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

التهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن أو التهاب العظم والنقي متعدد البؤر المزمن المتكرر (CRMO)

نسخة من 2016

1- ما هو التهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن

1-1 ما هو؟

يعتبر التهاب العظم والنقي متعدد البؤر المزمن المتكرر (CRMO) في كثير من الأحيان أشد شكل من أشكال التهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن (CNO)، وفي الأطفال والمراهقين غالباً ما تُصيب الآفات الالتهابية كراديس العظام الطويلة، ولكن قد تُصيب الآفات أي موقع بالهيكل العظمي، وعلاوة على ذلك، قد تُصاب أيضاً أعضاء أخرى مثل الجلد والعينين والقناة المعدية المعوية والمفاصل.

1-2 ما مدى شيوعه؟

لم يُدرس معدل الإصابة بهذا المرض بالتفصيل، ولكن بناءً على بيانات من السجلات الوطنية الأوروبية، قد يُصاب بهذا المرض من 1 إلى 5 أشخاص من كل 10,000 نسمة، وهو ليس متفشياً في أحد الجنسين بشكل يزيد عن الآخر.

1-3 ما هي أسباب هذا المرض؟

أسباب هذا المرض غير معروفة، ويُفترض أنه مرتبط بخلل في المناعة الطبيعية. وقد تُحاكي الأمراض النادرة الخاصة بعملية الأيض في العظام التهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن مثل نَقْص الفُسفاتاز، ومتلازمة كاميوراتي-إنجلمان، وفرط التعظم الحميد-ثِخَنَ الجِلْدِ وَتَعَظُّمُ السِّمْحاق، وكَثْرَةُ المُنْسِجات.

1-4 هل المرض وراثي؟

لم يتم إثبات أن هذا المرض وراثي ولكن ذلك قائم ضمن الفرضيات، وفي الواقع، تعتبر أقلية فقط من الحالات حالات عائلية.

5-1 لماذا أُصيب طفلي بهذا المرض؟ هل يمكن الوقاية منه؟
أسباب هذا المرض غير معروفة حتى الآن، كما أن إجراءات الوقاية منه غير معروفة أيضاً.

6-1 هل هو معدٍ أو ينتقل من إنسان لآخر؟
كلا، هذا المرض ليس معدياً. ولم يُعثر في التحاليل الأخيرة على أية عوامل عدوى مسببة للمرض (مثل البكتيريا).

7-1 ما هي الأعراض الرئيسية؟
عادة ما يشكو المرضى من آلام في المفاصل أو العظام؛ وبالتالي يتضمن التشخيص التفريقي التهاب مفاصل الأطفال مجهول السبب والتهاب العظم والنقي البكتيري، وقد يكشف الفحص السريري فعلياً عن وجود التهاب في المفاصل لدى نسبة كبيرة من المرضى. ويشيع وجود تورم ومَضَض موضعي في العظام كما قد يكون هناك عرج أو فقدان لوظيفة تلك العظام المصابة، ويمكن لمسار هذا المرض أن يكون متكرراً أو مزمناً.

8-1 هل يتشابه هذا المرض بين طفل وآخر؟
يختلف هذا المرض من طفل إلى آخر، كما تختلف نوعية إصابة العظام ومدة الأعراض وشدتها من مريض إلى آخر وحتى لدى نفس المريض في حالة ما إذا كان مسار المرض لديه متكرراً.

9-1 هل تختلف الإصابة في هذا المرض عند الأطفال والبالغين؟
إلتهاب العظم والنقي متعدد البؤر المزمن المتكرر (CRMO) يُشبه الإلتهاب الذي يصيب البالغين الذي يطلق عليه للبالغين متلازمة التهاب الغضروف المرافق لحب الشباب وصداف اليدين والقدمين مع فرط التعظم والتهاب العظم (SAPHO), غير أن بعض مظاهر المرض كإصابة الجلد (الصدفية، حب الشباب البثري) متكررة بشكل أكبر لدى البالغين. CRMO هو نسخة من SAPHO في مرحلة الطفولة و المراهقة.

