ԱՆՏՈՐՈՇՈՒՄԸ ԵՎ ԲՈՒԺՈՒՄԸ

2.1 Ինչպե՞ս է այն ախտորոշվում:

CNO/CRMO-ն բացառման ախտորոշում է: Լաբորատոր ցուցանիշները ոչ՝ հաստատուն են, ոչ՝ էլ բնութագրական CRMO/CNO-ի համար: CNO-ի վաղ փուլերում ոսկրերի ռենտգեն հետազոտությամբ հաճախ չեն հայտնաբերվում բնորոշ փոփոխություններ, չնայած հիվանդության ուշ փուլերում վերջույթների և անրակների երկար ոսկրերում օստեոպլաստիկ և սկլերոտիկ փոփոխությունները կարող են հուշել CNO-ի մասին: Ողների կոմպրեսիան նույնպես հանդիսանում է ուշ ռենտգենոգրաֆիկ նշան, բայց հայտնաբերման դեպքում անհրաժեշտ է տարբերակել չարորակ նորագոյացությունից և օստեոպորոզից: Հետևաբար CNO ախտորոշման համար ի լրացումն վիզուալիզացնող հետազոտություններին, անհրաժեշտ է հիմնվել կլինիկական պատկերի վրա:

ՄՌՏ հետազոտությունը (կոնտրաստով) թույլ է տալիս ավելի լավ պատկերացնել ախտահարված հատվածի բորբոքային ակտիվությունը: Ոսկրերի սցինցիգրաֆիան տեխներթումով կարող է օգտակար լինել առաջնային ախտորոշման համար, քանի որ հաճախ հանդիպում են կլինիկորեն համր CNO-ի ախտահարման օջախներ: Սակայն, այս օջախների հայտնաբերման համար ամբողջ մարմնի ՄՌՏ-ն ավելի զգայուն մեթոդ է:

Զգալի քանակի հիվանդների մոտ միայն վիզուալիզացնող մեթոդները չեն բացառում չարորակ նորագոյացությունները, և անհրաժեշտ է քննարկել բիոպսիայի իրականացումը, հատկապես,

քանի որ հստակ տարբերակել չարորակ նորագոյացության և CNO-ով հետևանքով առաջացած ոսկրերի ախտահարումը, հաճախ դժվար է: Երբ ընտրվում է բիոպսիայի հատվածը, պետք է հաշվի առնվեն ֆունկցիոնալ և կոսմետիկ տեսանկյունները: Բիոպսիան պետք է իրականացվի միայն ախտորոշիչ նկատառումներից ելնելով, և բժշկի նպատակը չպետք է լինի ամբողջ ախտահարված օջախի հեռացումը, քանի որ դա կարող է բերել ֆունկցիայի անկման և սպիների առաջացման : CNO-ի ախտորոշման համար բիոպսիայի անհրաժեշտության հարցը բազմիցս կասկածի տակ է առնվել: CNO ախտորոշումը հավանական է, եթե ոսկրերի ախտահարումը սկսվել է 6 ամիս առաջ կամ ավելի շուտ և եթե հիվանդը ունի մաշկային տիպիկ ախտահարում: Այս դեպքում, բիոպսիայից կարելի է խուսափել, սակայն պարտադիր է կարճատև կլինիկական հսկողություն, ներառյալ վիզուալիզացնող հետազոտություններ կրկնելը: Միաօջախ ախտահարումների դեպքում, որոնք ունեն բացառապես օստեոլիտիկ տեսք, և ներգրավում են շրջակա հյուսվածքը, բիոպսիան անհրաժեշտ է չարորակ նորագոյացությունը ժխտելու համար:

2.2 Ո՞րն է հետազոտությունների կարևորությունը:

Ա) Արյան քննություններ. ինչպես արդեն վերևում նշվել է, լաբորատոր թեստերը սպեցիֆիկ չեն CNO/CRMO ախտորոշումը հաստատելու համար: Արյան թեստերը, ինչպիսիք են էրիթրոցիտների նստեցման արագությունը (ԷՆԱ), CRP, արյան ընդհանուր քննությունը, հիմնային ֆոսֆատազան և կրեատինկինազան ցավային դրվագների դեպքում անհրաժեշտ են գնահատելու համար բորբոքման ակտիվությունը և հյուսվածքների ախտահարումը: Սակայն, այս թեստերը հաճախ եզրահանգիչ չեն: Բ) Մեզի քննություն. եզրահանգիչ չէ: Գ) Ոսկրի բիոպսիա, անհրաժեշտ է ախտահարման եզակի օջախի և անորոշ դեպքերում:

2.3 Կարո՞ղ է հիվանդը բուժվել կամ ապաքինվել: Ո՞րն է բուժումը:

Երկարաժամկետ տվյալների համաձայն բուժումը ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղերով (ՈՍՀԲ դեղերը, ինչպիսիք են Իբուպրոֆենը, Նապրոքսենը և Ինդոմետացինը) հնարավոր է և որ հիվանդների ավելի քան 70%-ի մոտ կարող է առաջանալ ռեմիսիա, մի քանի տարի տևող շարունակական բուժման շնորհիվ: Սակայն,

