



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

Hronični rekurentni multifokalni osteomijelitis (CRMO)

Verzija

1.ŠTA JE CRMO?

1.1. Šta je to?

Hronični rekurentni multifokalni osteomijelitis (CRMO), često je najteži oblik hroničnog nebakterijskog osteomijelitisa (CNO). U djece i adolescenata, upalne promjene najčešće zahvataju metafize dugih kostiju. Ipak, promjene se mogu pojaviti na bilo kojem mjestu u skeletu. Pored toga, drugi organi poput kože, očiju, probavnog sistema i zglobova također mogu biti zahvaćeni.

1.2.Koliko je čest?

Učestalost bolesti nije detaljno izučena. Na osnovu podataka iz Evropskih nacionalnih registara, otprilike 1-5 na 10,000 stanovnika može biti pogođen. Ne postoji spolna predominacija.

1.3.Koji su uzroci bolesti?

Uzroci bolesti su nepoznati. Hipotetička pretpostavka jeste povezanost bolesti sa poremećajima urođenog imunog sistema. Rijetke bolesti koštanog metabolizma mogu oponašati CNO poput hipofosfatazije, Camurati-Engelmanovog sindroma, benigne hiperostoze-pahidermohiperostoze i histiocitoze.

1.4. Da li je nasljedna?

Nije dokazano da je bolest nasljedna ali se pretpostavlja da bi mogla biti. Zapravo, samo mali broj slučajeva prisutan je unutar iste porodice.

1.5. Zašto moje dijete ima ovu bolest? Može li se ona spriječiti?

Do danas uzrok bolesti ostaje nepoznat. Nisu poznate ni mjere sprečavanja bolesti ta

1.6. Da li je bolest zarazna ili infektivna?

Ne, nije. Nedavnim analizama nije nađen infektivni uzročnik bolesti (poput bakterija).

1.7. Koji su glavni simptomi

Bolesnici se obično žale na bolove u kostima li zglobovima; zbog toga, diferencijalna dijagnoza sadrži juvenilni idiopatski artritis i bakterijski osteomijelitis. Kliničkim pregledom u značajnog broja bolesnika može se otkriti artritis. Često se javlja i lokalno oticanje te bolnost kosti na dodir, kao i šepanje te gubitak funkcije. Bolest može poprimiti hronični ili rekurentni tok.

1.8. Da li je bolest ista kod svakog djeteta

Nije ista u svakog djeteta. Nadalje, vrsta zahvaćenosti kosti te trajanje i težina simptoma variraju od bolesnika do bolesnika, pa čak i u istog djeteta ako se razmatra rekurentni tok.

1.9. Da li je bolest kod djece drugačija u odnosu na odrasle?

Općenito, CRMO kod djece nalikuje bolesti koja se vidi u odraslih. Ipak, neke osobine bolesti, poput zahvaćenosti kože (psorijaza, pustularne akne) češće su u odraslih. U odraslih se bolest zove SAPHO sindrom, što predstavlja skraćenicu za sinovitis, akne, pustulozu, hiperostoza i osteitis. CRMO se smatra pedijatrijskim i adolescentnim oblikom SAPHO sindroma.

2. DIJAGNOZA I LIJEČENJE

2.1. Kako se dijagnosticira?

CNO/CRMO dijagnoza je dijagnoza isključivanja. Laboratorijski parametri nisu ni konzistentni niti prediktivni za CRMO/CNO. Radiografija ranih koštanih lezija u CNO često ne pokazuje karakteristične promjene, mada u kasnijem toku bolesti, osteoplastične i sklerotične promjene dugih kostiju ekstremiteta i klavikule mogu upućivati na CNO. Kompresija kralježaka također je poprilično kasni radiološki znak, a u slučaju da se pojavi potrebno je isključiti malignitet i osteoporozu. Dijagnoza CNO-a mora se stoga osloniti na kliničku sliku dopunjenu slikovnim studijama. MRI (s kontrastom) pruža dodatni uvid u upalnu aktivnost lezija. Scintigrafija kosti s tehnecijem može pomoći na samom početku dijagnostičke obrade, budući da su u bolesnika s CNO često prisutne klinički tihe lezije. Ipak, čini se kako je MRI cijelog tijela osjetljiviji u definisanju lezija.

