



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TR/intro>

Kronik Bakteriyel Olmayan Osteomyelit /Osteit (veya CRMO)

2016'un türevi

1. CRMO NEDİR

1.1 Nedir?

Kronik, Tekrarlayan, Multifokal Osteomyelit (CRMO) çoğu kez Kronik, Bakteriyel Olmayan Osteomyelit (CNO) en ciddi formudur. Çocuk ve ergenlerde enflamatuvar lezyonlar ağırlıklı olarak uzun kemiklerin metafizlerini etkiler. Ancak bu lezyonlar iskeletin herhangi bir yerinde de görülebilirler. Dahası cilt, gözler, sindirim kanalı ve eklemler gibi başka organlar da etkilenebilir.

1.2 Ne kadar yaygındır?

Hastalığın sıklığı ile ilgili ayrıntılı çalışma yapılmamıştır. Avrupa ulusal kayıtlarından gelen verilere göre, 10.000'de 1-5 birey etkilenmiş olabilir. Cinsiyet hakimiyeti yoktur.

1.3 Hastalığın sebepleri nelerdir?

Nedenleri bilinmemektedir. Bu hastalıkla doğuştan gelen bağışıklık sistemindeki bir bozukluk arasında bir bağlantı olduğu hipotezi mevcuttur. Hipofosfatazya, Camuratti - Engelman Sendromu veya benign hiperosteoz - pakidermoperiyostoz ve histiyositoz gibi bazı nadir kemik metabolizması hastalıkları CRMO'yu taklit edebilir.

1.4 Kalıtsal mıdır?

Kalıtımsal olduđu hipotezi ispatlanmamıştır. Aslında ailesel vakalar çok azdır.

1.5 Çocuğumda bu hastalık neden oldu? Önlenebilir mi?

Nedenleri şimdilik bilinmemektedir. Koruyucu önlem bilinmemektedir.

1.6 Bulaşıcı mıdır veya kişiden kişiye geçer mi?

Hayır değildir. Son incelemelerde etken enfeksiyöz bir ajan (mesela bakteri) bulunmamıştır.

1.7 Başlıca belirtileri nelerdir?

Hastalar genellikle eklem ve kemik ağrısından yakındığı için juvenil idiopatik artrit ve bakteriyel osteomyelitten ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Klinik muayene ile esasen hastaların önemli bir kısmında artrit saptanabilir. Bölgesel kemik şişliği ve hassasiyeti sıktır, topallama veya işlev kaybı olabilir. Hastalığın kronik veya tekrarlayıcı bir seyri olabilir.

1.8 Hastalık her çocukta aynı mıdır?

Her çocukta aynı değildir. Dahası, kemik tutulumunun tipi, belirtilerin süresi ve ciddiyeti hastadan hastaya farklılık gösterir. Hatta hastalığın tekrarlayan seyri göz önünde bulundurulursa, aynı çocukta bile farklar görülebilir.

1.9 Çocuklardaki hastalık erişkinlerdeki hastalıktan farklı mıdır?

Genel olarak, çocuklarda CRMO yetişkinlerdekiyle benzerdir. Ancak, hastalığın cilt tutulumu (sedef, püstülöz akne) gibi bazı özellikleri erişkinlerde daha sıktır. Yetişkinlerde bu hastalığa; sinovit, akne, püstülöz, hiperostoz ve osteitin kısaltması olarak SAPHO sendromu denilmektedir. CRMO ise SAPHO sendromunun çocuk ve ergenlerdeki hali olarak düşünülür.

2. TEŞHİS VE TEDAVİ

2.1 Nasıl teşhis edilir?

CNO/CRMO başka hastalıklar dışlanarak teşhis edilir. Laboratuvar parametreleri ne istikrarlı ne de CRMO/CNO'yu tahmin ettirici değildir. Erken dönem CNO kemik lezyonlarının radyografisi çoğu kez karakteristik bulgular ortaya çıkarmasa da hastalık seyrinin daha sonraki döneminde kol ve bacaklardaki uzun kemiklerde ve köprücük kemiğinde osteoplastik ve sklerotik değişiklikler olması, CNO'yu düşündürür. Vertebral çökme de hastalığın geç dönemdeki radyolojik bir bulgusudur ancak bu bulgunun görülmesi üzerine malignite ve osteoporoz ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır. Dolayısıyla CNO tanısı, klinik tabloya ek olarak görüntüleme yöntemlerine dayanmalıdır. MR görüntüleme (kontrast maddeli) lezyonların enflamatuar aktivitesi hakkında daha fazla fikir sağlar. Teknesyum kemik sintigrafisi, klinik bakımdan sessiz kalan CNO lezyonları varlığını göstereceği için teşhis konulma aşamasında faydalı olabilir. Ancak tüm vücut MRG, lezyonların tanımlanmasında daha duyarlı bir yöntem gibi görünmektedir. Özellikle de kötü huylu kemik lezyonları ve CNO ile ilişkili kemik lezyonları arasında kesin ayırım genellikle güç olduğu için kayda değer sayıda hastada tanısal görüntüleme tek başına maligniteleri ekarte etmez ve biyopsi düşünülmesi gerekir. Biyopsi yapılacak bölgeyi seçerken işlevsel ve kozmetik yönler göz önünde bulundurulmalıdır. Biyopsiler sadece tanısal amaçlı yapılmalı, hekimler lezyonun tamamı çıkarmayı amaçlamamalıdır, gereksiz işlev kaybı ve yara izine yol açabilir. CNO'nun yönetiminde tanısal biyopsi gereği tekrar tekrar sorgulanmıştır. Kemik lezyonları 6 ay veya daha uzun bir süredir mevcutsa ve hastalar aynı zamanda tipik cilt lezyonları sergiliyorsa CNO tanısı oldukça olası görünmektedir. Bu durumda biyopsiden kaçınılabilir ancak görüntüleme çalışmaları tekrarlanarak kısa süreli klinik takip zorunludur. Tek görünümü osteolitik olan, unifokal, etrafını normal doku yapıları saran lezyonlarda maligniteyi dışlamak için biyopsi yapılması gerekir.

