



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

Chronická nebakteriální osteomyelitida/ osteitida (CRMO)

Verze č 2016

1. CO JE CRMO

1.1 Co je to CRMO?

Chronická rekurentní multifokální osteomyelitida (CRMO) je nejzávažnější formou chronické nebakteriální osteomyelitidy (CNO). U dětí a dospívajících CNO postihuje zejména metafýzy dlouhých kostí, ale zánětlivá ložiska se mohou vyskytovat v kterémkoli místě kostry. Může dojít i k poškození jiných orgánů (kůže, oči, klouby, zažívací ústrojí).

1.2 O jak časté onemocnění se jedná?

Přesná frekvence nemoci v populaci není známa. Na základě evropských registrů se odhaduje, že může být postiženo asi 1-5 lidí z 10000 obyvatel. Obě pohlaví jsou postižena stejně často.

1.3 Jaké jsou příčiny nemoci?

Příčiny nemoci nejsou známy. Předpokládá se, že nemoc může souviset s poruchou vrozených mechanismů obranyschopnosti. Některá vzácná onemocnění kostního metabolismu jako jsou např. hypofosfatázie, syndrom Camuratti Engelmanův, benigní hyperostóza/pachydermoperiostóza a histiocytóza mohou napodobovat CNO.

1.4 Jedná se o dědičné onemocnění?

Existují hypotézy, že se jedná o dědičné onemocnění, zatím to však nebylo prokázáno. Ve skutečnosti je však jen velmi zřídka popsán rodinný výskyt.

1.5 Proč moje dítě onemocnělo? Dalo se tomu zabránit?

Příčiny nemoci jsou zatím neznámé a preventivní opatření neexistují.

1.6 Je nemoc infekční, nakažlivá?

Ne, není. V posledních studiích nebyla infekční příčina (jako např. bakterie) prokázána.

1.7 Jaké jsou hlavní projevy nemoci?

Pacienti si obvykle stěžují na bolesti kostí či kloubů. Diferenciální diagnóza proto zahrnuje i juvenilní idiopatickou artritidu a infekční /bakterální osteomyelitidu. Velká část pacientů skutečně má známky artritidy (zánětu kloubů). Často se setkáváme také s lokálním otokem a bolestí kosti, bolest může ovlivnit funkci postižené oblasti a způsobit např. kulhání. Nemoc může mít chronický nebo spíše rekurentní (recidivující) průběh.

1.8 Je nemoc u každého dítěte stejná?

Ne, není. Charakter kostního postižení, trvání a závažnost projevů se liší u každého pacienta a dokonce i během jednotlivých epizod u téhož jedince, pokud se jedná o rekurentní průběh onemocnění.

1.9 Liší se nemoc u dětí od onemocnění dospělých?

Obecně vzato, CNO u dětí je podobná jako u dospělých. Některé projevy nemoci, jako je např. postižení kůže (pustulózní akne, lupénka), mohou být u dětí odlišné a také častější. U dospělých se tato nemoc označuje jako SAPHO syndrom (synovitida, akne, pustuloza, hyperostóza, osteitida). CNO je považována za pediatrickou / dětskou variantu SAPHO syndromu.

2. DIAGNÓZA A LÉČBA

2.1 Jak se nemoc diagnostikuje?

Diagnóza CNO/CRMO je stanovena až po vyloučení jiných příčin onemocnění. Laboratorní parametry nejsou pro diagnózu zcela určující. Rentgenové vyšetření časných kostních ložisek často také neukáže žádné typické změny. V pozdějším stadiu se objevují osteoplastické a sklerotické změny dlouhých kostí končetin a klíčních kostí, které mohou navést k diagnóze CNO. Komprese obratlů jsou pozdním rentgenovým nálezem, v takovém případě je potřeba vyloučit zhoubné nádory a osteoporózu. Diagnózu CNO je tedy třeba stavět na kombinaci klinických projevů a výsledků zobrazovacích vyšetření.

Kostní scintigrafie (radioizotopové vyšetření s podáním technecia) se uplatňuje zejména v začátku onemocnění k zobrazení i těch kostních ložisek, která se klinicky neprojevují. MRI vyšetření s podáním kontrastní látky napomůže zhodnotit zánětlivou aktivitu ložisek.

Nejvýhodnějším vyšetřením se zdá být tzv. celotělové MRI.

