



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

Kronični Nebakterijski Osteomielitis/Osteitis (ali CRMO)

Različica

1. KAJ JE CRMO?

1.1. Kaj je to?

Kronični rekurentni multifokalni osteomielitis (angl. Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis - CRMO) je najtežja oblika kroničnega nebakterijskega osteomielitisa (angl. Chronic Non-bacterial Osteomyelitis - CNO). Pri otrocih in mladostnikih se vnetne spremembe v glavnem pojavijo v metafizah dolgih kosti, vendar pa se vnetne spremembe lahko pojavijo kjerkoli v okostju. Lahko so prizadeti tudi drugi organi kot so koža, oči, prebavila in sklepi.

1.2. Kako pogosta je ta bolezen?

Pogostnost ni bila podrobno raziskana. Glede na podatke iz evropskih nacionalnih registrov se ocenjuje, da je pogostnost približno 1-5 na 10.000 prebivalcev. Bolezen prizadene enako pogosto dečke in deklice.

1.3. Kateri so vzroki bolezni?

Vzroki bolezni niso znani. Domneva se, da je bolezen posledica motnje v nespecifičnem imunskem sistemu. Redke presnovne bolezni kosti, kot so hipofosfatazija, Sindrom Camuratti Engelman, benigna hiperostoza-pahidermoperiostoza in histiocitoza so lahko podobne CNO.

1.4. Ali je bolezen dedna?

Domneva se, da bi lahko bila dedna, vendar do sedaj to ni bilo dokazano. Samo v redkih primerih se pojavlja v družini pri več članih.

1.5. Zakaj je moj otrok dobil to bolezen? Ali lahko bolezen preprečimo?

Vzrok bolezni in preventivni ukrepi zaenkrat niso znani.

1.6. Ali je bolezen nalezljiva?

Bolezen ni nalezljiva. V raziskavah niso odkrili nobenega infektivnega (npr. bakterijskega) agensa.

1.7. Kakšni so glavni simptomi?

Glavna težava, ki jo navajajo bolniki, so bolečine v kosteh in sklepih, zato pride diferencialno diagnostično v poštev tudi juvenilni idiopatski artritis in bakterijski osteomielitis. Pri kliničnem pregledu dejansko lahko ugotovimo vnetje sklepov (artritis) pri velikem številu bolnikov. Pogosto se pojavlja tudi lokalna oteklina in občutljivost kosti, bolnik je lahko gibalno oviran in šepa. Bolezen ima lahko kronični ali ponavljajoč (rekurenten) potek.

1.8. Ali bolezen poteka enako pri vseh otrocih?

Bolezen ne poteka enako pri vseh otrocih. Tip prizadetosti kosti, trajanje in stopnja simptomov se razlikujejo od bolnika do bolnika in se spreminjajo celo pri istem otroku, če ima ponavljajoč potek bolezni.

1.9. Ali bolezen pri otrocih poteka drugače kot pri odraslih?

V glavnem poteka CRMO pri otrocih podobno kot pri odraslih, vendar pa so lahko nekatere manifestacije bolezni, kot je kožna prizadetost (luskavica, pustulozne akne) bolj pogoste pri odraslih. Pri odraslih se bolezen imenuje SAPHO sindrom kar vključuje sinovitis, akne, pustulozo, hiperostozo in osteitis. CRMO je različica SAPHO sindroma, ki se pojavlja pri otrocih in mladostnikih.

2. DIAGNOZA IN TERAPIJA

2.1. Kako postavimo diagnozo bolezni?

CNO/CRMO je diagnoza, ki jo lahko postavimo lahko šele po izključitvi drugih bolezni. Laboratorijski testi niso značilni za CRMO/CNO. Tudi kostne spremembe, vidne na rentgenskih posnetkih, v zgodnjem poteku bolezni niso značilne. Kasneje se pojavijo osteoplastične in sklerotične spremembe dolgih kosti udov in ključnice, ki so značilne za CNO in nas lahko usmerijo k diagnozi. Kompresija vretenc je tudi kasen rentgenski znak vendar moramo v tem primeru izključiti maligno bolezen in osteoporozo. Diagnozo CNO torej postavimo na osnovi klinične slike in slikovnih preiskav.

Bolj natančno lahko vnetno aktivnost kostne spremembe opredelimo z magnetno resonančnim slikanjem (MRI) s kontrastnim barvilom.

Scintigrafija kosti s tehnecijem je lahko v pomoč pri diagnostiki sprememb, ki so klinično neme, vendar pa je bolj občutljiva metoda za opredelitev kostnih sprememb MRI celega telesa.

Pri večini bolnikov slikovne preiskave ne zadostujejo za izključitev maligne bolezni. Ker je razlikovanje med maligno kostno spremembo in kostno spremembo v sklopu CNO težko, je potrebno za natančno opredelitev spremembe opraviti biopsijo. Pri izbiri mesta biopsije moramo upoštevati tudi funkcionalne in kozmetične posledice posega. Biopsija se opravi izključno v diagnostični namen. Lezija se ne odstranjuje v celoti, ker bi to lahko privedlo do nepotrebne funkcionalne okvare in brazgotinjenja. Ali je biopsija pri obravnavi CNO vedno nujna pa še ni povsem razjasnjeno. Če je kostna lezija prisotna 6 mesecev ali dalj časa in če ima bolnik tudi kožne spremembe, je diagnoza CNO verjetna in se lahko biopsiji izognemo. V tem primeru, ko se ne odločimo za biopsijo, je potrebno bolnika spremljati klinično v kratkih časovnih presledkih in ponavljati slikovne preiskave. Če so spremembe prisotne samo na enem mestu (unifokalne spremembe) in imajo izključno osteolitični izgled ter zajemajo tudi okolne strukture, je za izključitev maligne bolezni biopsija nujna.

2.2. Kakšen je pomen preiskav?

krvne preiskave: kot že omenjeno zgoraj, laboratorijske preiskave niso specifične za diagnostiko CNO/CRMO. Preiskave kot so hitrost sedimentacije eritrocitov (ESR), CRP, hemograma, alkalne fosfataze in

kreatinin kinaze so v bolečinski epizodi značilne za vnetje in obseg prizadetosti tkiva. Večinoma nam sicer te preiskave niso v pomoč, ker so rezultati nespecifični. Analiza urina: nespecifična Kostna biopsija: potrebna pri unifokalnih spremembah in v nejasnih primerih

2.3 Ali bolezen lahko zdravimo ali pozdravimo? Kakšno je zdravljenje?

Na voljo so podatki o dolgotrajnem zdravljenju z nesteroidnimi antirevmatskimi zdravili (NSAR, kot je ibuprofen, naproksen, indomethacin), ki kažejo, da je lahko do 70% bolnikov v remisiji, če zdravila redno jemljejo več let. Vendar pa večje število bolnikov potrebuje bolj intenzivno zdravljenje s steroidi in sulfasalazinom. Zadnji podatki kažejo na uspešnost terapije z bifosfonati. Opisani so bili tudi kronični primeri na terapijo rezistentnih oblik.

2.4 Kakšni so neželeni učinki zdravljenja?

Starši večinoma težko sprejmejo, da mora otrok zdravila jemati dalj časa. Običajno jih skrbijo neželeni učinki proti-bolečinskih in protivnetnih zdravil. NSAR pri otrocih so v glavnem varna zdravila, kot neželen učinek pa se večinoma pojavlja bolečina v žlički. Za več podatkov pogledj poglavje o zdravilih.

2.5 Kako dolgo traja zdravljenje?

Trajanje zdravljenja je odvisno od lokalizacije, števila in stopnje izraženosti sprememb. Običajno je zdravljenje potrebno več mesecev ali let.

2.6 Kaj pa alternativno/ komplementarno zdravljenje?

V primeru vnetja sklepov (artritisa) je deloma uspešna fizikalna terapija, ki lahko olajša težave. Vendar pa ni nobenih podatkov za uporabo komplementarnega zdravljenja v teh primerih.

2.7 Katere periodične kontrole so potrebne?

Pri otrocih, ki prejemajo zdravila, je potrebna kontrola krvnih izvidov in

urina vsaj dvakrat letno.

2.8 Kako dolgo traja bolezen?

Pri večini bolnikov bolezen traja več let, pri nekaterih lahko traja celo življenje.

2.9 Kakšna je dolgoročna prognoza (predviden izhod in potek) bolezni?

Če je bolezen pravilno zdravljena ima doboro prognozo.

3. VSAKODNEVNO ŽIVLJENJE

3.1 Kako lahko bolezen vpliva na vsakodnevno življenje otroka in družine?

Otrok in družina občutita sklepne in kostne težave običajno že več mesecev preden je postavljena diagnoza. Za diferencialno diagnostične preiskave je običajno potreben sprejem v bolnišnico. Ko je diagnoza postavljena so potrebne redne ambulantne kontrole za sledenje bolezni.

3.2 Kaj pa šola? Kaj pa šport?

Lahko, da bodo potrebne omejitve pri športnih aktivnostih, še posebno po biopsiji ali če je prisoten artritis. Običajno ni nobene potrebe za omejevanje fizične aktivnosti.

3.3 Kaj pa dieta?

Ni specifične diete.

3.4 Lahko podnebje vpliva na bolezen?

Ne, ne more.

3.5 Ali je lahko otrok cepljen?

Otrok je lahko cepljen, razen z živimi oslabljenimi cepivi, kadar je

zdravljen z kortikosteroidi, metotreksatom ali TNF- α inhibitorji.

3.6 Kaj pa spolno življenje, nosečnost in kontracepcija?

Bolniki s CNO nimajo težav s plodnostjo. Če so prizadete kosti medenice lahko pride do težav pri spolnosti. Pred zanositvijo in v nosečnosti je potrebno oceniti potrebo po jemanju zdravil.