2.2 Testlerin önemi nedir?

a) Kan testleri: yukarıda bahsedildiği gibi laboratuvar testleri CNO/CRMO tanısına özgü değildir. Ağrılı bir nöbet sırasında enflamasyonun ve doku tutulumunun boyutunu değerlendirmek bakımından eritrosit sedimentasyon hızı (ESR), CRP, tam kan sayımı, alkalin fosfataz ve

keratinin kinaz gibi testler tipiktir. Ancak sıklıkla bu testlerden kesin bir sonuç çıkarılamaz. b) İdrar testi: karar verdirici değildir. c) Kemik biyopsisi: Unifokal lezyonlarda ve belirsizlik olan durumlarda gereklidir.

2.3 Tedavisi veya tam şifayla iyileşmesi mümkün müdür? Tedaviler nelerdir?

Ağrılıklı olarak steroid olmayan iltihap giderici ilaçlar (ibuprofen, naproxen, indomethacin gibi NSAİİ'ler) kullanılarak yapılan tedavi hakkında uzun dönemli veriler bulunmakta ve hastaların %70'e kadar olan bölümünün bir kaç yıla kadar süren devamlı ilaç tedavisiyle remisyonda olabileceklerini göstermektedir. Ancak, önemli sayıda hasta, steroid ve sulfosalazine içeren daha yoğun bir ilaç tedavisine ihtiyaç duymaktadır. Yakın zamanda bifosfonatlarla tedavi olumlu sonuçlar vermiştir. Kronik tedavi- tedaviye cevap vermeyen seyirler de bildirilmiştir.

2.4 İlaç tedavisinin yan etkileri nelerdir?

Ebeveynler için çocuklarının uzun bir süre ilaç tedavisi almak zorunda olduğunu kabullenmek kolay değildir. Genelde ağrı kesiciler ve anti-enflamatuar ilaçların olası yan etkileri hakkında endişe duyarlar. NSAİİ'ler karın ağrısı gibi sınırlı yan etkileriyle genel olarak çocukluk çağında güvenli kabul edilir. Daha fazla bilgi için ilaç tedavisi hakkındaki bölüme bakınız.

2.5 Tedavi ne kadar sürmelidir?

Tedavi süresi, lezyonların lokal mevcudiyeti, sayısı ve ciddiyetine bağlıdır. Genellikle aylar veya yıllar süren tedavi gereklidir.

2.6 Standart olmayan veya tamamlayıcı tedaviler hakkında ne söylenebilir?

Fizik tedavi, artrit varsa uygun olabilir. Ancak bu hastalıklarda tamamlayıcı tedavilerin kullanımı hakkında veri bulunmamaktadır.

2.7 Hangi tür düzenli kontroller gereklidir?

Tedavi almakta olan çocukların yılda en az iki kez kan ve idrar tahlili yaptırmaları gereklidir.

2.8 Hastalık ne kadar sürer?

Hastaların çoğunda hastalığın süresi bir kaç yıl kadardır ancak bazılarında hayat boyu devam eder.

2.9 Hastalığın uzun dönemli prognozu (öngörülen sonucu ve seyri) nasıldır?

Düzenli tedavi edilirse iyi bir prognozu vardır.

3. GÜNLÜK HAYAT

3.1 Hastalık çocuğun ve ailenin günlük hayatını nasıl etkiler?

Çocuk ve ailesi, genelde hastalık teşhis edilmeden aylar önce eklem ve kemik sorunlarıyla karşılaşır. Ayırıcı kontrol için bir hastaneye yatış genelde önerilir. Tanı konulduktan sonra takip için düzenli poliklinik ziyaretleri de önerilir.

3.2 Okul hayatı nasıl etkilenir? Spor yapmasını etkiler mi?

Özellikle biyopsinin ardından veya artrit mevcutsa spor aktivitelerinde kısıtlamalar olabilir. Daha sonra genel fiziksel aktivitede herhangi bir kısıtlamaya genelde gerek olmaz.

3.3 Beslenme nasıl olmalıdır?

Özel bir beslenme şekli yoktur.

3.4 İklim hastalığın seyrini etkiler mi?

Hayır etkilemez.

3.5 Çocuk aşılabilir mi?

Kortikosteroidler, methotrexate veya TNF-alfa inhibitörleri ile tedavi

altındayken çocuk, canlı aşıların dışında aşılabilir.

3.6 Cinsel yaşam, gebelik ve doğum kontrolü hakkında neler söylenebilir?

CNO'lu hastaların üreme sorunları olmaz. Pelvik kemiklerin etkilenmesi durumunda cinsel aktivitelerde sıkıntı olabilir. Gebelik düşünülmeden önce ve gebelik boyunca ilaç tedavisi ihtiyacı tekrar değerlendirilmelidir.