



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BR/intro>

## **Osteomielite crónica não-bacteriana (OMCR)**

Versão de 2016

### **1. O QUE É A OSTEOMIELEITE MULTIFOCAL CRÓNICA RECORRENTE (OMCR)**

#### **1.1 O que é?**

A Osteomielite Multifocal Crónica Recorrente (OMCR) é frequentemente a forma mais grave de Osteomielite Crónica Não-Bacteriana (OCN). Nas crianças e adolescentes, as lesões inflamatórias afetam principalmente as metáfises dos ossos longos. No entanto, podem ocorrer lesões em qualquer local do esqueleto. Além disso, podem ser afetados outros órgãos tais como a pele, olhos, trato gastrointestinal e articulações.

#### **1.2 É uma doença comum?**

A frequência desta doença ainda não foi estudada detalhadamente. Com base nos dados dos registos nacionais Europeus, cerca de 1-5 em cada 10 mil habitantes pode ser afetado. Não existe nenhum predomínio no género.

#### **1.3 Quais são as causas da doença?**

As causas são desconhecidas. Acredita-se que esta doença esteja associada a um distúrbio no sistema de imunidade inata, que significa o primeiro mecanismo de defesa contra infecções. As Doenças ósseas metabólicas raras podem assemelhar-se à OCN, tais como hipofosfatasia, síndrome de Camurati-Engelmann, Hiperostose-Paquidermoperiostose benigna e histiocitose.

---

### **1.4 É hereditária?**

A hereditariedade não foi comprovada, mas é colocada como hipótese. Na realidade, apenas uma minoria de casos é familiar.

### **1.5 Porque razão o meu filho(a) tem esta doença? O seu aparecimento pode ser prevenido?**

Até à data, as causas são desconhecidas. Não são conhecidas as medidas preventivas.

### **1.6 É contagiosa ou infecciosa?**

Não, não é. Em análises recentes, não foi encontrado nenhum agente infeccioso causador (tais como bactérias).

### **1.7 Quais são os principais sintomas?**

Geralmente, os pacientes queixam-se de dor nos ossos ou nas articulações. Como tal, o diagnóstico diferencial inclui artrite idiopática juvenil e osteomielite bacteriana. O exame clínico pode realmente detetar artrite numa proporção significativa de pacientes. Sensibilidade e inchaço ósseo local são comuns podendo o paciente mancar ou apresentar alteração dos movimentos. A doença pode ter uma evolução crónica ou recorrente, o que significa que reaparecem os sintomas após períodos de melhora ou ausência de sintomas.

### **1.8 A doença é igual em todas as crianças?**

A doença não é igual em todas as crianças. Além disso, o tipo de envolvimento ósseo, a duração e a gravidade dos sintomas variam de paciente para paciente e até mesmo na mesma criança se for considerada uma evolução recorrente.

### **1.9 A doença nas crianças é diferente da doença nos adultos?**

Em geral, a OMCR nas crianças é semelhante à observada nos adultos. No entanto, algumas características da doença tais como o envolvimento da pele (psoríase, acne pustulosa) são mais frequentes nos adultos. Nos adultos, a doença foi denominada de síndrome SAPHO

---

que representa sinovite, acne, pustulose, hiperostose e osteíte. A OMCR tem sido considerada a versão pediátrica e adolescente da síndrome SAPHO.

## **2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

### **2.1 Como é diagnosticada?**

A OCN/OMCR é um diagnóstico de exclusão. Os parâmetros laboratoriais não são consistentes nem preditivos na OMCR/OCN. As radiografia das lesões ósseas iniciais na OCN, frequentemente não revelam alterações características, embora mais tarde durante a evolução da doença, as alterações observadas na radiografia dos ossos longos dos membros e da clavícula possam ser sugestivas de OCN. A compressão das vértebras é também um sinal radiográfico, mas perante a existência deste sinal deve ser ainda considerado um diagnóstico diferencial de neoplasia maligna e osteoporose. Como tal, o diagnóstico de OCN, baseia-se no quadro clínico além dos estudos de imagem (radiografia, tomografia, ressonância magnética).

A ressonância magnética (RM) com injeção de contraste) fornece mais detalhes sobre a atividade inflamatória das lesões. Um exame chamado cintilografia óssea pode ser útil no estabelecimento do diagnóstico inicial, uma vez que existem frequentemente lesões de OCN que não causam dor ou qualquer sintoma. No entanto, uma RM de todo o corpo parece ser um exame mais sensível na definição das lesões.

Num número considerável de pacientes, o diagnóstico por imagem isoladamente não exclui a existência de tumores devendo ser considerada a realização de uma biópsia, especialmente porque uma distinção clara entre lesões ósseas malignas e lesões associadas à OCN é muitas vezes difícil. Ao selecionar o local para a realização da biópsia, devem ser considerados os aspectos funcionais e estéticos. As biópsias devem ser realizadas apenas para fins de diagnóstico e os médicos não devem tentar remover toda a lesão. Isto pode provocar uma incapacidade funcional e cicatrizes desnecessárias. A necessidade de uma biópsia diagnóstica tem sido questionada repetidamente na condução de casos de OCN. O diagnóstico de OCN parece bastante provável, se as lesões ósseas persistirem durante 6 meses ou mais, e se o paciente também apresentar lesões cutâneas típicas. Neste caso, a realização de uma biópsia pode ser evitada. No entanto, é obrigatório

---

um acompanhamento clínico em curto prazo, incluindo a repetição dos estudos de imagem. As lesões de um local unico, tenham destruição do osso envolvendo as estruturas em redor do tecido, devem ser biopsiadas para excluir tumores do osso.

## **2.2 Qual a importância dos testes?**

a) Exames laboratoriais: tal como mencionado acima, os exames laboratoriais não são específicos para diagnosticar OCN/OMCR. As exames, tais como a velocidade de sedimentação eritrocitária (VHS), PCR, hemograma completo, fosfatase alcalina e creatinina quinase são típicos durante um episódio doloroso para poder avaliar o grau de inflamação e o envolvimento dos tecidos. No entanto, estes testes são muitas vezes inconclusivos. b) Exame de urina: não conclusivo c) Biópsia do osso: necessária nas lesões únicas e em casos de incerteza

## **2.3 Há tratamento ou cura para a doença? Quais são os tratamentos?**

Existem dados sobre o tratamento a longo prazo utilizando predominantemente medicamentos anti-inflamatórios não-esteroides (AINEs, tais como o ibuprofeno, naproxeno, indometacina), os quais mostram que até 70% dos pacientes podem estar em remissão com uma medicação contínua, durando esta até vários anos. No entanto, um número significativo de pacientes necessita outros medicamentos, incluindo corticoide e sulfassalazina. Recentemente, o tratamento com bifosfonatos, um medicamento que trata a osteoporose, apresentou resultados positivos. Também foram descritos casos crônicos e resistentes ao tratamentos .

## **2.4 Quais são os principais efeitos secundários da terapia medicamentosa?**

Não é fácil para os pais aceitar que o seu filho precisa tomar medicamentos durante muito tempo. Geralmente ficam preocupados com os efeitos secundários dos analgésicos e dos anti-inflamatórios. Na infância, os AINEs são geralmente considerados medicamentos seguros com efeitos secundários tais como dor de estômago. Para obter mais informações, consulte o capítulo sobre terapia medicamentosa.

---

## **2.5 Quanto tempo deve durar o tratamento?**

A duração do tratamento depende da presença de lesões no local, da quantidade e da gravidade destas. Geralmente, o tratamento é necessário durante meses ou anos.

## **2.6 E os tratamentos não convencionais ou complementares?**

A fisioterapia pode ser relevante em caso de artrite. No entanto, não existem dados sobre a utilização de tratamentos complementares nestas doenças.

## **2.7 Que tipo de check-ups periódicos são necessários?**

As crianças em tratamento devem realizar exames de sangue e de urina pelo menos duas vezes por ano.

## **2.8 Quanto tempo durará a doença?**

Na maioria dos pacientes, a duração da doença é de vários anos, embora em alguns pacientes seja uma doença para toda a vida.

## **2.9 Qual é o prognóstico (evolução e resultado previsto) a longo prazo da doença?**

Se a doença for tratada adequadamente, esta tem um bom prognóstico.

# **3. VIDA QUOTIDIANA**

## **3.1 De que forma pode a doença afetar o dia a dia da criança e da sua família?**

A criança e a família enfrentam problemas ósseos e nas articulações, muitas vezes durante vários meses, até que a doença seja diagnosticada. É geralmente recomendado a hospitalização para realização de um diagnóstico confirmatório. Após o diagnóstico, são também recomendadas consultas de acompanhamento de ambulatório

---

periódicas.

### **3.2 E a escola? E em relação à prática de esportes?**

Podem existir limitações para a prática de atividades esportivas, especialmente após a realização de biópsia ou se existir artrite. Posteriormente, não existe, de um modo geral, qualquer necessidade de limitar a atividade física geral.

### **3.3 E em relação à alimentação?**

Não existe nenhuma alimentação específica.

### **3.4 O clima pode influenciar a evolução da doença?**

Não, o clima não tem influência.

### **3.5 A criança pode ser vacinada?**

A criança pode ser vacinada, exceto com vacinas vivas quando estiver sob tratamento com corticosteroides, metotrexato ou medicamentos biológicos inibidores do TNF- $\alpha$ .

### **3.6 E em relação à vida sexual, à gravidez e à contracepção?**

Os pacientes com OCN não têm problemas de fertilidade. Caso os ossos pélvicos estejam afetados, pode existir desconforto em atividades sexuais. A necessidade de medicação deve ser reavaliada antes de considerar engravidar e durante a gravidez.