հիվանդների զգալի մասը կարիք ունի ավելի ինտենսիվ բուժման, ներառյալ ստերոիդներ և Սուլֆասալազին: Ներկայումս, բիֆոսֆոնատներով բուժումը ցույց է տալիս դրական արդյունքներ: Հնարավոր են նաև խրոնիկ, ընթացքով , բուժմանը չենթարկվող դեպքեր:

2.4 Որո՞նք են դեղորայքային բուժման կողմնակի ազդեցությունները:

Հեշտ չէ ծնողների համար ընդունել, որ իրենց երեխան երկար ժամանակ պետք է ստանա դեղորայքային բուժում: Նրանք սովորաբար անհանգստանում են ցավազրկողներից և հակաբորբոքային դեղերից առաջացած կողմնակի ազդեցությունների համար: Ոչ ստերոիդային հակաբորբոքային դեղերը մանկական տարիքում սովորաբար համարվում են անվտանգ դեղեր, սակավաթիվ կողմնակի էֆեկտներով, որոնցից է ստամոքսի ցավը: Ավելի շատ ինֆորմացիայի համար նայեք Դեղորայքային բուժում բաժինը:

2.5 Ինչքա՞ն պետք է բուժումը տևի::

Բուժման տևողությունը կախված է ախտահարված օջախների առկայությունից, նրանց քանակից և ծանրության աստիճանից: Սովորաբար, բուժումը տևում է մի քանի ամիս կամ տարի:

2.6 Ի՞նչ կասեք ոչ ավանդական/լրացուցիչ բուժման եղանակների մասին:

Արթրիտների դեպքում ֆիզիոթերապիան կարող է օգտակար լինել: Սակայն տվյալներ չկան այս հիվանդության ժամանակ լրացուցիչ բուժման եղանակների արդյունավետության մասին:

2.7 Ինչպիսի՞ պարբերական զննումներ են հարկավոր:

Բուժում ստացող հիվանդները կարիք ունեն հանձնել արյան և մեզի քննություններ տարին առնվազն 2 անգամ:

2.8 Ինչքա՞ն է տևում հիվանդությունը:

Հիվանդների մեծ մասի մոտ հիվանդությունը տևում է մի քանի տարի, սակայն հնարավոր է նաև տևի ամբողջ կյանքում:

2.9 Ի՞նչ կասեք հիվանդության երկարաժամկետ կանխատեսման (հավանական ելքի և ընթացքի) մասին:

Եթե հիվանդությունը բուժվում է պատշաճ կերպով, պրոգնոզը լավն է:

3. ԱՌՕՐՅԱ ԿՅԱՆՔԸ

3.1 Ինչպե՞ս կարող է հիվանդությունը ազդել երեխայի և նրա ընտանիքի անդամների վրա:

Մինչև ախտորոշման հաստատումը մի քանի ամիսների ընթացքում երեխայի մոտ կարող է առաջանալ ոսկրերի և հոդերի հետ կապված տարբեր խնդիրներ: Խորհուրդ է տրվում հոսպիտալացում ախտորոշիչ հետազոտությունների համար: Ախտորոշումը հաստատելուց հետո խորհուրդ է տրվում նաև կանոնավոր ամբուլատոր այցեր` հսկողության նպատակով:

3.2 Ի՞նչ կասեք դպրոցի մասին: Ի՞նչ կասեք սպորտի մասին:

Հնարավոր են որոշակի սահմանափակումներ սպորտային միջոցառումների մասնակցելու համար, հատկապես բիոպսիայից հետո կամ արթրիտների ընթացքում: Սովորաբար, ընդհանուր առմամբ կարիք չկա սահմանափակել ֆիզիկական ակտիվությունը:

3.3 Ի՞նչ կասեք սննդակարգի մասին:

Չկա որևէ յուրահատուկ սննդակարգ:

3.4 Կարո՞ղ է կլիման ազդել հիվանդության ընթացքի վրա:

Ոչ:

3.5 Կարո՞ղ է երեխան պատվաստվել:

Երեխան կարող է պատվաստվել, բացառությամբ կենդանի

պատվաստանյութերով պատվաստումների կորտիկոստերոիդներով, Մետոտրեքսատով կամ ՌԻՆԳ- α -ով բուժում ստանալու ընթացքում:

3.6 Ի՞նչ կասեք սեռական կյանքի, հղիության, հակաբեղմնավորիչների մասին:

CNO-ով հիվանդները ծնելիության հետ խնդիրներ չունեն: Այն դեպքերում, երբ արտահարվում են կոնքի ոսկրերը, սեռական կյանքում կարող է դիսկոմֆորտ լինել: Հղիության պլանավորման ժամանակ և հղիության ընթացքում դեղորայքային բուժումը անհրաժեշտ է վերանայել: