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

Osteomielite Crónica Recorrente Multifocal (OCRM)

Versão de 2016

1. O QUE É A OCRM

1.1 O que é?

A Osteomielite Crónica Recorrente Multifocal (OCRM) é frequentemente a forma mais grave de Osteomielite Crónica Não-Bacteriana (OCN). Nas crianças e adolescentes, as lesões inflamatórias afetam principalmente as metáfises dos ossos longos. No entanto, podem ocorrer lesões em qualquer local do esqueleto. Além disso, podem ser afetados outros órgãos tais como a pele, olhos, aparelho gastrointestinal e articulações.

1.2 É uma doença comum?

A frequência desta doença ainda não foi estudada em detalhe. Com base nos dados dos registos nacionais Europeus, podem ser afetados cerca de 1-5 em cada 10 mil habitantes. Não existe predomínio de sexo.

1.3 Quais são as causas da doença?

As causas são desconhecidas. Pensa-se que esta doença está associada a um distúrbio no sistema imunitário inato. Doenças ósseas metabólicas raras e outras podem assemelhar-se à OCN, tais como a hipofosfatasia, a síndrome de Camurati-Engelmann, a Hiperostose-Paquidermoperiostose benigna e a histiocitose.

1.4 É hereditária?
A hereditariedade não foi provada, mas é colocada como hipótese. Na realidade, apenas uma minoria de casos é familiar.

1.5 Porque razão o meu filho(a) tem esta doença? O seu aparecimento pode ser prevenido?
Até à data, as causas são desconhecidas. Não são conhecidas medidas preventivas.

1.6 É contagiosa ou infeciosa?
Não, não é. Em análises recentes, não foi encontrado nenhum agente infecioso causador (tais como bactérias).

1.7 Quais são os principais sintomas?
Geralmente, os doentes queixam-se de dor nos ossos ou nas articulações. Como tal, o diagnóstico diferencial inclui a artrite idiopática juvenil e a osteomielite bacteriana. O exame clínico pode realmente detetar artrite numa proporção significativa de doentes. A dor e o inchaço no local da lesão óssea são frequentes e o doente pode coxear ou apresentar perda de função. A doença pode ter uma evolução crónica ou recorrente.

1.8 A doença é igual em todas as crianças?
A doença não é igual em todas as crianças. O tipo de envolvimento ósseo, a duração e a gravidade dos sintomas varia de doente para doente e até mesmo na mesma criança se for considerada uma evolução recorrente.

1.9 A doença nas crianças é diferente da doença nos adultos?
Em geral, a OCRM nas crianças é semelhante à observada nos adultos. No entanto, algumas características da doença tais como o envolvimento cutâneo (psoríase, acne pustulosa) são mais frequentes. Nos adultos, a doença foi denominada de síndrome SAPHO que representa sinovite, acne, pustulose, hiperostose e osteíte. A OCRM tem

sido considerada a versão pediátrica e adolescente da síndrome SAPHO.

2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

2.1 Como é diagnosticada?

A OCN/OCRM é um diagnóstico de exclusão. Os parâmetros laboratoriais não são consistentes nem preditivos na OCRM/OCN. As radiografias das lesões ósseas precoces na OCN, frequentemente não revelam alterações características, embora mais tarde, durante a evolução da doença, as alterações osteoplásticas e escleróticas dos ossos longos dos membros e da clavícula possam ser sugestivas de OCN. A compressão vertebral é também um sinal radiográfico, mas perante a este sinal deve ser considerado um diagnóstico diferencial com neoplasia maligna e osteoporose. Como tal, o diagnóstico de OCN, baseia-se no quadro clínico e nos estudos de imagiologia.

Uma RM (com contraste) fornece mais detalhes sobre a atividade inflamatória das lesões. A cintigrafia óssea com tecnécio pode ser útil no estabelecimento do diagnóstico inicial, uma vez que existem frequentemente lesões de OCN clinicamente silenciosas. No entanto, uma RM de corpo inteiro parece ser mais sensível na definição das lesões.

Num número considerável de doentes, o exame de imagem isoladamente não exclui a existência de malignidade devendo ser considerada a realização de uma biópsia, especialmente porque uma distinção clara entre lesões ósseas malignas e lesões associadas à OCN é, muitas vezes, difícil. A selecção do local para a realização da biópsia, deve ter em consideração os aspetos funcionais e estéticos. As biópsias devem ser realizadas apenas para fins de diagnóstico e os médicos não devem tentar excisar a lesão na totalidade. Isto pode provocar incapacidade funcional e cicatrizes desnecessárias. A necessidade de uma biópsia diagnóstica tem sido questionada repetidamente na abordagem da OCN. O diagnóstico de OCN parece bastante provável, se as lesões ósseas existirem durante 6 meses ou mais, e se o doente também apresentar lesões cutâneas típicas. Neste caso, a realização de uma biópsia pode ser evitada. No entanto, é obrigatório um acompanhamento clínico a curto prazo, incluindo a repetição dos estudos de imagiologia. As lesões unifocais, que tenham unicamente uma aparência osteolítica e que envolvam as estruturas em redor do

tecido, devem ser objeto de biópsia para excluir a existência de malignidade.

