



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

Χρόνια Μη Βακτηριακή Οστεομυελίτιδα/Οστεΐτιδα (Crmo)

Έκδοση από 2016

ΧΡΟΝΙΑ ΜΗ ΒΑΚΤΗΡΙΑΚΗ ΟΣΤΕΟΜΥΕΛΙΤΙΔΑ/ΟΣΤΕΪΤΙΔΑ (CRMO)

1. ΤΙ ΕΙΝΑΙ ΤΟ CRMO

1.1 Τι είναι;

Η χρόνια υποτροπιάζουσα πολυεστιακή οστεομυελίτιδα (Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis, CRMO) είναι συχνά η πιο βαριά μορφή της χρόνιας μη βακτηριακής οστεομυελίτιδας (Chronic Non-bacterial Osteomyelitis, CNO). Στα παιδιά και στους εφήβους, οι φλεγμονώδεις βλάβες επηρεάζουν κυρίως τις μεταφύσεις των μακρών οστών. Ωστόσο, βλάβες μπορεί να εμφανιστούν σε οποιοδήποτε σημείο του σκελετού. Επιπλέον, μπορεί να προσβληθούν και άλλα όργανα, όπως το δέρμα, τα μάτια, ο γαστρεντερικός σωλήνας και οι αρθρώσεις.

1.2 Πόσο συχνό είναι;

Η συχνότητα της νόσου δεν έχει μελετηθεί λεπτομερώς. Με βάση στοιχεία από ευρωπαϊκά εθνικά μητρώα, περίπου 1-5 ανά 10.000 κατοίκους ενδέχεται να πάσχουν. Δεν υπάρχει επικράτηση της νόσου σε κάποιο από τα δύο φύλα.

1.3 Ποια είναι τα αίτια της νόσου;

Τα αίτια είναι άγνωστα. Υποτίθεται ότι η νόσος συνδέεται με κάποια διαταραχή στο φυσικό ανοσιακό σύστημα. Σπάνια νοσήματα του μεταβολισμού των οστών μπορεί να μιμούνται το CNO, όπως η

υποφωσφαταιμία, το σύνδρομο Camurati-Engelman, η καλοήθης υπερόστωση-παχυδερμοπεριόστωση και η ιστιοκυττάρωση.

1.4 Κληρονομείται;

Κληρονομικότητα δεν έχει αποδειχθεί, αλλά υποτίθεται ότι μπορεί να υπάρχει. Στην πραγματικότητα, μόνο σε μια μειοψηφία των περιπτώσεων είναι οικογενειακό.

1.5 Γιατί έχει το παιδί μου τι νόσο; Μπορεί να προληφθεί;

Τα αίτια είναι άγνωστα μέχρι σήμερα. Προληπτικά μέτρα δεν υπάρχουν.

1.6 Είναι μεταδοτικό;

Όχι, δεν είναι. Σε πρόσφατες μελέτες, δεν έχει βρεθεί αιτιολογικός λοιμώδης παράγοντας (π.χ. βακτήρια).

1.7 Ποια είναι τα κυριότερα συμπτώματα;

Οι ασθενείς συνήθως παραπονούνται για πόνο στα οστά ή στις αρθρώσεις. Ως εκ τούτου, η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει τη νεανική ιδιοπαθή αρθρίτιδα και τη βακτηριακή οστεομυελίτιδα. Στην κλινική εξέταση μπορεί πράγματι να παρατηρηθεί αρθρίτιδα σε ένα σημαντικό ποσοστό ασθενών. Η τοπική διόγκωση των οστών και η ευαισθησία είναι συχνά ευρήματα, ενώ μπορεί να υπάρχει χωλότητα ή απώλεια της λειτουργικότητας. Η νόσος μπορεί να έχει χρόνια ή υποτροπιάζουσα πορεία.

1.8 Είναι η νόσος η ίδια σε όλα τα παιδιά;

Η νόσος δεν είναι η ίδια σε όλα τα παιδιά. Επιπλέον, ο τύπος της προσβολής των οστών, η διάρκεια και η βαρύτητα των συμπτωμάτων ποικίλλουν από ασθενή σε ασθενή ή ακόμα και στο ίδιο παιδί, όταν η νόσος έχει υποτροπιάζουσα πορεία.

1.9 Είναι η νόσος διαφορετική στα παιδιά απ' ό,τι στους ενήλικες;

Σε γενικές γραμμές, το CRMO στα παιδιά μοιάζει με αυτό που παρατηρείται στους ενήλικες. Ωστόσο, ορισμένα χαρακτηριστικά της νόσου, όπως η συμμετοχή του δέρματος (ψωρίαση, φλυκταινώδης ακμή) είναι πιο συχνά. Στους ενήλικες, η νόσος ονομάζεται σύνδρομο SAPHO από τα αρχικά των αγγλικών λέξεων που περιγράφουν τα χαρακτηριστικά του (υμενίτιδα, ακμή, φλυκταίνωση, υπερόστωση οστεΐτιδα). Το CRMO θεωρείται ότι είναι η εκδοχή του συνδρόμου SAPHO στα παιδιά και τους εφήβους.

2. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

2.1 Πώς διαγιγνώσκεται;

Το CNO/CRMO είναι διάγνωση εξ αποκλεισμού. Οι εργαστηριακές παράμετροι δεν είναι ούτε σταθερές ούτε προγνωστικές για το CRMO/CNO. Η ακτινογραφία των πρώιμων οστικών βλαβών του CNO συχνά δεν αποκαλύπτει χαρακτηριστικές αλλοιώσεις, αν και αργότερα κατά την πορεία της νόσου, ενδεικτική της CNO μπορεί να είναι η ανεύρεση οστεοβλαστικών και σκληρυντικών αλλοιώσεων των μακρών οστών των άκρων και της κλείδας. Η συμπίεση των σπονδύλων είναι επίσης μια μάλλον μεταγενέστερη ακτινολογική ένδειξη, αλλά κατά την εμφάνιση αυτού του ευρήματος πρέπει να γίνεται παραπέρα διαφορική διάγνωση από κακοήθη νοσήματα και από την οστεοπόρωση. Η διάγνωση του CNO, επομένως, στηρίζεται στην κλινική εικόνα και στην απεικονιστική μελέτη.

Το MRI (με χρήση σκιαγραφικού) δίνει περισσότερες πληροφορίες σχετικά με τη φλεγμονώδη ενεργότητα των βλαβών. Το σπινθηρογράφημα οστών με τεχνητό μπορεί να βοηθήσει κατά την αρχική διαγνωστική προσέγγιση, δεδομένου ότι συχνά υπάρχουν κλινικά σιωπηλές βλάβες του CNO. Ωστόσο, το ολόσωμο MRI φαίνεται ότι είναι πιο ευαίσθητο για την αποκάλυψη των βλαβών.

Σε ένα σημαντικό αριθμό ασθενών, μόνο η διαγνωστική απεικόνιση δεν αποκλείει τα κακοήθη νοσήματα αλλά πρέπει να γίνεται βιοψία, επειδή ειδικότερα η σαφής διάκριση μεταξύ των κακοήθων οστικών αλλοιώσεων και των βλαβών που συνδέονται με το CNO, είναι συχνά δύσκολη. Κατά την επιλογή του σημείου της βιοψίας, πρέπει να λαμβάνονται υπόψη τα λειτουργικά και αισθητικά θέματα. Βιοψίες πρέπει να γίνονται μόνο για διαγνωστικούς σκοπούς και οι κλινικοί γιατροί δεν πρέπει να επιδιώκουν την αφαίρεση ολόκληρης της βλάβης.

Αυτό μπορεί να οδηγήσει σε περιττή λειτουργική ανεπάρκεια και στο σχηματισμό ουλών. Η ανάγκη για διαγνωστική βιοψία κατά την αντιμετώπιση του CNO έχει επανειλημμένα αμφισβητηθεί. Η διάγνωση του CNO είναι αρκετά πιθανή, αν οι βλάβες των οστών υπάρχουν επί 6 μήνες ή περισσότερο και ο ασθενής παρουσιάζει επίσης τυπικές βλάβες του δέρματος. Στην περίπτωση αυτή, μπορεί να αποφευχθεί η βιοψία. Ωστόσο, μια βραχυπρόθεσμη κλινική παρακολούθηση, συμπεριλαμβανομένης της επανάληψης των απεικονιστικών μελετών είναι επιβεβλημένη. Μονοεστιακές βλάβες, οι οποίες έχουν αποκλειστικά οστεολυτική εμφάνιση και προσβάλλουν τις πέριξ ιστικές δομές, πρέπει να υποβάλλονται σε βιοψία, ώστε να αποκλεισθούν τα κακοήγη νοσήματα.

2.2 Ποια είναι η σημασία των διαγνωστικών δοκιμασιών;

α) Εξετάσεις αίματος: Όπως προαναφέρθηκε, οι εργαστηριακές εξετάσεις δεν είναι ειδικές για τη διάγνωση του CNO/CRMO. Εξετάσεις, όπως η ταχύτητα καθίζησης των ερυθροκυττάρων (ΤΚΕ), η CRP, η γενική αίματος, η αλκαλική φωσφατάση και η κινάση της κρεατινίνης είναι τυπικές κατά τη διάρκεια ενός επώδυνου επεισοδίου, προκειμένου να εκτιμηθεί η έκταση της φλεγμονής και ο βαθμός προσβολής των ιστών. Ωστόσο, αυτές οι εξετάσεις συνήθως δεν είναι αποδεικτικές. β) Εξετάσεις ούρων: Δεν είναι αποδεικτική. γ) Βιοψία οστού: Είναι απαραίτητη σε περιπτώσεις μονοεστιακών βλαβών και σε περιπτώσεις που υπάρχει αμφιβολία.

2.3 Μπορεί να θεραπευθεί ή να ιαθεί; Ποιες είναι οι θεραπείες;

Υπάρχουν μακροχρόνια δεδομένα σχετικά με τη θεραπεία, κυρίως με τη χρήση μη στεροειδών αντιφλεγμονωδών φαρμάκων (ΜΣΑΦ, όπως η ιβουπροφαίνη, η ναπροξένη και η ινδομεθακίνη), που δείχνουν ότι έως και το 70% των ασθενών μπορεί να παραμένει σε ύφεση με συνεχή φαρμακευτική αγωγή που διαρκεί έως και αρκετά χρόνια. Ωστόσο, ένας σημαντικός αριθμός ασθενών χρειάζεται πιο έντονη φαρμακευτική αγωγή, που περιλαμβάνει στεροειδή και σουλφασαλαζίνη. Πρόσφατα, η θεραπεία με διφωσφονικά έχει δώσει θετικά αποτελέσματα. Ανθεκτική στη θεραπεία, χρόνια πορεία της νόσου έχει επίσης αναφερθεί.

2.4 Ποιες είναι οι ανεπιθύμητες ενέργειες της φαρμακευτικής θεραπείας;

Δεν είναι εύκολο για τους γονείς να αποδεχτούν ότι το παιδί τους πρέπει να παίρνει φάρμακα για μεγάλο χρονικό διάστημα. Συνήθως, ανησυχούν για τις πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες των παυσίπονων και αντιφλεγμονωδών φαρμάκων. Τα ΜΣΑΦ στην παιδική ηλικία, γενικά, θεωρούνται ασφαλή φάρμακα με περιορισμένες ανεπιθύμητες ενέργειες, όπως ο πόνος στο στομάχι. Για περισσότερες πληροφορίες, δείτε το κεφάλαιο σχετικά με τη φαρμακευτική αγωγή.

