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

Kronisk återkommande multifokal osteomyelit (Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis, CRMO)

1. VAD ÄR CRMO?

Vad är CRMO?

Kronisk återkommande multifokal osteomyelit (Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis, CRMO) är den allvarligaste formen av kronisk icke-bakteriell osteomyelit (CNO). Hos barn och ungdomar så drabbas främst tillväxtzonen (metafysen) i de långa rörbenen, men förändringar kan uppstå i alla delar av skelettet. Andra organ kan påverkas såsom hud, ögon, mag-tarmkanal och leder.

1.2 Hur vanlig är sjukdomen?

Enligt europeiska nationella register uppskattas förekomsten till 1–5 per 10.000 invånare. Sjukdomen tycks påverka män och kvinnor i lika .

1.3 Vilka är orsakerna till sjukdomen?

Orsakerna är okända. Det antas att denna sjukdom har samband med en störning i det medfödda immunförsvaret. Sällsynta metaboliska bensjukdomar, såsom hypophosphatasia, Camurati-Engelman syndrom, hyperostos-pachydermoperiostosis och godartad histiocytosis kan simulera CNO.

1.4 Är det ärftligt?

Ärftlighet har inte kunnat påvisas, men det är tänkbart. Familjär anhopning har bara kunnat ses i ett fåtal fall.

1.5 Varför har mitt barn denna sjukdom? Kan den förebyggas?
För närvarande är uppkomstmekanismer och förebyggande åtgärder okända.

1.6 Är CRMO smittsamt?
Nej. Ingen av de senaste studierna har kunnat identifiera något smittämne (som bakterier och virus) som orsak till sjukdomen.

1.7 Vilka är de viktigaste symtomen?
Patienter beskriver vanligtvis smärta i ben eller leder. Därför måste andra sjukdomar som juvenil idiopatisk artrit och bakteriell osteomyelit uteslutas. Kroppsundersökningen kan också påvisa ledinflammation hos en betydande andel av patienterna. Lokal bensvullnad och smärta vid tryck är vanliga undersökningsfynd och bensvullnaden kan orsaka hälta eller funktionsnedsättning av det drabbade skelettområdet. Sjukdomen kan ha ett kroniskt eller återkommande (recurrent) förlopp.

1.8 Är sjukdomen densamma hos alla drabbade barn?
Nej. Skelettengagemang, varaktigheten och svårighetsgraden av symtomen varierar från patient till patient och även hos samma barn under sjukdomens förlopp.

1.9 Är sjukdomen annorlunda hos barn jämfört med vuxna?
I allmänhet liknar CRMO hos barn den hos vuxna. Men vissa aspekter av sjukdomen som hudengagemang (psoriasis, pustulös akne) är vanligare hos vuxna. Hos vuxna har sjukdomen kallats SAPHO-syndrom som står för synovit (ledkapselsvullnad), akne, pustulos (varit), hyperostos (bentillväxt) och osteit (benröta, bakteriell skelett6infektion).

2. DIAGNOS OCH BEHANDLING

2.1 Hur ställer man diagnosen?

CNO/CRMO är en uteslutningsdiagnos. Det saknas typiska laboratorieprover. Röntgen tidigt i förloppet kan vara normal, men senare i förloppet ses typiska förändringar i långa rörben och nyckelben. Även ryggradsskador såsom kotkompression är ett ganska sent röntgentecken och dess förekomst måste väcka misstanke om andra sjukdomar, såsom cancer och benskörhet. Diagnos av CNO måste därför baseras på en sammanvägning av den kliniska bilden och radiologiska förändringar.

Magnetkameraundersökning (MRI) med intravenös kontrast ger mer information om den inflammatoriska aktiviteten. Teknetium-skintigrafi kan vara en användbar initial metod, eftersom det ofta finns kliniskt tysta CNO-förändringar. Dock verkar MRI av hela skelettet vara mer känslig för detaljerad översikt av skadorna.

Hos ett stort antal patienter är det ofta svårt att skilja mellan maligna skelettförändringar och de orsakade av CNO genom radiologiska undersökningar. Biopsi bör då utföras. När man väljer plats för biopsi, måste man ta hänsyn till funktionella och estetiska aspekter. Biopsier bör endast utföras för diagnostiska ändamål och syftar inte till att ta bort förändringen, eftersom det kan leda till funktionsbegränsningar och onödiga ärr. Indikationen för en diagnostisk biopsi vid CNO har upprepade gånger diskuterats. Diagnos av CNO är trolig om benskador kvarstår i minst sex månader och om patienten har de typiska hudförändringarna. I dessa fall bör biopsi undvikas, och istället ersättas av klinisk uppföljning inklusive upprepade radiologiska undersökningar. Om bara enstaka förändringar finns med endast osteolytiskt utseende (ser ut som en ursparning i benet) och påverkan av intilliggande strukturer så måste biopsi utföras för att säkert utesluta malignitet.

2.2 Vilken betydelse har provtagning och andra undersökningar?

a) Blodprover: det finns inga särskilda laboratorietester för att diagnostisera CNO/CRMO. Prover som SR, CRP, blodvärde (Hb), alkaliskt fosfatas (ALP) och kreatinkinas (CK) kan följas under en episod av smärta för att bedöma graden av inflammation och graden av vävnadsengagemang. Dessa tester ger emellertid sällan användbar information.

b) Urinprov: ger inte specifik information.
c) Benbiopsi: nödvändig vid enstaka förändringar och i tveksamma fall.

2.3 Kan sjukdomen behandlas eller botas? Vilka behandlingar finns?

Det finns långtidsdata av behandling med antiinflammatoriska läkemedel (COX-hämmare, NSAID, såsom ibuprofen, naproxen, indometacin) som visar att upp till 70% av patienterna kan bibehålla remission under kontinuerlig läkemedelsbehandling under flera år. Men ett stort antal patienter kräver mer kraftfulla läkemedel, inklusive kortison och sulfasalazin. Nyligen har behandling med bisfosfonater gett positiva resultat. Det har också förekommit fall med kroniskt förlopp som inte svarar på behandling.

2.4 Vilka är biverkningarna av läkemedelsbehandling?

Det är inte lätt för föräldrar att acceptera att deras barn måste ta läkemedel under en lång tid. De är oftast oroliga för möjliga biverkningarna av smärtstillande och antiinflammatoriska medel. COX-hämmare som används inom barnsjukvården anses generellt vara välbeprövade läkemedel med relativt lindriga biverkningar såsom magsmärtor. För mer information, se avsnittet om läkemedelsbehandling.

2.5 Hur länge ska behandlingen pågå?

Behandlingstiden beror på förekomsten av benskador, deras antal och svårighetsgrad. Vanligtvis behöver behandlingen fortgå under flera månader till år.

2.6 Vilka alternativa behandlingar finns?

Sjukgymnastik kan vara till hjälp i händelse av ledinflammation. Det finns inga evidens för användningen av alternativa behandlingar vid dessa sjukdomar.

2.7 Vilken typ av regelbundna kontroller är nödvändigt att

utföra?
Behandlade barn bör lämna blod- och urinprov åtminstone två gånger per år.

2.8 Hur länge varar sjukdomen?
Hos de flesta patienter varar sjukdomen i flera år, men i vissa fall livslångt.

2.9 Vad är den långsiktiga prognosen för sjukdomen?
Om sjukdomen behandlas korrekt är prognosen god.

3. VARDAGEN

3.1 Hur påverkar sjukdomen det dagliga livet för barnet och familjen?
Barnet och familjen upptäcker i regel skelett- och ledsymtom flera månader innan sjukdomen diagnostiseras. Ibland krävs inneliggande sjukhusvård för att utföra differentialdiagnostisk utredning. Det rekommenderas sedan regelbundna mottagningsbesök för klinisk uppföljning efter diagnossättning.

3.2 Kan man gå i skolan? Kan man idrotta?
Skolgång bör inte påverkas. Det kan finnas begränsningar för sportaktiviteter, särskilt efter biopsi eller vid manifest ledinflammation, men vanligen krävs ingen begränsning av fysisk aktivitet.

3.3 Spelar kosten någon roll?
Nej

3.4 Kan klimatet påverka sjukdomsförloppet?
Nej.

3.5 Kan barnet vaccineras?

Barn med CNO kan vaccineras, men det är viktigt att rådfråga behandlande läkare avseende levande vaccin särskilt under pågående behandling med kortison, metotrexat eller TNF-α-hämmare.

3.6 Hur påverkar sjukdomen sexliv, graviditet och preventivmedel?

Patienter med CNO har inte fertilitetsproblem. Vid påverkan av skelettet i bäckenet, kan obehag upplevas vid sexuell aktivitet. Behovet av läkemedelsbehandling bör omprövas innan patienten planerar att skaffa barn.