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

Kronisk ikke-bakteriel knoglebetændelse (CNO/CRMO)

Version af 2016

1. HVAD ER CNO/CRMO

1.1 Hvad er det?

Kronisk rekurrent multifokal osteomyelitis (CRMO) er oftest den mest alvorlige form for kronisk ikke-bakteriel knoglebetændelse (CNO). Ved børn og unge er de inflammatoriske læsioner hovedsagelig lokaliseret metafysært (for enden nær vækstzonen) i de lange rørknogler. De inflammatoriske læsioner kan dog sidde alle steder i skelettet. Derudover kan andre organer som hud, øjne, mave-tarmkanalen og led være involveret.

1.2 Hvor hyppig er sygdommen?

Hyppigheden af sygdommen er ikke præcist undersøgt. Baseret på europæiske nationale registre, er formentlig 1-5 per 10.000 ramt af sygdommen. Der ser ikke ud til at være nogen kønsforskel i hyppigheden.

1.3 Hvad er årsagen til sygdommen?

Årsagen er ukendt. Der er en hypotese om, at sygdommen er relateret til en for- styrrelse i det såkaldte innate (medfødte) immunsystem. Sjældne sygdomme i knoglernes metabolisme kan måske ligne CNO, som f.eks. hypophosphatase, Camurati-Engelman's syndrom, benign hyperostosis-pachydermoperiostosis og histiocystosis.

1.4 Er sygdommen arvelig?

Arvelighed er ikke blevet påvist, men det er antaget. Kun et fåtal af tilfældene optræder familiært.

1.5 Hvorfor får mit barn sygdommen. Kan den forebygges?

Årsagen er indtil nu ukendt. Forebyggende tiltag er ikke kendt.

1.6 Er den smitsom eller infektiøs?

Nej, det er den ikke. Selv i nylige undersøgelser er der ikke fundet infektiøse årsager såsom bakterier.

1.7 Hvad er hovedsymptomerne?

Patienterne klager normalt over knogle- eller ledsmerter; differentialdiagnoserne inkluderer derfor kronisk børneleddegigt og bakteriel osteomyelitis (knogleinfektion). Ved den kliniske undersøgelse kan der faktisk påvises gigtaktivitet hos en hel del af patienterne. Lokal knoglehævelse og -ømhed ses hyppigt og halten eller funktionstab kan være tilstede. Sygdommen kan have et kronisk eller periodisk tilbagevendende (recurrent) forløb.

1.8 Er sygdommen ens hos alle børn?

Sygdommen har ikke et ensartet forløb hos alle børn. Desuden vil typen af knogleinvolvering, varigheden og sværhedsgraden af symptomerne variere fra patient til patient, og selv hos det samme barn med et periodisk tilbagevendende sygdom kan forløbet være forskellig.

1.9 Er sygdommen ved børn forskellig fra sygdommen hos voksne?

Generelt ligner CRMO hos børn, hvad der ses hos voksne. Alligevel er der nogle træk ved sygdommen, som f.eks. hudinvolvering (psoriasis, pustuløs acne) hyppigere hos voksne. Den form er hos voksne blevet kaldt SAPHO syndrom, Som står for synovitis(S), acne (A), pustulosis (P), hyperostosis (H) og osteitis (O). CRMO er blevet betragtet som 'børn og

unge' versionen af SAPHO syndrom.

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1 Hvordan stilles diagnosen?

CNO/CRMO er en eksklusionsdiagnose. Laboratorieprøver er ikke overensstemmende med sygdomsaktiviteten ved CNO/CRMO. Røntgen undersøgelse af CNO knoglelæsioner tidligt i forløbet viser ikke karakteristiske forandringer, men senere i sygdomsforløbet kan osteoplastiske og scleroserende forandringer i ekstremiteternes lange rørknogler og i kravebenet give mistanke om CNO. Vertebrale (ryghvirvel) sammenfald er også et relativt sent røntgenologisk tegn, men andre differentialdiagnoser som malignitet og osteoporose må overvejes ved dette fund. Diagnosen CNO må derfor bero på det kliniske billede i tillæg til de røntgenlogiske fund.
MRI undersøgelse (med kontrast) giver yderligere et billedmæssigt indblik i den inflammatoriske aktivitet af læsionerne. Technetium knoglescintigrafi kan være nyttig under den initiale diagnostiske udredning, da klinisk ikke-aktive læsioner ved CNO ofte ses. Dog synes helkrops MRI at være mere sensitiv til at kunne finde disse læsioner. Hos et stort antal patienter er billeddiagnostik alene ikke nok til at kunne udelukke malignitet og biopsi skal derfor overvejes, specielt da forskellen mellem maligne knoglelæsioner og læsioner ved CNO ofte er vanskelig at skelne. Når der vælges at foretage en biopsi, skal lokalisation, funktion og kosmetiske hensyn overvejes. Biopsier skal laves i diagnostisk øjemed og lægen bør ikke undersøge hele læsionen, da det kan medføre unødig funktionsnedsættelse og ardannelse. Nødvendigheden af diagnostisk biopsi har jævnligt været diskuteret ved CNO. Diagnosen CNO er ret sandsynlig, hvis knoglelæsionerne har været tilstede i 6 måneder eller mere, og patienten også samtidig har typiske hudforandringer. I disse tilfælde kan biopsi undværes; dog vil hurtigt efterfølgende klinisk kontrol og billeddiagnostik være nødvendigt. Unifokale læsioner, som har en enkel osteolytisk forandring og som involverer omkringliggende vævsstrukturer, skal biopseres for at udelukke malignitet.