2.5 Πόσο πρέπει να διαρκέσει η θεραπεία;

Η διάρκεια της θεραπείας εξαρτάται από την τοπική παρουσία αλλοιώσεων, τον αριθμό και τη βαρύτητά τους. Συνήθως, η θεραπεία είναι απαραίτητη για μήνες ή χρόνια.

2.6 Τι ισχύει σχετικά με τις μη συμβατικές ή με τις συμπληρωματικές θεραπείες;

Η φυσιοθεραπεία μπορεί να είναι χρήσιμη σε περίπτωση αρθρίτιδας. Ωστόσο, δεν υπάρχουν δεδομένα σχετικά με τη χρήση συμπληρωματικών θεραπειών σε τέτοια νοσήματα.

2.7 Τι είδους περιοδικοί έλεγχοι είναι απαραίτητοι;

Τα παιδιά που υποβάλλονται σε θεραπεία πρέπει να κάνουν εξετάσεις αίματος και ούρων τουλάχιστον δύο φορές το χρόνο.

2.8 Πόσο θα διαρκέσει η νόσος;

Στους περισσότερους ασθενείς, η διάρκεια της νόσου είναι έως και αρκετά χρόνια, αν και σε μερικούς είναι μια ισόβια νόσος.

2.9 Ποια είναι η μακροχρόνια πρόγνωση (προβλεπόμενη έκβαση και πορεία) της νόσου;

Αν η νόσος αντιμετωπιστεί σωστά, η πρόγνωση είναι καλή.

3. ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΗ ΖΩΗ

3.1 Πώς μπορεί να επηρεάσει η νόσος την καθημερινή ζωή του παιδιού και της οικογένειας;

Το παιδί και η οικογένεια αντιμετωπίζουν προβλήματα από τις αρθρώσεις και τα οστά συχνά για μήνες πριν διαγνωστεί η νόσος. Συνήθως συνιστάται η εισαγωγή στο νοσοκομείο για τον διαφοροδιαγνωστικό έλεγχο. Συνιστάται, επίσης, να γίνονται τακτικές επισκέψεις σε εξωτερικά ιατρεία για παρακολούθηση, αφού τεθεί η διάγνωση.

3.2 Τι ισχύει σχετικά με το σχολείο και την άθληση;

Μπορεί να υπάρξουν περιορισμοί αναφορικά με τη συμμετοχή σε αθλητικές δραστηριότητες, ιδιαίτερα μετά από βιοψία ή αν υπάρχει αρθρίτιδα. Στη συνέχεια, συνήθως δεν υπάρχει ανάγκη περιορισμού της συνολικής φυσικής δραστηριότητας.

3.3 Τι ισχύει σχετικά με τη διαίτα;

Δεν υπάρχει ειδική διαίτα.

3.4 Μπορεί το κλίμα να επηρεάσει την πορεία της νόσου;

Όχι, δεν μπορεί.

3.5 Μπορεί το παιδί να εμβολιαστεί;

Το παιδί μπορεί να εμβολιασθεί, με εξαίρεση τα εμβόλια με ζώντες εξασθενημένους μικροοργανισμούς, όταν βρίσκεται υπό θεραπεία με κορτικοστεροειδή, μεθοτρεξάτη ή αναστολείς του TNF-α.

3.6 Τι ισχύει σχετικά με τη σεξουαλική ζωή, την εγκυμοσύνη και τον έλεγχο των γεννήσεων;

Οι ασθενείς με CNO δεν έχουν προβλήματα γονιμότητας. Σε περίπτωση που έχουν προσβληθεί τα οστά της πυέλου, μπορεί να υπάρχει δυσφορία κατά τη σεξουαλική δραστηριότητα. Η ανάγκη για φαρμακευτική αγωγή πρέπει να επαναξιολογηθεί πριν τεθεί θέμα ή και κατά τη

διάρκεια της εγκυμοσύνης.