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

Chronische nicht-bakterielle osteomyelitis/osteitis (oder CRMO)

Version von 2016

1. ÜBER CRMO

1.1 Was ist das?

Die chronische rekurrierende (wiederkehrende) multifokale Osteomyelitis (CRMO) stellt die schwerste Form der chronischen nicht-bakteriellen Osteomyelitis (CNO) dar. Bei Kindern und Jugendlichen sind hauptsächlich die Metaphysen der langen Röhrenknochen von den entzündlichen Veränderungen betroffen. Doch grundsätzlich können diese Veränderungen an jeder Stelle des Knochenapparats auftreten. Außerdem können auch andere Organe, wie Haut, Augen, Magen-Darm-Trakt und Gelenke, betroffen sein.

1.2 Wie häufig tritt die Erkrankung auf?

Zur Häufigkeit dieser Erkrankung gibt es noch keine detaillierten Untersuchungen. Die Daten aus den europäischen Nationalregistern legen nahe, dass ungefähr 1 - 5 von 10.000 Einwohnern betroffen sind. Es gibt keine geschlechtsbezogene Häufung.

1.3 Was sind die Ursachen der Erkrankung?

Die Ursachen sind unbekannt. Man vermutet, dass die Krankheit auf eine Störung des angeborenen Immunsystems zurückzuführen ist. Seltene Erkrankungen des Knochenstoffwechsels können eine CNO imitieren. Dazu zählen Hypophosphatasie, das Camurati-Engelmann-Syndrom, gutartige Hyperostose/Pachydermoperiostose sowie

Histiozytose.

1.4 Ist die Erkrankung vererbbar?

Die Vererbbarkeit der Erkrankung wurde noch nicht nachgewiesen, wird jedoch vermutet. In der Tat ist nur bei einer Minderheit eine familiäre Häufung zu verzeichnen.

1.5 Warum leidet mein Kind an der Krankheit? Kann ihr vorgebeugt werden?

Zurzeit sind die Ursachen noch unbekannt. Es gibt keine bekannten Vorbeugemaßnahmen.

1.6 Ist es ansteckend?

Nein, die Krankheit ist nicht ansteckend. In mikrobiologischen Untersuchungen aus Knochenbiopsien wurden keine Infektionserreger (wie z. B. Bakterien) ermittelt.

1.7 Welches sind die Hauptsymptome?

Die Patienten klagen in der Regel über Knochen- oder Gelenkschmerzen. Daher müssen andere Krankheiten wie die juvenile idiopathische Arthritis und bakterielle Osteomyelitis zur Diagnosestellung ausgeschlossen werden, da bei vielen Patienten im Rahmen der körperlichen Untersuchung tatsächlich eine Arthritis festgestellt wird. Häufig treten lokale Knochenschwellungen und Druckempfindlichkeit sowie Humpeln und Funktionsverlust auf. Die Erkrankung kann einen chronischen oder wiederkehrenden Verlauf nehmen.

1.8 Verläuft die Erkrankung bei jedem Kind gleich?

Nein, sie verläuft nicht immer gleich. Insbesondere die Art der Knochenveränderungen, die Dauer und der Schweregrad der Symptome sind von Patient zu Patient – und bei der wiederkehrenden Krankheitsform sogar bei demselben Patienten – unterschiedlich stark ausgeprägt.

1.9 Unterscheidet sich die Erkrankung bei Kindern und Erwachsenen?

Im Allgemeinen ähnelt das Krankheitsbild im Kindes- und Jugendalter dem bei Erwachsenen. Doch einige Symptome der Erkrankung wie die Hautbeteiligung (Schuppenflechte, pustulöse Akne) treten bei Kindern seltener auf. Bei Erwachsenen wird die Erkrankung als SAPHO-Syndrom bezeichnet; diese Abkürzung steht für Synovitis, Akne, Pustulosis, Hyperostosis und Osteoitis. Die CRMO wird als das SAPHO-Syndrom im Kindes- und Jugendalter eingestuft.

2. DIAGNOSE UND THERAPIE

2.1 Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?

