



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

Chronická nebakteriálna osteomyelitída/osteitída (CRMO)

Verzia 2016

1. ČO JE CRMO

1.1 Čo to je?

Chronická rekurentná multifokálna osteomyelitída (CRMO) je často najťažšou formou chronickej nebakteriálnej osteomyelitídy (CNO). U detí a dospievajúcich zápalové ložiská postihujú prevažne metafýzy dlhých kostí. Zápalové ložiská sa však môžu vyskytovať na každom mieste kostry. Okrem toho môžu byť postihnuté aj ďalšie orgány, ako je koža, oči, tráviaci systém a kĺby.

1.2 Aký je výskyt ochorenia?

Frekvencia tohto ochorenia nie je ešte detailne preskúmaná, ale na základe údajov z európskych národných registrov by týmto ochorením mohlo byť postihnutých 1-5 obyvateľov z 10.000. Pri výskyte ochorenia neprevahuje žiadne z pohlaví.

1.3 Aké sú príčiny ochorenia?

Príčiny sú neznáme. Predpokladá sa, že táto choroba je spojená s poruchou vrodeného imunitného systému. Zriedkavé ochorenia kostného metabolizmu ako hypofosfatázia, Camuratiho-Engelmanov syndróm, benígna hyperostóza – pachydermoperiostóza a histiocytóza môžu napodobňovať CNO.

1.4 Je toto ochorenie dedičné?

Dedičnosť nebola preukázaná, ale predpokladá sa. V skutočnosti má len malá časť prípadov familiárny výskyt.

1.5 Prečo moje dieťa trpí týmto ochorením? Dá sa ochoreniu predísť?

Príčiny vzniku ochorenia sú dodnes neznáme. Preventívne opatrenia neexistujú.

1.6 Je toto ochorenie prenosné alebo infekčné?

Nie, nie je. Ani posledné analýzy nepreukázali infekčný pôvod (ako baktérie) ochorenia.

1.7 Aké sú hlavné príznaky?

Pacienti sa zvyčajne sťažujú na bolesti kostí alebo kĺbov. Diferenciálne diagnosticky musí byť vylúčená juvenilná idiopatická artritída a bakteriálna osteomyelitída. Klinické vyšetrenie môže u významnej časti pacientov zachytiť artritídu. Časté sú lokálny opuch a citlivosť kosti, prítomné môže byť krívanie a strata hybnosti. Ochorenie môže mať chronický alebo opakujúci sa (rekurentný) priebeh.

1.8 Sú prejavy rovnaké u každého dieťaťa?

Nie, ochorenie sa môže prejaviť u každého dieťaťa odlišne. Typ postihnutia kosti, trvanie a závažnosť príznakov sa môžu líšiť od pacienta k pacientovi a pri návratnom priebehu ochorenia aj u toho istého dieťaťa.

1.9 Líši sa toto ochorenie v detskom a dospelom veku?

Vo všeobecnosti sa CRMO u detí prejavuje podobne ako u dospelých. Avšak niektoré prejavy ochorenia, ako sú napr. postihnutie kože (lupienka, hnisavé akné) sú častejšie u dospelých. U dospelých sa ochorenie nazýva SAPHO syndróm (synovitída, akné, pustulóza, hyperostóza a osteitída). CRMO sa považuje za detskú a adolescentnú formu SAPHO syndrómu.

2. DIAGNOSTIKA A LIEČBA

2.1 Ako sa ochorenie diagnostikuje?

CNO/CRMO sa diagnostikuje vylučovacou metódou. Laboratórne parametre neurčia ani nepredvídajú CRMO/CNO. Rádiologické vyšetrenie v skorých štádiách CNO často neodhalí charakteristické zmeny na kostiach, i keď osteoplastické a sklerotické zmeny dlhých kostí a kľúčnej kosti môžu byť známkou CNO v rozvinutom štádiu. Známky kompresie stavcov sú pomerne neskorým príznakom, ale pri tomto náleze musí byť diferenciálne diagnosticky vylúčené zhubné nádorové ochorenie a osteoporóza. Diagnóza CNO sa teda musí spoliehať klinický obraz a zobrazovacie vyšetrenia.

MRI analýza (s kontrastnou látkou) určí zápalovú aktivitu lézií.

Scintigrafia kostí s technéciom môže byť užitočná v počiatočnej diagnostike, keďže pri CNO sú časté aj klinicky nemé lézie. Avšak, celotelové MRI sa zdá citlivejšie na zachytenie kostných zápalových ložísk.

U mnohých pacientov pomocou samotných zobrazovacích vyšetrení nie je možné vylúčiť zhubné ochorenie a je potrebné zvážiť biopsiu, a to najmä preto, že definitívne odlíšenie zhubného ochorenia kosti od CNO je často problematické. Pri výbere miesta biopsie je potrebné brať do úvahy lokalizáciu, funkčný a kozmetický aspekt. Biopsia by sa mali vykonávať len pre diagnostické účely a nemalo by sa odstraňovať celé ložisko, pretože by to mohlo viesť k zbytočnému funkčnému poškodeniu a zjazveniu. Potreba diagnostickej biopsie pri CNO bola opakovane spochybňovaná. Ochorenie CNO je veľmi pravdepodobné v prípade, ak boli kostné ložiská prítomné po dobu 6 mesiacov alebo dlhšie a u pacienta sú prítomné aj typické kožné zmeny. V takomto prípade nie sa dá od biopsie upustiť, avšak je potrebné časté klinické sledovanie vrátane opakovania zobrazovacích vyšetrení. Izolované ložiská, ktoré majú typický osteolytický vzhľad a postihujú aj okolité tkanivá musia byť bioptované za účelom vylúčenia malignity.

2.2 Aký je význam vyšetrení?

a) Krvné testy: Ako bolo uvedené, laboratórne testy nie sú špecifické pre diagnostiku CNO/CRMO. Sedimentácia erytrocytov, CRP, krvný

obraz, hodnoty alkalické fosfatázy a kreatinínkinázy počas bolestivej fázy poukazujú na zápal a rozsah postihnutia tkanív. Tieto vyšetrenia sú často nepresvedčivé. b) Moč: nepresvedčivé výsledky c) Kostná biopsia: nutná v prípade izolovaných ložísk a pri neistote

2.3 Je možné ochorenie liečiť a vyliečiť?

K dispozícii sú dlhodobé štúdie o liečbe prevažne pomocou nesteroidných antiflogistík (NSAID, ako je napr. ibuprofén, naproxén, indometacín), ktoré ukazujú, že pri kontinuálnej liečbe trvajúcej aj niekoľko rokov, môže byť v až 70% pacientov v remisii. Mnoho pacientov však vyžaduje intenzívnejšiu terapiu steroidmi a sulfasalazínom. V poslednom čase viedla liečba bisfosfonátmi k pozitívnym výsledkom. Sú však známe aj prípady s chronickým priebehom odolným na liečbu.

2.4 Aké sú vedľajšie účinky farmakoterapie?

Pre rodičov nie je ľahké prijať, že ich dieťa musí dlhodobo užívať lieky. Zvyčajne sa obávajú možných nežiaducich účinkov analgetických a protizápalových liekov. NSAIS sa však v detskom veku všeobecne považujú za bezpečné lieky s nezávažnými nežiaducimi účinkami, ako je napr. bolesť brucha. Pre ďalšie informácie pozri kapitolu o farmakoterapii.

2.5 Ako dlho by mala trvať liečba?

Trvanie liečby závisí od prítomnosti, počte a závažnosti zápalových ložísk. Zvyčajne je nevyhnutná dlhodobá liečba (mesiace až roky).

2.6 Existuje nejaká nekonvenčná alebo doplnková terapia?

Fyzikálna terapia môže mať význam v prípade artritídy. Nie sú žiadne informácie o použití doplnkovej terapie pri takýchto ochoreniach.

2.7 Sú potrebné nejaké pravidelné vyšetrenia?

Liečené deti by mali mať vyšetrenú krv a moč aspoň dvakrát ročne.

2.8 Ako dlho bude trvať ochorenie?

U väčšiny pacientov trvá ochorenie až niekoľko rokov, aj keď v niektorých prípadoch je celoživotné.

2.9 Aká je prognóza z dlhodobého hľadiska?

V prípade, že je choroba správne liečená, je prognóza dobrá.

3. KAŽDODENNÝ ŽIVOT

3.1 Ako môže ochorenie ovplyvniť každodenný život dieťaťa a rodiny?

Kým je choroba diagnostikovaná, majú deti často dlhé mesiace bolesti kĺbov a kostí. Väčšinou sa odporučí hospitalizácia dieťaťa za účelom diferenciálnej diagnostiky. Po stanovení diagnózy sa odporúča pravidelné sledovanie ambulantnou formou.

3.2 Čo škola a šport?

Môže byť potrebné obmedziť športové aktivity, najmä po biopsii alebo v prípade, že je prítomná aj artritída. Neskôr už zvyčajne nie je potrebné obmedziť celkovú fyzickú aktivitu.

3.3 A čo strava?

Nie je potrebná špeciálna diéta.

3.4 Môže klíma ovplyvniť toto ochorenie?

Nie, nemôže.

3.5 Môže byť dieťa očkované?

Dieťa môže byť očkované, s výnimkou živých vakcín v prípade terapie kortikosteroidmi, metotrexátom alebo inhibítormi TNF- α .

3.6 Čo pohlavný život, gravidita, antikoncepcia?

Pacienti s CNO nemajú problémy s plodnosťou. V prípade postihnutia panvových kostí môžu byť sexuálne aktivity nepríjemné. Potreba liečby sa musí prehodnotiť pred plánovaním a počas tehotenstva.