



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

Kronični nebakterijski osteomijelitis/osteitis (ili CRMO)

Verzija 2016

1. ŠTO JE CRMO?

1.1 Što je to?

Kronični rekurentni multifokalni osteomijelitis (CRMO, engl. chronic recurrent multifocal osteomyelitis), često je najteži oblik kroničnog nebakterijskog osteomijelitisa (CNO, engl. chronic non-bacterial osteomyelitis). U djece i adolescenata, upalne promjene najčešće zahvaćaju metafize dugih kostiju. Ipak, promjene se mogu pojaviti na bilo kojem mjestu u skeletu. Nadalje, drugi organi poput kože, očiju, probavnog sustava i zglobova također mogu biti zahvaćeni.

1.2 Koliko je čest?

Učestalost bolesti nije detaljno proučena. Na temelju podataka iz Europskih nacionalnih registara, otprilike 1-5 na 10,000 stanovnika može biti pogođen. Ne postoji spolna predominacija.

1.3 Koji su uzroci bolesti?

Uzroci bolesti su nepoznati. Postoji hipoteza da je bolest povezana s poremećajima prirođenog imunološkog sustava. Rijetke bolesti koštanog metabolizma, poput hipofosfatazije, Camurati-Engelmanovog sindroma, benigne hiperostoze-pahidermohiperostoze i histiocitoze, mogu oponašati CNO,

1.4 Je li nasljedna?

Nije dokazano da je bolest nasljedna ali se pretpostavlja da bi mogla biti. Zapravo se tek mali broj slučajeva javlja unutar iste obitelji.

1.5 Zašto moje dijete ima ovu bolest? Može li se bolest spriječiti?

Do danas se ne zna uzrok bolesti. Mjere sprečavanja bolesti također nisu poznate.

1.6 Da li je bolest zarazna ili infektivnog podrijetla?

Ne, nije. Nedavnim analizama nije ustanovljen infektivni uzročnik (poput bakterija) bolesti.

1.7 Koji su glavni simptomi?

Bolesnici se obično žale na bolove u kostima li zglobovima; zbog toga, u diferencijalnu dijagnozu spada juvenilni idiopatski artritis i bakterijski osteomijelitis. Kliničkim pregledom u značajnog broja bolesnika može se otkriti artritis. Često se javlja i lokalno oticanje te bolnost kosti na dodir, kao i šepanje te gubitak funkcije. Bolest može poprimiti kronični ili rekurentni tijek.

1.8 Je li bolest u svakog djeteta ista?

Nije ista u svakog djeteta. Nadalje, način zahvaćenosti kosti te trajanje i težina simptoma variraju od bolesnika do bolesnika, pa čak i u istog djeteta ako se gleda rekurentni tijek.

1.9 Je li bolest u djece drugačija no bolest u odraslih?

Općenito, CRMO u djece nalikuje bolesti koja se vidi u odraslih. Ipak, neke osobine bolesti, poput zahvaćenosti kože (psorijaza, pustularne akne) češće su u odraslih. U odraslih se bolest zove SAPHO sindrom, što predstavlja skraćenicu za sinovitis, akne, pustulozu, hiperostozu i osteitis. CRMO se smatra pedijatrijskim i adolescentnim oblikom SAPHO sindroma.

2. DIJAGNOZA I LIJEČENJE

2.1 Kako se dijagnosticira?

Dijagnoza CNO/CRMO postavlja se na temelju isključivanja.

Laboratorijski parametri nisu ni konstantni niti prediktivni za CRMO/CNO. Radiografija ranih koštanih lezija u CNO-u često ne pokazuje karakteristične promjene, mada kasnije u tijeku bolesti, osteoplastične i i sklerotične promjene dugih kostiju ekstremiteta i klavikule mogu upućivati na CNO. Kompresija kralježaka također je poprilično kasan radiološki znak, a u slučaju da se pojavi potrebno je isključiti malignitet i osteoporozu. Dijagnoza CNO-a mora se stoga temeljiti samo na kliničkoj slici kao dopuni slikovnih pretraga.

MR (s kontrastnim sredstvom) pruža dodatni uvid u upalnu aktivnost u leziji. Scintigrafija kosti s tehnicijem može pomoći na samom početku dijagnostičke obrade, budući da su u bolesnika s CNO često prisutne klinički tihe lezije. Ipak, čini se kako je MR cijelog tijela osjetljiviji u definiranju lezija.

