https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/PL/intro

Przewlekłe niebakteryjne zapalenie kości i szpiku/ kości (chronic recurrent multifocal osteomyelitis, CRMO)

Wersja 2016

2. DIAGNOZA I LECZENIE

2.1 Jak diagnozuje się tę chorobę?

CNO/CMRO diagnozuje się metodą eliminacji. W tej chorobie parametry laboratoryjne nie są stałe ani przewidywalne. W badaniach radiologicznych często nie ma charakterystycznych zmian na początku rozwoju choroby, natomiast w późniejszych stadiach osteoblastyczne i sklerotyczne zmiany w kościach długich kończyn i obojczyka sugerują CNO. Również kompresja kręgów kręgosłupa jest oznaką choroby późno wykrywalną w radiografii, ale po jej pojawieniu się należy brać pod uwagę dalszą diagnostykę różnicową nowotworu złośliwego i osteoporozy. Dlatego też zdiagnozowanie CNO musi być poparte zarówno obrazem klinicznym, jak i badaniami obrazowymi.
Badania rezonansem magnetycznym z kontrastem (ang. magnetic resonance imaging; MRI) umożliwiają dalszą analizę aktywności zapalnej zmian. We wczesnym diagnozowaniu pomocna może być scyntygrafia technetowa kości, ponieważ często wykrywa się nieme klinicznie zmiany CNO. Natomiast rezonans całego jest bardziej czuły w zdefiniowaniu charakteru zmian.
U znacznej liczby pacjentów sama diagnostyka obrazowa nie jest w stanie wykluczyć złośliwych zmian nowotworowych i należałoby rozważyć biopsję tkanek, ponieważ zdecydowane rozróżnienie złośliwego nowotworu kości od zmian kostnych związanych z CNO jest często trudne. Rozważając lokalizację biopsji, należy wziąć pod uwagę aspekty funkcjonalne i kosmetyczne. Biopsje tkanek powinny być

przeprowadzane tylko w celach diagnostycznych i lekarze nie powinni wycinać całej zmiany, gdyż może to prowadzić do niepotrzebnych upośledzeń czynności i blizn. Konieczność przeprowadzania biopsji diagnostycznej była wielokrotnie kwestionowana w leczeniu CNO. Rozpoznanie CNO jest prawdopodobne, jeśli zmiany kostne są widoczne przez 6 miesięcy lub dłużej oraz jeśli u pacjentów występują również typowe zmiany skórne. W takich przypadkach biopsja nie jest konieczna, jednak niezbędna jest krótkoterminowa obserwacja kliniczna, uwzględniająca powtórne badania obrazowe. Zmiany jednoogniskowe, które wyglądają jak postać osteolityczna i które występują w przyległych strukturach tkankowych, należy zbadać w toku biopsji, aby wykluczyć nowotwór złośliwy.

2.2 Jakie jest znaczenie badań?

s) Badania krwi: jak wspomniano wcześniej, badania laboratoryjne nie są charakterystycznym elementem diagnozowania CNO/CRMO. Przeprowadzanie badań obejmujących wskaźnik sedymentacji erytrocytów (OB), białko C-reaktywne (CRP), surowiczy amyloid-A (SAA), morfologię krwi i fibrynogen, jest ważne w czasie ataku, ponieważ pozwala ocenić rozmiar stanu zapalnego. Jednak te badania często nie są rozstrzygające. b) Badanie moczu: nierozstrzygające. c) Biopsja kości: konieczna w zmianach jednoogniskowych i w razie niepewności.

2.3 Czy chorobę można leczyć lub wyleczyć? Na czym polega leczenie?

Dostępne są długoterminowe dane dotyczące leczenia głównie lekami przeciwzapalnymi (NLPZ , takimi jak ibuprofen, naproksen, indometacyna), pokazujące, że nawet u 70% pacjentów występują fazy remisji, które przy stałym zażywaniu leków mogą trwać do kilku lat. Jednak znaczna liczba pacjentów wymaga bardziej intensywnego leczenia, uwzględniającego sterydy i sulfasalazynę. W ostatnim czasie pozytywne rezultaty dało leczenie bisfosfonianami. Zgłaszano również przypadki przewlekłe oporne na leczenie.

2.4 Jakie są działania niepożądane leczenia farmakologicznego?

Rodzicom trudno jest zaakceptować fakt, że ich dziecko musi przyjmować leki przez dłuższy czas. Zazwyczaj martwią ich też możliwe działania niepożądane wywoływane przez leki przeciwbólowe i przeciwzapalne. NLPZ są uważane za leki, które bezpiecznie można podawać dzieciom i które wywołują nieliczne działania niepożądane, takie jak bóle brzucha. Więcej informacji można znaleźć w rozdziale poświęconym leczeniu farmakologicznemu.

2.5 Jak długo powinno trwać leczenie?

Czas leczenia zależy od obecności lokalnych zmian, ich liczby i stopnia zaawansowania. Zwykle konieczne jest leczenie miesiącami lub latami.

2.6 Czy można stosować leczenie niekonwencjonalne lub uzupełniające?

W przypadku zapalenia stawów odpowiednia może być fizjoterapia. Nie istnieją jednak dane dotyczące stosowania terapii uzupełniających w tego typu chorobach.

2.7 Jakie kontrole okresowe są niezbędne?

Leczonym dzieciom należy badać krew i mocz co najmniej dwa razy w roku.

2.8 Jak długo choruje się na tę chorobę?

U większości pacjentów choroba trwa do kilku lat, chociaż u niektórych może trwać do końca życia.

2.9 Jakie jest długofalowe rokowanie (przewidywany skutek i przebieg) choroby?

Odpowiednio leczona choroba daje dobre rokowanie.