Die Diagnose CNO/CRMO erfolgt als Ausschlussdiagnose. Die Laborwerte sind weder einheitlich noch weisen sie speziell auf eine CRMO/CNO hin. Im frühen Krankheitsstadium lassen sich anhand einer Röntgenuntersuchung häufig noch keine charakteristischen Knochenveränderungen nachweisen. In späteren Krankheitsphasen können jedoch Knochenneubildung und sklerosierende Veränderungen, vor allem im Bereich der langen Röhrenknochen und des Schlüsselbeins, auf eine CNO hinweisen. Auch die Kompression von Wirbelkörpern ist erst relativ spät auf dem Röntgenbild zu erkennen. Wenn dieser Befund vorliegt, müssen eine Tumorerkrankung sowie Osteoporose ausgeschlossen werden. Bei der Diagnose der CNO muss sich der Arzt daher auf einer Kombination aus dem klinischen Erscheinungsbild und den bildgebenden Untersuchungen stützen.
Eine MRT-Untersuchung (anfänglich auch mit Kontrastmittel) liefert weitere Erkenntnisse über die Entzündungsaktivität in den hervorgerufenen Veränderungen. Eine Technetium-Szintigraphie des Skeletts kann bei der Anfangsdiagnose nützlich sein, da nicht alle CNO-bedingten Veränderungen klinisch auffällig verlaufen. Allerdings scheinen die entzündlichen Veränderungen in einer Ganzkörper-MRT-Untersuchung am besten nachweisbar zu sein.
Bei einer großen Zahl an Patienten lassen sich allein anhand der bildgebenden Untersuchungen keine bösartigen Geschehen ausschließen. In solchen Fällen sollte eine Biopsie in Erwägung gezogen

werden. Dies ist insbesondere angesichts der Tatsache wichtig, dass eine definitive Unterscheidung zwischen bösartigen Knochenveränderungen und CNO-bedingten Läsionen häufig schwierig ist. Bei der Auswahl der zu biopsierenden Stelle müssen funktionelle und kosmetische Aspekte berücksichtigt werden. Biopsien sollten nur für Diagnosezwecke durchgeführt werden. Die Ärzte sollten nicht den Versuch unternehmen, die gesamte entzündliche Veränderung zu entfernen, da dies eine unnötige Funktionseinschränkung, Instabilität sowie Narbenbildung zur Folge haben könnte. Die Notwendigkeit einer diagnostischen Biopsie zur Behandlung von CNO wird nach wie vor kontrovers diskutiert. Die Diagnose CNO scheint sehr wahrscheinlich, wenn die Knochenveränderungen seit mehr als 6 Monaten vorliegen und der Patient außerdem die typischen Hautveränderungen aufweist. In diesem Fall kann auf eine Biopsie verzichtet werden. Doch es muss zwingend eine langfristige Verlaufsbeobachtung mit Wiederholungen der bildgebenden Untersuchungen durchgeführt werden. Wenn eine Veränderung auf eine einzige Stelle beschränkt ist und einen osteolytischen Charakter aufweist, der sich auf die umgebenden Gewebsstrukturen ausbreitet, muss eine Biopsie durchgeführt werden, um eine Tumorerkrankung auszuschließen.

2.2 Welche Bedeutung haben Laboruntersuchungen/-tests?

a) Blutuntersuchungen: Wie oben bereits erwähnt gibt es keine Laboruntersuchungen, die dem eindeutigen Nachweis einer CNO/CRMO dienen. Untersuchungen wie die Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG), C-reaktives Protein (CRP), großes Blutbild, alkalische Phosphatase und Kreatinkinase werden während eines Schmerzschubs durchgeführt, um das Ausmaß der Entzündung und die Gewebebeteiligung zu bestimmen. Diese Untersuchungen erbringen häufig jedoch keine schlüssigen Beweise. b) Urinuntersuchung: nicht schlüssig c) Knochenbiopsie: notwendig, wenn Veränderungen an einer einzigen Stelle auftreten und bei Unsicherheit

2.3 Kann die Erkrankung behandelt oder geheilt werden? Welche Behandlungen stehen zur Verfügung?

Daten aus Langzeitstudien, in denen hauptsächlich nichtsteroidale Antirheumatika (NSAR wie Ibuprofen, Naproxen, Indomethacin)

untersucht wurden, zeigen, dass die Krankheit bei bis zu 70 % der Patienten durch eine mehrjährige Medikamentenbehandlung zum Stillstand gebracht werden kann. Doch eine erhebliche Zahl an Patienten ist auf stärkere Medikamente wie Steroide und Sulfasalazin angewiesen. Über positive Ergebnisse bei einer Behandlung mit Bisphosphonaten wurde berichtet. TNF blockierende Medikamente stellen ebenso eine Therapieoption dar. Es gibt auch Berichte über chronische Fälle, in denen alle Therapien fehlschlagen.