2.2 Qual a importância dos testes?

a) Análises sanguíneas: tal como mencionado acima, os testes laboratoriais não são específicos para o diagnóstico de OCN/OCRM. As análises sanguíneas, tais como a velocidade de sedimentação eritrocitária (VS), PCR, hemograma completo, fosfatase alcalina e creatinina quinase são típicas durante um episódio doloroso para poder avaliar o grau de inflamação e o envolvimento tissular. No entanto, estes testes são muitas vezes inconclusivos. b) Análise à urina: não conclusivo c) Biópsia óssea: necessária nas lesões unifocais e em casos de incerteza diagnóstica

2.3 Há tratamento ou cura para a doença? Quais são os tratamentos?

Estão disponíveis dados sobre o tratamento a longo prazo utilizando predominantemente medicamentos anti-inflamatórios não-esteroides (AINEs, tais como o ibuprofeno, naproxeno, indometacina), os quais mostram que até 70% dos doentes podem estar em remissão com uma medicação contínua, durando esta até vários anos. No entanto, um número significativo de doentes necessita de medicação mais intensa, incluindo corticoesteroides e sulfassalazina. Recentemente, o tratamento com bifosfonatos apresentou resultados positivos. Também foram descritas evoluções crónicas refractárias ao tratamento.

2.4 Quais são os principais efeitos secundários do tratamento medicamentoso?

Não é fácil para os pais aceitar que o seu filho tem de tomar medicamentos durante muito tempo. Geralmente ficam preocupados com os efeitos secundários dos analgésicos e dos anti-inflamatórios. Na infância, os AINEs são geralmente considerados medicamentos seguros com efeitos secundários limitados, tais como dor de estômago. Para obter mais informações, consulte o capítulo sobre terapia medicamentosa.

2.5 Quanto tempo deve o tratamento durar?

A duração do tratamento depende da presença de lesões no local, da quantidade e da gravidade destas. Geralmente, o tratamento é necessário durante meses ou anos.

2.6 E os tratamentos não convencionais ou complementares?

A fisioterapia pode ser relevante em caso de artrite. No entanto, não existem dados sobre a utilização de tratamentos complementares nestas doenças.

2.7 Que tipo de vigilâncias periódicas são necessárias?

As crianças sob tratamento devem realizar análises sanguíneas e à urina pelo menos duas vezes por ano.

2.8 Quanto tempo durará a doença?

Na maioria dos doentes, a duração da doença é de vários anos, embora em alguns doentes seja uma doença para toda a vida.

2.9 Qual é o prognóstico (evolução e resultado previsto) a longo prazo da doença?

Se a doença for tratada adequadamente tem um bom prognóstico.

3. VIDA QUOTIDIANA

3.1 De que forma pode a doença afetar o dia a dia da criança e da sua família?

A criança e a família enfrentam problemas ósseos e nas articulações, muitas vezes durante vários meses, até que a doença seja diagnosticada. É geralmente recomendado o internamento num hospital para realização de uma avaliação e diagnóstico diferencial. Após o diagnóstico, são também recomendadas consultas periódicas de acompanhamento em ambulatório.

3.2 E a escola? E em relação à prática de desportos?
Podem existir limitações para a prática de atividades desportivas, especialmente após a realização da biópsia ou se existir artrite. Posteriormente, não existe, de um modo geral, qualquer necessidade de limitar a atividade física geral.

3.3 E em relação à alimentação?
Não existe nenhuma alimentação específica.

3.4 O clima pode influenciar a evolução da doença?
Não, o clima não tem influência.

3.5 A criança pode ser vacinada?
A criança pode ser vacinada, exceto com vacinas vivas se estiver sob tratamento com corticosteroides, metotrexato ou inibidores do TNF-α.

3.6 E em relação à vida sexual, à gravidez e à contraceção?
Os doentes com OCN não têm problemas de fertilidade. Quando os ossos pélvicos estão afetados pode existir desconforto nas atividades sexuais. A necessidade de medicação deve ser reavaliada antes de considerar engravidar e durante a gravidez.