



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

Хроничен Небактериален Остеомиелит/Остеит (Или CRMO)

Версия на 2016

1. КАКВО Е CRMO?

1.1 Какво представлява?

Хроничен периодичен мултифокален остеомиелит (CRMO) е най-тежката форма на хроничен небактериален остеомиелит (CNO). При деца и юноши, възпалителните лезии предимно засягат метафизите на дългите кости. Въпреки това, лезии могат да се появят във всяка част на скелета. Освен това, други органи като кожа, очи, стомашно-чревния тракт и ставите могат да бъдат засегнати.

1.2 Колко често се среща?

Честотата на това заболяване не е изследван подробно. Въз основа на данни от европейските и националните регистри, около 1-5 на 10 000 жители могат да бъдат засегнати. Среща се еднакво при двата пола.

1.3 Какви са причините за заболяването?

Причините са неизвестни. Предполага се, че това заболяване е свързано с нарушение на вродената имунна система. Редки заболявания на костния метаболизъм може да имитират CNO, като хипофасфатазия, синдром Samurati-Engelman, доброкачествена хиперостоза-пахидермопериостоза и хистиоцитоза.

1.4 Наследствено ли е?

Наследяване се предполага, но не е доказано. В интерес на истината, само при малка част от случаите има фамилност.

1.5 Защо моето дете има това заболяване? Може ли да се предотврати?

Причините са неизважни до момента. Превантивни мерки са неизвестни.

1.6 Заразно /инфекционно ли е ?

Не, не е. По данни от последни проучвания не са намерени инфекциозни причинители (като бактерии)

1.7 Какви са основните симптоми?

Пациентите обикновено се оплакват от костни или ставни болки. Следователно, диференциалната диагноза включва ювенилен идиопатичен артрит и бактериален остеомиелит. Клиничният преглед може действително да открие артрит в значителна част от пациентите. Локално подуване на костта и болезненост са обичайни и може да се наблюдава накуцване или нарушена двигателна функция. Заболяването може да е с хроничен или рецидивиращ ход.

1.8 Еднакво ли протича при всяко дете?

Заболяването не е еднакво при всяко дете. Освен това, видът на костното засягане, продължителността и тежестта на симптомите варират от пациент на пациент, дори и при един и същ пациент с рецидивиращ ход на болестта.

1.9 Различно ли е заболяването при деца спрямо това при възрастните?

Като цяло, CRMO при деца наподобява този при възрастните. Въпреки това някои функции на заболяването, като например

ангажиране на кожата (псориазис, пустулозно акне) са по-чести при възрастни. При възрастни, болестта е наречена синдром SAPHO (синовит, акне, пустулоза, хиперостоза и остеоит). CRMO е считан за детската и юношеското версия на SAPHO синдрома.

2. ДИАГНОЗА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1 Как се диагностицира?

CNO / CRMO е диагноза на изключването. Лабораторни параметри не са нито съществени, нито прогностични при CRMO / CNO.

Рентгенографията често не показва характерни промени при начални костни лезии, въпреки че по-късно в хода на заболяването, остеопластични и склеротични промени на дългите кости на крайниците и ключицата могат да бъдат показателни.

Компресията на гръбначни прешлени е също доста късен рентгенографски белег. При наличие на тази находка, по-нататък в диференциалната диагноза трябва да се изключат злокачествени заболявания и остеопороза. В диагностиката на CNO следователно трябва да се разчита на клиничната картина, в допълнение към образните изследвания.

MRI анализ (с контраст) осигурява допълнителна информация за възпалителната активност на лезиите. Костната сцинтиграфия с Technetium може да бъде полезна в първоначалната диагностика, тъй като често се наблюдават клинично безсимптомни лезии.

Въпреки това, MRI на цяло тяло изглежда по-чувствителен метод.

В значителен брой пациенти, образната единствено диагностика не може да изключи злокачествено заболяване и трябва да се обсъди биопсия. Това се налага понеже категоричното различаване на злокачествени костни лезии от лезии, свързани с CNO често е трудно. При избора на мястото на биопсия, трябва да се имат предвид и козметични и функционални аспекти.