2.4 Welche Nebenwirkungen haben medikamentöse Therapien?

Es ist nicht leicht für Eltern zu akzeptieren, dass ihr Kind über einen langen Zeitraum Medikamente einnehmen muss. Sie sind in der Regel besorgt über die möglichen Nebenwirkungen der Schmerzmittel und der entzündungshemmenden Medikamente. Doch die Gabe von NSAR an Kinder wird generell als sicher angesehen und ist nur mit geringfügigen Nebenwirkungen, wie z. B. Bauchschmerzen, verbunden. Weitere Informationen dazu finden Sie im Kapitel „Medikamentöse Therapien".

2.5 Wie lange sollte die Behandlung durchgeführt werden?

Die Behandlungsdauer ist von den Stellen, an denen sich die entzündlichen Veränderungen befinden, ihrer Anzahl und ihrem Schweregrad abhängig. Normalerweise muss die Behandlung über mehrere Monate oder Jahre erfolgen.

2.6 Gibt es alternative/ergänzende Therapien?

Bei Vorliegen von Arthritis kann Physiotherapie in Erwägung gezogen werden. Es liegen jedoch keine Daten über ergänzende Therapien bei dieser Art von Erkrankungen vor.

2.7 Welche regelmäßigen Kontrollen sind notwendig?

Bei Kindern unter Behandlung sollten mindestens zweimal pro Jahr Blut- und Urinuntersuchungen durchgeführt werden.

2.8 Wie lange dauert die Erkrankung?

Bei den meisten Patienten erstreckt sich die Krankheitsdauer über mehrere Jahre. Doch gelegentlich verläuft sie auch als lebenslange Krankheit.

2.9 Wie sieht die Langzeitentwicklung (vorhergesagter Verlauf und Ergebnis) der Erkrankung aus?

Bei angemessener Behandlung besteht eine günstige Prognose.

3. ALLTAG

3.1 Wie wirkt sich die Erkrankung auf das Alltagsleben des Kindes und seiner Angehörigen aus?

Das Kind und seine Angehörigen haben häufig bereits Monate vor der Diagnosestellung mit Gelenk- und Knochenproblemen zu kämpfen. In der Regel wird die stationäre Aufnahme in ein Krankenhaus empfohlen, um andere Krankheiten auszuschließen. Nach der Diagnose werden regelmäßige Untersuchungen in der Arztpraxis zur Verlaufsbeobachtung empfohlen.

3.2 Was ist mit der Schule? Was ist mit Sport?

Insbesondere nach einer Biopsie oder bei Vorliegen einer Arthritis können Einschränkungen hinsichtlich sportlicher Aktivitäten bestehen. In der Regel müssen die körperlichen Aktivitäten danach nicht eingeschränkt werden.

3.3 Was ist mit der Ernährung?

Es gibt keine spezielle Diät.

3.4 Kann das Klima den Verlauf der Erkrankung beeinflussen?

Nein, das kann es nicht.

3.5 Darf das Kind geimpft werden?

Das Kind darf geimpft werden. Eine Ausnahme bilden Impfungen mit Lebendimpfstoffen, wenn das Kind mit Kortikosteroiden, Methotrexat oder TNF-α-Hemmern behandelt wird.

3.6 Was ist hinsichtlich Sexualleben, Schwangerschaft und Empfängnisverhütung zu beachten?

Patienten mit CNO haben keine Probleme mit ihrer Fruchtbarkeit. Falls eine Beteiligung des Beckenknochens vorliegt, kann es jedoch zu Unannehmlichkeiten beim Geschlechtsverkehr kommen. Wenn eine Schwangerschaft geplant wird oder besteht muss die Einnahme von Medikamenten neu bewertet werden.