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

Osteomielite/Osteite cronica non batterica (o CRMO)

Versione 2016

1. CHE COS'È LA CRMO

1.1 Che cos'è?

L'osteomielite cronica multifocale ricorrente (CRMO) è spesso la forma più grave dell'osteomielite cronica non batterica (CNO). Nei bambini e negli adolescenti, le lesioni infiammatorie colpiscono soprattutto le metafisi delle ossa lunghe. Tuttavia, le lesioni si possono presentare in qualsiasi segmento dello scheletro. In aggiunta possono essere colpiti altri organi come pelle, occhi, tratto gastrointestinale e articolazioni.

1.2 È diffusa?

La diffusione di questa malattia non è stata studiata nel dettaglio. In base ai dati dei registri nazionali europei, potrebbero essere colpiti circa 1-5 abitanti ogni 10.000. La malattia sembra colpire in egual misura maschi e femmine

1.3 Quali sono le cause della malattia?

Le cause sono sconosciute. Si ipotizza che questa malattia sia legata a un disturbo del sistema dell'immunità innata. Malattie rare del metabolismo osseo, come ipofosfatasia, sindrome di Camurati-Engelman, iperostosi-pachidermoperiostosi benigna e istiocitosi potrebbero simulare la CNO.

1.4 È ereditaria?
L’ereditarietà non è stata dimostrata ma è ipotizzabile. Di fatto, solo una minoranza dei casi avviene in membri della stessa famiglia.

1.5 Perché mio figlio ha questa malattia? Si può prevenire?
Attualmente le cause sono sconosciute. Le misure preventive non sono note.

1.6 È contagiosa o infettiva?
No. In studi recenti, non è stato identificato nessun agente infettivo (come i batteri) responsabile della malattia.

1.7 Quali sono i sintomi principali?
I pazienti di solito lamentano dolore alle ossa o alle articolazioni; quindi, la diagnosi differenziale include l’artrite idiopatica giovanile e l’osteomielite batterica. L’esame obiettivo può effettivamente evidenziare artrite in una percentuale significativa di pazienti. Tumefazione ossea locale e dolore alla palpazione sono comuni e si potrebbero verificare zoppia o impotenza funzionale del segmento colpito. La malattia può avere un decorso cronico o ricorrente.

1.8 La malattia è uguale in tutti i bambini?
La malattia non è uguale in tutti i bambini. Inoltre, il tipo di interessamento osseo, la durata e la gravità dei sintomi variano da un paziente all’altro e perfino nello stesso bambino se si considera il decorso ricorrente.

1.9 La malattia nei bambini è diversa da quella negli adulti?
In generale, la CRMO nei bambini è simile a quella negli adulti. Tuttavia, alcune caratteristiche della malattia, come l’interessamento cutaneo (psoriasi, acne pustolosa), sono più frequenti nell’adulto. Negli adulti, la malattia è stata chiamata sindrome SAPHO per sinovite, acne, pustolosi, iperostosi e osteite. La CRMO è stata considerata la versione pediatrica e adolescenziale della sindrome SAPHO.

2. DIAGNOSI E TERAPIA

2.1 Come viene diagnosticata?

La CNO/CRMO è una diagnosi di esclusione. Non vi sono parametri di laboratorio caratteristici o predittivi per questa malattia. La radiografia delle lesioni ossee precoci nella CNO spesso non rivela alterazioni caratteristiche, sebbene successivamente nel corso della malattia, alterazioni osteoplastiche e sclerotiche delle ossa lunghe degli arti e della clavicola possano suggerire la presenza di CNO. Anche la compressione vertebrale è un segno radiografico piuttosto tardivo e alla sua presenza devono essere considerate altre diagnosi differenziali, quali tumori e osteoporosi. La diagnosi di CNO deve quindi essere basata sul quadro clinico oltre che sugli esami radiologici.
L'analisi RM (con mezzo di contrasto) offre ulteriori informazioni sull'attività infiammatoria delle lesioni. La scintigrafia ossea con tecnezio può essere utile nell'approccio diagnostico iniziale, poiché sono spesso presenti lesioni CNO clinicamente silenti. Tuttavia, l'RM di tutto lo scheletro sembra essere più sensibile nella definizione delle lesioni. In un numero considerevole di pazienti, le sole indagini radiologiche non permettono di escludere i tumori e deve essere pertanto eseguita la biopsia, soprattutto perché spesso è difficile fare una distinzione certa tra lesioni ossee maligne e lesioni associate alla CNO. Quando si sceglie il sito per la biopsia, devono essere presi in considerazione aspetti funzionali ed estetici. Le biopsie devono essere eseguite solo a scopo diagnostico e i medici non devono mirare ad asportare l'intera lesione, poichè questo può portare a limitazioni funzionali e cicatrici non necessarie. La necessità di una biopsia diagnostica per la gestione della CNO è stata ripetutamente discussa. La diagnosi di CNO sembra abbastanza probabile se le lesioni ossee sono presenti da almeno 6 mesi e se il paziente presenta anche le tipiche lesioni cutanee. In questo caso, la biopsia potrebbe essere evitata; tuttavia si impone una sorveglianza clinica a breve termine che preveda anche la ripetizione degli studi radiologici. Lesioni unifocali, con aspetto esclusivamente osteolitico e che coinvolgano strutture adiacenti, devono essere sottoposte a biopsia per escludere tumori.

2.2 Gli esami sono importanti?

Esami del sangue: come sopraindicato, non vi sono esami di laboratorio specifici per la diagnosi di CNO/CRMO. Esami come la velocità di eritrosedimentazione (VES), PCR, emocromo, fosfatasi alcalina e creatin-chinasi sono comunemente richiesti durante un episodio di dolore per valutare il livello di infiammazione e il grado di coinvolgimento del tessuto. Tuttavia, questi esami spesso non forniscono informazioni utili. Analisi delle urine: non fornisce informazioni specifiche Biopsia ossea: necessaria nelle lesioni uniche e nei casi dubbi

2.3 Può essere trattata o curata? Quali sono i trattamenti?

Sono disponibili dati a lungo termine sul trattamento prevalentemente con farmaci antinfiammatori non steroidei (FANS come ibuprofene, naprossene, indometacina) che mostrano che fino al 70% dei pazienti può mantenere la remissione sotto trattamento farmacologico continuo per diversi anni. Tuttavia, un numero significativo di pazienti richiede farmaci più potenti, compresi steroidi e sulfasalazina. Di recente, il trattamento con bisfosfonati ha portato risultati positivi. Sono stati segnalati anche casi con decorso cronico refrattari al trattamento.

2.4 Quali sono gli effetti collaterali della terapia farmacologica?

Non è facile per i genitori accettare che il proprio bambino debba prendere farmaci per un lungo periodo di tempo. Di solito sono preoccupati per i potenziali effetti collaterali degli antidolorifici e degli antinfiammatori. I FANS nell’infanzia sono in genere considerati farmaci sicuri con effetti collaterali limitati come mal di stomaco. Per ulteriori informazioni, vedere il capitolo sulla terapia farmacologica.

2.5 Quanto deve durare il trattamento?

La durata del trattamento dipende dalla presenza di lesioni locali, dal loro numero e dalla gravità. Di solito, il trattamento è necessario per mesi o anni.

2.6 Quali sono le terapie complementari o non convenzionali?

La fisioterapia può essere d’ausilio in caso di artrite. Tuttavia, non esistono dati sull’uso di terapie complementari in queste malattie.

2.7 Che tipo di controlli periodici è necessario effettuare?

I bambini trattati devono effettuare esami del sangue e delle urine almeno due volte all’anno.

2.8 Quanto dura la malattia?

Nella maggior parte dei pazienti, la malattia dura diversi anni, anche se in alcuni casi dura per tutta la vita.

2.9 Qual è la prognosi a lungo termine della malattia (decorso clinico ed esito a lungo termine)?

Se la malattia viene trattata adeguatamente, la prognosi è buona.

3. VITA QUOTIDIANA

3.1 In che modo la malattia influisce sulla vita quotidiana del bambino e della famiglia?

Il bambino e la famiglia rilevano problemi ossei e articolari spesso per mesi prima che la malattia venga diagnosticata. Di solito si raccomanda il ricovero in ospedale per poter condurre la diagnosi differenziale. Sono inoltre raccomandate regolari visite ambulatoriali per il monitoraggio clinico dopo la diagnosi.

3.2 Si può andare a scuola? Si può fare sport?

Potrebbero esserci limitazioni per le attività sportive, soprattutto dopo la biopsia o in caso di artrite. Di solito, non è poi necessario limitare l’attività fisica in generale.

3.3 Che dieta bisogna seguire?

Non è prevista una dieta specifica.

3.4 Il clima può influenzare il decorso della malattia?
No.

3.5 Il bambino può essere vaccinato?
Il bambino può essere vaccinato, ma non con vaccini vivi durante il trattamento con corticosteroidi, metotrexato o inibitori del TNF-α.

3.6 In che modo la malattia influisce su vita sessuale, gravidanza e contraccezione?
I pazienti con CNO non hanno problemi di fertilità. In caso di interessamento delle ossa pelviche, si potrebbe avere qualche fastidio durante l’attività sessuale. La necessità di trattamento farmacologico deve essere rivalutato prima di considerare la gravidanza e durante la gravidanza.