Биопсиите трябва да се извършва единствено за целите на диагностиката и клиницисти не трябва да имат за цел да отстранят цялата лезия; това би могло да доведе до ненужно функционално увреждане и образуване на белези. Необходимостта от диагностична биопсия многократно е била проучвана при CNO. Диагнозата CNO изглежда доста вероятна, ако костните лезии са персистирали в продължение на 6 месеца или по-дълго и са

налице типични кожни лезии. В този случай, може да се избегне биопсия, обаче е задължително клиничното проследяване и повторение на образните изследвания. Единични лезии, които имат единствено остеолитичен вид и които включват околните тъкани структури, трябва да се биопсират за изключване на злокачествено заболяване.

2.2 Какво е значението на лабораторните тестове?

а) Кръвни тестове: както бе споменато по-горе, лабораторните тестове не са специфични за диагностициране на CNO / CRMO. Тестове като скорост на утаяване на еритроцитите (СУЕ), CRP, пълна кръвна картина, алкална фосфатаза и креатинин -киназа са типични през болезнен епизод за оценка степента на възпалението и тъканно засягане. Въпреки това, тези тестове често са недостатъчни. б) Урина: несъществена с) Костна биопсия: необходима при унифокални лезии и несигурни случаи

2.3 Може ли да бъде лекуван или излекуван? Какво е лечението?

Дългосрочните данни за лечение, с преобладаващо използване на нестероидни противовъзпалителни лекарства (НСПВС като ибупрофен, напроксен, индометацин) показват, че при 70% от пациентите може да се постигне ремисия с непрекъснато лечение с продължителност до няколко години. Въпреки това, значителен брой от пациентите, изискват по-интензивно лечение, включително стероиди и сулфасалазин. Неотдавна, лечението с бисфосфонати показва положителни резултати. Хронично, резистентно на лечение, протичане на заболяването също е описано.

2.4 Какви са страничните ефекти на лекарствената терапия?

Не е лесно за родителите да приемат, че детето им трябва да се взема лекарства за дълго време. Те обикновено са притеснен за потенциалните странични ефекти на болкоуспокояващи и противовъзпалителни лекарства. НСПВС в детството обикновено

се считат за безопасни лекарства с ограничени странични ефекти като болки в стомаха. За повече информация, вижте главата за лекарствена терапия.

2.5 Колко дълго трае лечението?

Продължителността на лечението зависи от наличието на лезии, техния брой и тежест. Обикновено, лечението е необходимо за месеци или години.

2.6 Какво е мнението за нетрадиционно или допълнително лечение?

При артрит може да се използва физиотерапия. Няма данни за ефикасност на нетрадиционни или допълнителни терапии.

2.7 Колко често са контролните прегледи?

При децата подложени а лечение трябва се изследва кръв и урина поне два пъти годишно

2.8 Колко дълго ще трае лечението?

При повечето болни продължителността на заболяването е до няколко години, въпреки че при някои е за цял живот.

2.9 Каква е дългосрочната прогноза (предполагам ход и последици) от заболяването?

Ако заболяването се лекува правилно се наблюдава добра прогноза.

3. ЕЖЕДНЕВИЕ

3.1 Как заболяването засяга ежедневието на детето и неговото семейство?

Детето и семейството често са изправени пред проблеми от ставите и костите в продължение на месеци, преди заболяването

да се диагностицира. Обикновено се препоръчва прием в болница за диференциална диагноза. След диагнозата, редовните посещения в извънболнична клиника за проследяване, също са препоръчителни.

3.2 Може ли да посещава училище? Може ли да спортува?

Може да има ограничения за спортни дейности, особено след биопсия или ако има артрит. Обикновено не е необходимо да се ограничи общата физическа активност след това.

3.3 Нужна ли е диета?

Няма специфична диета.

3.4 Влияе ли климатът на хода на заболяването?

Не, не влияе.

3.5 Може ли да се ваксинира детето?

Детето може да се ваксинира, освен с живи ваксини на фона на лечение с кортикостероиди, метотрексат или TNF- α инхибитори.

3.6 Има ли проблеми със сексуалния живот, бременност и раждане?

Пациентите с СНО нямат репродуктивни проблеми. В случай, че тазовите кости са засегнати, може да има дискомфорт в сексуални действия. Необходимостта от лечение трябва да се преоцени отново преди да се планира бременност и по време на бременност.