



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

Chronische niet-bacteriële osteomyelitis/osteitis (CNO) en chronisch recidiverende multifocale osteomyelitis/osteitis (CRMO)

Versie 2016

1. WAT IS CNO/CRMO?

1.1 Wat is het?

CNO is een chronische niet-bacteriële ontsteking van het bot. Chronische Recidiverende Multifocale Osteomyelitis (CRMO) is de ernstigste vorm van CNO, die zoals de naam doet vermoeden gepaard gaat met recidiverende ontstekingen op meerdere plaatsen in het lichaam. Bij kinderen en adolescenten treffen de ontstekingshaarden vooral de metafysen van de lange pijpbeenderen. De ontstekingshaarden kunnen echter in elk deel van het skelet optreden. Ook andere organen, zoals huid, ogen, maag-darmkanaal en de gewrichten kunnen worden aangedaan.

1.2 Hoe vaak komt het voor?

Er is niet in detail bestudeerd hoe vaak deze aandoening voorkomt. Op grond van gegevens uit Europese nationale registers lijkt de aandoening bij ongeveer 1-5 op de 10000 inwoners voor te komen. Het komt bij jongens en meisjes even vaak voor.

1.3 Wat zijn de oorzaken van de ziekte?

De oorzaken zijn onbekend. Men vermoedt dat deze aandoening gerelateerd is aan een verstoring van het natuurlijke afweersysteem. Zeldzame aandoeningen van het botmetabolisme, zoals hypofosfatase, zijn ook gerelateerd.

het Camurati-Engelman syndroom, goedaardige hyperostose-pachydermoperiostose en histiocytose kunnen op CNO lijken.

1.4 Is het erfelijk?

De erfelijkheid is niet bewezen, maar wordt verondersteld. Slechts bij een minderheid van de gevallen is het familiair.

1.5 Waarom heeft mijn kind deze aandoening? Kan het voorkomen worden?

De oorzaken zijn op dit moment nog onbekend. Preventieve maatregelen zijn niet bekend.

1.6 Is het besmettelijk?

Nee, dat is het niet. In recente analyses zijn geen infectieuze oorzaken gevonden (zoals bacteriën).

1.7 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

De patiënten hebben gewoonlijk last van bot- of gewrichtspijn; daarom staat in de differentiaal diagnose juveniele idiopathische artritis en bacteriële osteomyelitis. Bij lichamelijk onderzoek wordt bij een significant deel van de patiënten artritis geconstateerd. Plaatselijke botzwellen en gevoeligheid wordt vaak gezien en verder kan mank lopen of functieverlies gezien worden. De ziekte kan een chronisch of terugkerend verloop hebben.

1.8 Verloopt de ziekte bij ieder kind hetzelfde?

Het verloopt niet bij ieder kind hetzelfde. Verder verschilt het soort botaantasting, de duur en de ernst van de symptomen van patiënt tot patiënt en zelfs bij hetzelfde kind als het verloop terugkerend is.

1.9 Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?

Over het algemeen lijkt de CRMO bij kinderen op de CRMO die gezien wordt bij volwassenen. Sommige verschijnselen van de ziekte, zoals de

huidaandoeningen (psoriasis, puistjes) komen vaker voor bij kinderen. Bij volwassenen wordt de aandoening SAPHO syndroom genoemd wat staat voor synovitis, acne, pustulose, hyperostose en osteïtis. CRMO wordt als de kinder- en adolescentenversie van het SAPHO syndroom gezien.

2. DIAGNOSE EN THERAPIE

2.1 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

De diagnose CNO/CRMO wordt op basis van exclusie gesteld. De laboratoriumparameters zijn niet consistent of voorspellend bij CRMO/CNO. Röntgen onderzoek vroeg in het ziektebeloop laat vaak nog geen kenmerkende veranderingen zien. In een later stadium kunnen osteoplastische en sclerotische veranderingen van de lange pijpbeenderen van de ledematen en het sleutelbeen duiden op CNO. Wervelcompressie kan ook een vrij laat teken zijn en voor een verdere differentiaal diagnose moeten hierbij tumoren en osteoporose in overweging worden genomen. De diagnose van CNO moet daarom gebaseerd zijn op het klinisch beeld en beeldvormende onderzoeken. MRI analyse (met contrastvloeistof) geeft verder inzicht in de ontstekingshaarden. Technetium botscintigrafie kan helpen bij de initiële diagnostische setting, aangezien de klinisch onmerkbare CNO-laesies vaak al aanwezig zijn. Een MRI scan van het hele lichaam lijkt echter nog sensitiever om de laesies vast te stellen. PET scan??? Bij een noemenswaardig aantal patiënten kan het beeldvormend onderzoek alleen een tumor niet uitsluiten en moet een biopsie overwogen worden. Bij het kiezen van de locatie voor de biopsie, moeten functionele en cosmetische aspecten in overweging genomen worden. Biopsies dienen uitsluitend voor diagnostische doeleinden uitgevoerd te worden en artsen moeten niet de hele laesie wegsnijden, aangezien dit kan leiden tot onnodig functieverlies en littekenvorming. De noodzaak voor een diagnostische biopsie is herhaaldelijk ter discussie gesteld voor CRMO. De diagnose CRMO lijkt vrij waarschijnlijk als de botlaesies gedurende zes maanden of langer aanwezig zijn, er meerdere botlaesies zijn en de patiënt ook de typische huidlaesies heeft. In dit geval kan een biopsie worden vermeden; een klinische controle is echter op korte termijn verplicht, net als herhaaldelijk beeldvormend onderzoek. Van unifocale laesies, die alleen osteolytisch

lijken ende omliggende weefsels aantasten, moet een biopsie worden uitgevoerd om tumoren uit te sluiten.