2- التشخيص والعلاج

1-2 كيف يتم تشخيصه؟
يقوم تشخيص التهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن/التهاب العظم والنقي متعدد البؤر المزمن المتكرر على الاستبعاد، ولا تتوافق المعلمات المعملية مع التهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن (CRMO)/التهاب العظم والنقي متعدد البؤر المزمن المتكرر (CNO) ولا تتنبأ بوجوده. وفي الغالب لا يكشف التصوير بالأشعة لآفات العظام المبكرة في التهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن التغيرات المميزة للمرض، ومع ذلك قد تُشير التغيرات

المتعلقة برأب العظم والتغيرات التصلبية التي تحدث للعظام الطويلة في الأطراف والترقوة في وقت لاحق من مسار المرض إلى الإصابة بالتهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن. كما أن الضغط الفقري من علامات التصوير بالأشعة التي تظهر في وقت لاحق نسبياً من مسار المرض ولكن يجب النظر في تشخيص تفريقي آخر لورم خبيث أو هشاشة في العظام عند تقديم هذه النتيجة، لذا يجب أن يعتمد تشخيص الإصابة بالتهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن على الصورة السريرية بالإضافة إلى الفحوصات التصويرية.
يُقدم تحليل التصوير بالرنين المغناطيسي (باستخدام صبغة تباين) نظرة أكثر تعمقاً في النشاط الالتهابي للآفات، قد يكون التصوير الومضاني للعظام باستخدام التكنيشيوم مفيداً في تحديد التشخيص الأولي، وذلك لأن آفات التهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن غير المصحوبة بالأعراض غالباً ما تكون موجودة، ومع ذلك، يبدو أن تصوير الجسد بالكامل بالرنين المغناطيسي أكثر حساسية في تحديد الآفات.
لا يستبعد التصوير بالأشعة التشخيصي وحده الأورام الخبيثة في عدد كبير للغاية من المرضى ويجب النظر في إجراء خزعة، وذلك خاصة لأنه من الصعب في الغالب العثور على فرق مميز بين آفات العظام الخبيثة والآفات التي تصحب التهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن. ويجب النظر في الجوانب الوظيفية والتجميلية عند اختيار مكان الخزعة، ويلزم أن يكون إجراء الخزعات للأغراض التشخيصية فقط، وعلى الأطباء عدم السعي إلى استئصال الآفة كلها؛ فقد يؤدي ذلك إلى اضطراب وظيفي لا لزوم له والتعرض لندبة مكانها. ولقد كانت الحاجة إلى إجراء خزعة تشخيصية محل تساؤل بشكل متكرر عندما يتعلق الأمر بتشخيص التهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن. ويبدو أن تشخيص الإصابة بالتهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن محتمل جداً إذا كانت آفات العظام موجودة لمدة 6 أشهر أو أكثر وتظهر على المريض الآفات الجلدية النمطية الخاصة بالمرض، وفي هذه الحالة، يمكن تجنب الخزعة؛ ومع ذلك تعد المتابعة السريرية على المدى القصير بما في ذلك تكرار الفحوصات التصويرية أمراً إلزامياً. ويجب أخذ خزعة من الآفات وحيدة البؤرة ذات المظهر العظمي فقط والتي تحتوي على هياكل الأنسجة المحيطة بها وذلك لاستبعاد وجود أورام خبيثة.

2-2 ما أهمية إجراء الفحوصات؟

أ) فحوصات الدم: وفقاً لما ذُكِر أعلاه، لا تعتبر التحاليل المعملية محددة في تشخيص التهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن/التهاب العظم والنقي متعدد البؤر المزمن المتكرر، فالفحوصات مثل سرعة الترسيب في الدم والبروتين المتفاعل C والعد الدموي الشامل والفوسفاتيز القلوي والكرياتينين كيناز تعتبر نمطية أثناء النوبات المؤلمة لتقييم مدى الالتهاب وإصابة الأنسجة، ومع ذلك، غالباً ما تكون هذه الفحوصات غير حاسمة. ب) تحليل البول: غير حاسم. ج) خزعة العظم: ضرورية للآفات وحيدة البؤرة في حالات عدم التأكد من التشخيص.