U značajnog broja bolesnika, dijagnostičko slikanje samo po sebi ne isključuje malignitet te treba razmotriti i biopsiju, osobito zbog toga što je definitivno razlikovanje maligne koštane lezije i lezije povezane s CNO često teško. Prilikom odabira mjesta za biopsiju, trebaju se razmotriti funkcionalni i kozmetički aspekti. Biopsije treba učiniti jedino u svrhu postavljanja dijagnoze i kliničari ne bi trebali izrezati cijelu leziju; to bi moglo voditi ka nepotrebnom oštećenju funkcije i stvaranju ožiljka. Potreba za dijagnostičkom biopsijom u zbrinjavanju bolesnika s CNO opetovano se propituje. Dijagnoza CNO čini se vrlo vjerojatnom ako je koštana lezija prisutna šest ili više mjeseci i ako bolesnik ima tipične kožne promjene. U tom slučaju, biopsija bi se mogla izbjeći; ipak, kratkotrajno kliničko praćenje uključujući ponavljanje slikovnih pretraga obavezno je. Unifokalne lezije, koje imaju samo osteolitički izgled i koje uključuju i strukture okolnog tkiva, moraju se biopsirati kako bi se isključio malignitet.

2.2 Koliko su važni testovi?

a) Testovi iz krvi: kao što je već spomenuto, laboratorijski testovi nisu specifični za postavljanje dijagnoze CNO/CRMO. Testovi poput sedimentacije eritrocita (SE), CRP-a, kompletne krvne slike, alkalne

fosfataze i kreatinin kinaze obično se rade tijekom bolnih epizoda kako bi se procijenila proširenost upale i zahvaćenosti tkiva. No, na temelju ovih testova često se ne može donijeti nikakav zaključak. b) Testovi iz urina: ne pomažu u donošenju zaključaka. c) Biopsija kosti: potrebna kod unifokalnih lezija i kada postoje nedoumice.

2.3 Može li se liječiti i izliječiti?

Podaci dugoročno postoje uglavnom o liječenju nesteroidnim protuupalnim lijekovima (NSAIL poput ibuprofena, naproxena, indometacina) te pokazuju da i do 70% bolesnika može biti u remisiji kontinuiranim uzimanjem ovih lijekova i po nekoliko godina. Ipak, značajan broj bolesnika zahtjeva snažnije lijekove, uključujući steroide i sulfasalazin. Nedavno se pokazalo da liječenje bisfosfonatima daje pozitivne rezultate. Postoje izvješća i o kroničnom tijeku bolesti koja ne odgovara na liječenje.

2.4 Koje su nuspojave liječenja?

Roditeljima nije lako prihvatiti da njihovo dijete mora uzimati lijekove dulji vremenski period. Obično brinu zbog mogućih nuspojava lijekova protiv boli i protuupalnih lijekova. Smatra se kako su NSAIL-ovi u djetinjstvu općenito sigurni uz ograničena nuspojave poput bolova u trbuhu. Za više informacija pogledajte poglavlje o lijekovima.

2.5 Koliko dugo bi liječenje trebalo trajati?

Trajanje liječenja ovisi o lokalnom prisustvu lezija, njihovu broju i težini. Obično liječenje je potrebno nekoliko mjeseci ili godina.

2.6 Što je s nekonvencionalnim ili dopunskim metodama liječenja?

Fizikalna terapija može biti korisna u slučaju artritisa. Ipak, ne postoje podaci o korištenju dopunskih metoda liječenja u ovakvim bolestima.

2.7 Koliko često je potrebno ići na kontrolu?

Djeca koja se liječe trebala bi najmanje dva puta godišnje testirati krv i

urin.

2.8 Koliko dugo će bolest trajati?

U većine bolesnika bolest traje i do nekoliko godine, dok je kod nekih do doživotna bolest.

2.9 Kakva je dugoročna prognoza (predviđeni ishod i tijek) bolesti?

Ako se bolest pravilno liječi, prognoza je dobra.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1 Kako bolest može utjecati na svakodnevni život oboljelog djeteta ?

Dijete i obitelj često imaju problema sa zglobovima i kostima mjesecima prije nego što se postavi dijagnoza. Obično se preporuča prijem u bolnicu kako bi se napravila opsežna obrada. Nakon otpusta preporučaju se redovito posjeti ambulantni radi praćenja.

3.2 Što je sa školom? Što je sa sportom?

Mogu postojati ograničenja za sportske aktivnosti, osobito nakon biopsije ili ako je prisutan artritis. Obično nakon toga nije potrebno ograničiti sve fizičke aktivnosti.

3.3 Što je sa prehranom?

Nema posebne prehrane.

3.4 Može li klima utjecati na tijek bolesti?

Ne, ne može.

3.5 Može li se dijete cijepiti?

Dijete se može cijepiti sa svim cjepivima, osim sa živim dok uzima

glukokortikoide, metotreksat ili TNF-alfa inhibitore.

3.6 Što je sa spolnim životom, trudnoćom i kontrolom trudnoće?

Bolesnici s CNO nemaju problema s plodnošću. U slučaju da su zahvaćene pelvične kosti, može biti prisutna nelagoda za vrijeme seksualnih aktivnosti. Potreba za lijekovima mora se procijeniti prije nego što se počne razmišljati o trudnoći i za vrijeme trudnoće.