U významné části pacientů samotná zobrazovací vyšetření nevyločí přítomnost zhoubného nádoru. V takových případech může být nutné provést kostní biopsii. Při výběru vhodné lokality k odběru vzorku zvažujeme také funkční a kosmetické aspekty. Biopsie by měla mít čistě diagnostický charakter, snaha odstranit celé ložisko může vést ke zbytečnému funkčnímu omezení a jizvení. Otázka potřeby biopsie k potvrzení diagnózy CNO byla a je stále diskutována. Pokud jsou kostní léze přítomny déle než 6 měsíců a pacient má typické kožní změny, je diagnóza CNO vysoce pravděpodobná. V takovém případě není nutné biopsii provádět, ale je nezbytné pacienta dále pečlivě sledovat a provádět opakovaná zobrazení postiženého místa. V případě, že se u pacienta jedná o izolované kostní ložisko s převážně osteolytickým charakterem, které zasahuje do okolních tkání, je nezbytné biopsii provést a vyloučit zhoubný nádorový proces.

2.2 Jaký význam mají vyšetření?

a) Vyšetření krve: Laboratorní testy nejsou pro diagnózu CNO/CRMO specifické. Vyšetření jako sedimentace (FW), CRP, krevní obraz, alkalická fosfatáza (ALP) a kreatinkináza (CK) provedené v průběhu akutní fáze/ epizody mohou určit míru zánětu a rozsah postižení, ale často se obtížně interpretují. b) Vyšetření moči: nemá výpovědní

hodnotu c) Kostní biopsie: je nezbytná u izolovaného jednoložiskového procesu a v případě diagnostické nejistoty

2.3 Dá se nemoc léčit a vyléčit? Jaká je léčba?

Dlouhodobé údaje potvrzují příznivý efekt léčby nesteroidními antirevmatiky (jako je ibuprofen, naproxen, indomethacin). Ukazuje se, že až 70% pacientů může dosáhnout kontroly onemocnění (remise) při dlouhodobém podávání (až po dobu několika let) nesteroidních antirevmatik. Část pacientů však vyžaduje intenzivnější léčbu (kortikosteroidy, sulfasalazin). V poslední době se ukazuje příznivý efekt léčby bisfosfonáty. Jsou popsány i případy chronického, na léčbu nereagujícího průběhu.

2.4 Jaké jsou vedlejší účinky léčby?

Pro rodiče často není jednoduché přijmout fakt, že jejich dítě musí dlouhodobě užívat léky. Obvykle jim dělá starost možnost rozvoje nežádoucích účinků protizánětlivých léků a analgetik. U dětí jsou však nesteroidní antirevmatika považována za bezpečnou léčbu s minimem vedlejších účinků, jako je např. bolest žaludku. Další informace o nežádoucích účincích léků jsou popsány ve zvláštní kapitole.

2.5 Jak dlouho by měla léčba trvat?

Trvání léčby závisí na lokalizaci, počtu a rozsahu kostních ložisek. Zpravidla léčba trvá měsíce až roky.

2.6 Jak je to s alternativní a doplňkovou léčbou?

Nejsou k dispozici údaje, které by prokázaly u této nemoci účinnost alternativní terapie. Zejména v případě artritidy může být vhodná fyzioterapie.

2.7 Jaké sledování a pravidelné kontroly jsou třeba?

Děti, které jsou léčeny, by měly mít vyšetření krve a moči minimálně dvakrát ročně.

2.8 Jak dlouho nemoc trvá?

U většiny pacientů nemoc trvá několik let, u některých se však může jednat o celoživotní onemocnění.

2.9 Jaké jsou dlouhodobé výhledy (prognóza) u tohoto onemocnění?

Pokud je nemoc správně léčena, mívá zpravidla příznivou prognózu.

3. KAŽDODENNÍ ŽIVOT

3.1 Jak může nemoc ovlivnit všední život pacienta a jeho rodiny?

Dítě a jeho rodina zažívají často kloubní a kostní potíže/ bolesti řadu měsíců před stanovením diagnózy. Na začátku je obvykle nutná hospitalizace za účelem komplexního diferenciálně- diagnostického vyšetření, která je následována pravidelnými ambulantními kontrolami.

3.2 Jak je to se školou a se sportováním?

Sportovní aktivity mohou být nepříznivě ovlivněny operačním zákrokem (biopsie) nebo přítomností artritidy. Po ústupu potíží není třeba běžné fyzické aktivity omezovat.

3.3 Jak je to s dietou?

Žádná zvláštní dieta neexistuje.

3.4 Může být průběh nemoci ovlivněn klimatem, počasím?

Ne, nemůže.

3.5 Může být dítě očkováno?

Dítě může být očkováno. V případě, že je léčeno kortikosteroidy, methotrexatem nebo TNF- α inhibitory nemělo by být očkováno živými vakcínami .

3.6 Jak je to s pohlavním životem, těhotenstvím a antikoncepcí?

Pacienti s CNO nemají problémy s plodností. Při postižení pánevních kostí se mohou vyskytnout problémy při sexuálních aktivitách. V případě plánování těhotenství je potřeba přehodnotit potřebu dlouhodobé medikace, zvláště léků, které mohou nepříznivě ovlivnit vývoj plodu.