Kod značajnog broja bolesnika, dijagnostičke slikovne tehnike samo po sebi ne isključuje malignitet te treba razmotriti i biopsiju, posebno zbog toga što je definitivno razlikovanje maligne koštane lezije i lezije povezane s CNO često teško. Prilikom odabira mjesta za biopsiju, trebaju se razmotriti funkcionalni i kozmetički aspekti. Biopsije treba učiniti jedino u svrhu postavljanja dijagnoze i kliničari ne bi trebali izrezati cijelu leziju; to bi moglo voditi ka nepotrebnom oštećenju funkcije i stvaranju ožiljka. Potreba za dijagnostičkom biopsijom u zbrinjavanju bolesnika s CNO pažljivo se ispituje. Dijagnoza CNO čini se vrlo vjerojatnom ako je koštana lezija prisutna šest ili više mjeseci i ako bolesnik ima tipične kožne promjene. U tom slučaju, biopsija bi se mogla izbjeći; ipak, kratkotrajno kliničko praćenje uključujući ponavljanje slikovitih pretraga je obavezno. Unifokalne lezije, koje imaju samo osteolitički izgled i koje uključuju i strukture okolnog tkiva, moraju se biopsirati kako bi se isključio malignitet.

2.2. Koliko su važni testovi?

a) Testovi iz krvi: kao što je već gore pomenuto, laboratorijski testovi nisu specifični za postavljanje dijagnoze CNO/CRMO. Testovi poput sedimentacije eritrocita (SE), CRP-a, kompletne krvne slike, alkalne fosfataze i kreatinin kinaze obično se rade tokom bolnih epizoda kako bi se procijenila proširenost upale i zahvaćenosti tkiva. No, na osnovu ovih testova često se ne može donijeti nikakav zaključak. b) Testovi iz urina:

nisu od pomoći u donošenju zaključaka. c) Biopsija kosti: potrebna kod unifokalnih lezija i kada postoje nedoumice.

2.3. Može li se liječiti ili izliječiti? Koji su lijekovi?

Postoje dugoročni podaci uglavnom o liječenju nesteroidnim protuupalnim lijekovima (NSAIL poput ibuprofena, naproxena, indometacina) te pokazuju da i do 70% bolesnika može biti u remisiji kontinuiranim uzimanjem ovih lijekova i po nekoliko godina. Ipak, značajan broj bolesnika zahtjeva intenzivnije lijekove, uključujući steroide i sulfasalazin. Nedavno se pokazalo da liječenje bisfosfonatima daje pozitivne rezultate. Objavljeni su također izvještaji o refrakternim slučajevima na liječenje.

2.4. Koje su nus pojave liječenja

Roditeljima nije lako prihvatiti da njihovo dijete mora uzimati lijekove duži vremenski period. Obično brinu zbog mogućih nuspojava lijekova protiv boli i protuupalnih lijekova. Smatra se kako su NSAIL-ovi u djetinjstvu općenito sigurni uz ograničena nuspojave poput bolova u trbuhu. Za više informacija pogledajte poglavlje o lijekovima.

2.5. Koliko dugo bi liječenje trebalo trajati?

Trajanje liječenja ovisi o lokalnom prisustvu lezija, njihovom broju i težini. Obično, liječenje je potrebno nekoliko mjeseci ili godina.

2.6. Šta je sa nekonvencionalnim ili dopunskim metodama liječenja?

Fizikalna terapija može biti korisna u slučaju artritisa. Ipak, ne postoje podaci o korištenju dopunskih metoda liječenja u ovakvim bolestima.

2.7. Koju vrstu periodičnih kontrola je potrebno raditi

Djeca koja se liječe trebala bi najmanje dva puta godišnje testirati krv i urin.

2.8. Koliko će dugo bolest trajati?

U većine bolesnika bolest traje i do nekoliko godine, dok je kod nekih doživotna.

2.9 Kakva je dugoročna prognoza (predviđeni ishod i tok) bolesti?

Ako se bolest pravilno liječi, prognoza je dobra.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1 Kako bolest može uticati na svakodnevni život oboljelog djeteta i porodice

Dijete i porodica često imaju iskustva za problemima sa zglobovima i kostima mjesecima prije nego što se postavi dijagnoza. Obično se savjetuje prijem u bolnicu kako bi se napravila opsežna obrada. Preporučuju se redovne kontrole u savjetovalištu radi monitoringa toka bolesti.

3.2. Šta je sa školom? Šta je sa sportom?

Mogu postojati ograničenja za sportske aktivnosti, naročito nakon biopsije ili ako je prisutan artritis. Obično nakon toga nije potrebno ograničiti sve fizičke aktivnosti.

3.3. Šta je sa ishranom?

Ne postoji posebna ishrana

3.4. Može li klima uticati na tok bolesti?

Ne, ne može

3.5. Može li se dijete vakcinisati?

Dijete se može vakcinisati sa svim vakcinama osim sa živim dok uzima glukokortikoide, metotreksat ili TNF-alfa inhibitore.

3.6. Što je sa seksualnim životom, trudnoćom i kontrolom trudnoće?

Bolesnici s CNO nemaju problema s plodnošću. U slučaju da su zahvaćene pelvične kosti, može biti prisutna nelagoda za vrijeme seksualnih aktivnosti. Potreba za lijekovima mora se procijeniti prije nego što se počne razmišljati o trudnoći i za vrijeme trudnoće.