3-2 هل يمكن علاجه/الشفاء منه؟ ما هي العلاجات؟

تتوفر بيانات طويلة المدى حول العلاج في الغالب باستخدام مضادات الالتهاب غير

الستيرويدية ("NSAIDs " مثل النابروكسين naproxen والإيبوبروفين ibuprofen والإندوميتاسين indomethacin) توضح أن نسبة من المرضى تصل إلى 70% يمكن أن يكون المرض لديهم في حالة هجوع مع استمرار تناول العلاج لمدة تصل إلى أعوام عديدة، ومع ذلك يتطلب عدد كبير من المرضى تناول أدوية أكثر شدة بما في ذلك الستيرويدات بالبايفوسفونيت العلاج أدى ولقد ،sulfasalazine والسلفاسالازين steroids وجوداً أيضا جلُس كما ،المرض مع إيجابية لنتائج التوصل إلىً مؤخرا bisphosphonates فترات من المقاومة المزمنة للعلاج.

2-4 ما هي الآثار الجانبية للعلاج بالأدوية؟
ليس من السهل على الآباء تقبل أن طفلهم يجب أن يتناول دواء ما مدى الحياة، وهم عادة ما يكونون قلقين بشأن الآثار الجانبية المحتملة للمسكنات والأدوية المضادة للالتهابات.
تعتبر مضادات الالتهاب غير الستيرويدية بوجه عام في مرحلة الطفولة من الأدوية الآمنة ذات الآثار الجانبية المحدودة مثل آلام المعدة، ولمزيد من المعلومات، انظر الفصل الخاص بالعلاج بالأدوية.

2-5 إلى متى يجب أن تدوم معالجة المرض؟
تعتمد مدة العلاج على الوجود الموضعي للآفات وعددها وشدتها، وعادة ما يلزم تناول العلاج لشهور أو سنوات.

2-6 ماذا عن العلاجات التكميلية أو غير التقليدية؟
قد يكون العلاج الطبيعي مهماً في حالة التهاب المفاصل، ولكن لا توجد بيانات حول العلاج التكميلي في مثل هذه الأمراض.

2-7 ما هي الفحوصات الطبية العامة الدورية اللازمة؟
يجب أن يُجري الأطفال الذين يخضعون للعلاج تحاليل دم وبول مرتين سنوياً على الأقل.

2-8 إلى متى تدوم الإصابة بالمرض؟
مدة الإصابة بالمرض بالنسبة لغالبية المرضى تصل إلى سنوات عديدة، ومع ذلك في بعض الحالات تدوم الإصابة بالمرض مدى الحياة.

2-9 ما هو مآل هذا المرض (مساره ونتائجه المتوقعة) على المدى الطويل؟
في حالة معالجة المرض بشكل صحيح، سيكون مآل المرض جيداً.

3- الحياة اليومية

3-1 كيف يمكن أن يؤثر هذا المرض على الحياة اليومية للطفل المصاب وعائلته؟

يتعرض الطفل والعائلة بالفعل لمشاكل في المفاصل والعظام غالباً على مدار شهور قبل تشخيص المرض، وعادة ما يوصى بالدخول للمستشفى لإجراء فحص طبي تفريقي، كما يوصى أيضاً بإجراء زيارات منتظمة للعيادات الخارجية لمتابعة الحالة بعد تشخيص المرض.

3-2 ماذا عن المدرسة؟ ماذا عن ممارسة الرياضة؟

قد تكون هناك قيود على ممارسة الأنشطة الرياضية خاصة بعد الخزعة أو في حالة وجود التهاب في المفاصل، وفي المعتاد، لا حاجة للحد من النشاط البدني بشكل عام بعد ذلك.

3-3 ماذا عن النظام الغذائي؟

لا يوجد نظام غذائي معين.

3-4 هل يمكن للمناخ التأثير على مسار المرض؟

كلا، ليس بإمكانه ذلك.

3-5 هل يمكن للطفل المصاب بهذا المرض تلقي التطعيمات؟

يمكن للطفل تلقى التطعيمات فيما عدا اللقاحات الحية، وذلكحال كونه خلال فترة علاجه بالكورتيكوستيرويدات أو الميثوتريكسات أو مثبطات α- TNF.

3-6 ماذا عن الحياة الجنسية والحمل ووسائل منع الحمل؟

لا يُعاني المرضى المصابون بالتهاب العظم والنقي غير البكتيري المزمن من مشاكل في الخصوبة. وفي حالة تعرض عظام الحوض للإصابة، قد يكون هناك عدم شعور بالراحة أثناء ممارسة الأنشطة الجنسية، ويجب إعادة تقييم الحاجة إلى الأدوية قبل النظر في مسألة الحمل وأثناء الحمل.