2.2 Hvilke undersøgelser er vigtige?

a) Blodprøver: som nævnt ovenfor er ingen blodprøver specifikke for CNO/CRMO. Blodprøver som blodsænkning (SR), CRP, antal hvide blodlegemer, alkalisk fosfatase og creatinin kinase tages typisk under smertefulde perioder for at vurdere af omfanget af inflammation og vævsinvolvering. Men disse blodprøver behøver ofte ikke være konklusive. b) Urinundersøgelse: ikke konklusive. c) Knoglebiopsi: nødvendig ved unifokal læsion og hvis diagnosen er usikker

2.3. Kan sygdommen behandles eller helbredes. Hvad er behandlingen?

Langtidsdata foreligger vedrørende behandling med overvejende anvendelse af non-steroide antiinflammatoriske stoffer (NSAID præparater som ibuprofen, naproxen, indometacin). Det viser sig, at op mod 70 % af patienterne kan komme i remission med kontinuerlig medicinering, varende op til flere år. Der ses dog et signifikant antal patienter, der behøver mere intensiv behandling inklusiv steroid og sulfasalazin (bruges næsten aldrig mere). Fornylig har behandling med bisfosfonat vist positive resultater. Kronisk behandling af refraktære forløb er også blevet rapporteret.

2.4. Hvad er bivirkningerne ved medicinsk behandling?

Det er ikke let for forældre at acceptere, at deres barn skal tage medicin i lang tid. De er normalt bekymrede for de potentielle bivirkninger ved smertestillende og anti-inflammatorisk medicin. NSAID til børn betragtes generelt som en sikker medicin med begrænsede bivirkninger såsom mavesmerter. Yderligere information, se kapitel om medicinsk behandling.

2.5. Hvor lang tid bør behandlingen vare?

Behandlingens varighed afhænger af hvordan læsionerne viser sig, antal læsioner og sværhedsgraden af dem. Normalt er behandlingen nødvendig i måneder til år.

2.6. Hvad med ukonventionel eller alternativ behandling?

Fysioterapi kan være relevant ved følger af artrit. Der er dog ingen data

om brugen af alternativ behandling ved denne sygdom.

2.7. Hvilke kontroller er nødvendige?

Børn der bliver behandlet skal have taget blodprøver og urinprøver jævnligt.

2.8. Hvor lang tid vil sygdommen vare?

I de fleste tilfælde varer sygdommen op til flere år og hos nogen livslang.

2.9. Hvad er langtidsprognosen (forventet udkomme og forløb) af sygdommen?

Hvis sygdommen er behandlet ordentligt, er der en god prognose.

3. DAGLIGEN

3.1. Hvordan påvirker sygdommen barnet og familien i dagligdagen?

Barnet og familiens oplever ofte at led- og knoglesymptomer har været tilstede i flere måneder før diagnosen stilles. Henvisning til hospital for nærmere undersøgelser er sædvanligvis anbefalet. Opfølgende ambulante kontroller i ambulatoriet er også anbefalet.

3.2. Hvad med skolegang? Hvad med sport?

Der kan være begrænsninger ved sportsaktiviteter, specielt lige efter knoglebiopsi eller hvis der er artrit tilstede. Normalt vil der efterfølgende ikke være nogen begrænsninger i fysisk aktiviteter.

3.3. Hvad med diæt?

Der er ikke nogen specific diæt.

3.4. Kan vejret have indflydelse på sygdomsforløbet?

Nej, vejret har ingen indflydelse.

3.5. Kan barnet blive vaccineret?

Barnet kan normal blive vaccineret, undtagen med levende vacciner, hvis barnet bliver behandlet med corticosteroider, methotrxate eller TNFalfa-hæmmere.

3.6. Hvad med sexliv, graviditet og prævention?

Patienter med CNO har ikke fertilitetsproblemer. Hvis bækkenknoglerne er afficieret kan der være ubehag ved sexual aktivitet. Behovet for medicin skal revurderes før planlagt graviditet og under graviditeten.