2.2 Hoe belangrijk zijn de tests?

a) Bloedonderzoeken: zoals hierboven genoemd zijn laboratoriumonderzoeken niet specifiek voor het diagnosticeren van CNO/CRMO. Onderzoeken, zoals de erythrocyten bezinkingssnelheid (BSE), CRP, een volledig bloedbeeld, alkalische fosfatase en creatinine worden echter wel vaak verricht tijdens ziekteactiviteit om de mate van de ontsteking en de aantasting van de weefsels te bepalen.. b) Urine-onderzoek: niet bijdragend c) Botbiopsie: noodzakelijk bij unifocale laesies en in gevallen van onzekerheid

2.3 Kan het behandeld of genezen worden? Wat zijn de behandelingen?

Langetermijngegevens over de behandeling met voornamelijk niet-steroïde ontstekingsremmende medicatie (NSAID's) zoals ibuprofen, naproxen, indomethacine laten zien dat bij 70% van de patiënten de ziekte in remissie gaat met continue medicatie gedurende enkele jaren. Een significant aantal patiënten heeft echter sterkere medicatie nodig, waaronder steroïden en sulfasalazine. Recentelijk heeft de behandeling met bifosfonaat tot positieve resultaten geleid. Chronische behandeling bij refractair verloop is ook gerapporteerd. Anti TNF?

2.4 Wat zijn de belangrijkste bijwerkingen van de behandeling met geneesmiddelen?

Het is niet makkelijk voor de ouders om te accepteren dat hun kind voor een lange tijd medicatie moet slikken. Ze zijn vaak bezorgd over mogelijke bijwerkingen van pijnstillers en ontstekingsremmende medicatie. NSAID's worden bij kinderen gezien als veilige medicijnen met beperkte bijwerkingen, zoals buikpijn. Zie voor meer informatie het hoofdstuk over de medicamenteuze therapie.

2.5 Hoe lang zou de therapie moeten duren?

De duur van de behandeling hangt af van de lokale aanwezigheid van

laesies, het aantal en de ernst ervan. Vaak is een behandeling nodig gedurende enkele maanden of jaren.

2.6 Hoe zit het met onconventionele of complementaire therapieën?

Fysiotherapie kan relevant zijn in het geval van artritis. Er zijn echter geen gegevens beschikbaar over het gebruik van complementaire therapie bij dergelijke aandoeningen.

2.7 Wat voor soort periodieke controles zijn nodig?

Kinderen die behandeld worden, moeten minimaal twee tot drie keer per jaar bloed- en urineonderzoeken ondergaan ivm de mogelijke bijwerkingen van de medicatie en ter evaluatie van de ziekteactiviteit.

2.8 Hoe lang duurt de ziekte?

Bij de meeste patiënten duurt de ziekte een aantal jaren, maar bij sommigen duurt het levenslang.

2.9 Wat is de prognose op lange termijn (voorspeld verloop en afloop) van de ziekte?

Als de aandoening goed behandeld wordt, is de prognose goed.

3. DAGELIJKS LEVEN

3.1 Wat voor invloed heeft de ziekte op het kind en het dagelijkse leven van het gezin?

Het kind en het gezin kunnen maanden voordat de diagnose gesteld wordt verschillende gewrichts- en botproblemen ervaren. Vaak wordt een ziekenhuisopname aangeraden om een differentieel onderzoek te kunnen doen. Verder worden na de diagnose regelmatige poliklinische controles aangeraden.

3.2 Hoe zit het met school? Hoe zit het met sport?

Vooraf een biopsie of artritis kunnen het sporten beperken. Daarna is er vaak geen reden om lichamelijke activiteiten te beperken.

3.3 Hoe zit het met het dieet?

Er is geen specifiek dieet.

3.4 Kan het klimaat het verloop van de ziekte beïnvloeden?

Nee, dat kan het niet.

3.5 Kan het kind gevaccineerd worden?

Het kind kan gevaccineerd worden, maar niet met levend verzwakte vaccins als hij/zij behandeld wordt met corticosteroïden, methotrexaat of TNF- α remmers. Bij twijfel wordt altijd geadviseerd om te overleggen met de behandelend arts.

3.6 Hoe zit het met het seksleven, zwangerschap en anticonceptie?

Patiënten met CNO hebben geen vruchtbaarheidsproblemen. Als de botten van het bekken aangedaan zijn, kan dit het seksleven nadelig beïnvloeden. Voordat een zwangerschap wordt overwogen en tijdens een zwangerschap moeten de medicatiebehoeften opnieuw beoordeeld worden.