



https://printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FM/intro

Chronische Niet-Bacteriële Osteomyelitis/Osteïtis (of CRMO)

Versie 2016

1. WAT IS CRMO

1.1 Wat is het?

Chronische terugkerende multifocale osteomyelitis (CRMO) is de meest ernstige vorm van Chronische Niet-bacteriële Osteomyelitis (CNO). Bij kinderen en adolescenten treffen de ontstekingshaarden vooral de metafysen van de lange pijpbeenderen. De ontstekingshaarden kunnen echter in elk deel van het skelet voorkomen. Ook andere organen, zoals de huid, ogen, maag-darmkanaal en de gewrichten kunnen worden aangedaan.

1.2 Hoe vaak komt het voor?

Er is niet in detail bestudeerd hoe vaak deze aandoening voorkomt. Op grond van gegevens uit Europese nationale registers lijkt de aandoening bij ongeveer 1-5 op de 10.000 inwoners voor te komen. Het komt bij jongens en meisjes even vaak voor.

1.3 Wat zijn de oorzaken van de ziekte?

De oorzaken zijn onbekend. Men vermoedt dat deze aandoening gerelateerd is aan een verstoring van het natuurlijke afweersysteem. Zeldzame aandoeningen van het botmetabolisme, zoals hypofosfatase, het Camurati-Engelman syndroom, goedaardige hyperostose-pachydermoperiostose en histiocytose kunnen op CNO lijken.

1.4 Is het erfelijk?

De erfelijkheid is niet bewezen, maar wordt verondersteld. Slechts bij een minderheid van de gevallen komt deze aandoening binnen eenzelfde familie meermaals voor.

1.5 Waarom heeft mijn kind deze aandoening? Kan het voorkomen worden?

De oorzaken zijn op dit moment nog onbekend. Preventieve maatregelen zijn niet bekend.

1.6 Is het besmettelijk?

Nee, dat is het niet. In recente analyses zijn geen veroorzakende infectieuze agentia gevonden (zoals bacteriën) gevonden.

1.7 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

De patiënten hebben gewoonlijk last van bot- of gewrichtspijn; daarom omvat de differentiaal diagnose juveniele idiopathische artritis en bacteriële osteomyelitis. Bij lichamelijk onderzoek wordt bij een aanzienlijk deel van de patiënten artritis geconstateerd. Plaatselijke botzwelling en gevoeligheid worden vaak gezien en verder kan mank lopen of functieverlies gezien worden. De ziekte kan een chronisch of terugkerend verloop hebben.

1.8 Verloopt de ziekte bij ieder kind op dezelfde manier?

De ziekte verloopt niet bij ieder kind gelijk. Verder verschilt het soort botaantasting, de duur en de ernst van de symptomen van patiënt tot patiënt en zelfs bij hetzelfde kind als het verloop terugkerend is.

1.9 Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?

Over het algemeen lijkt de CRMO bij kinderen op de CRMO die gezien wordt bij volwassenen. Sommige verschijnselen van de ziekte, zoals de huidaandoeningen (psoriasis, puistjes) komen vaker voor bij kinderen. Bij volwassenen wordt de aandoening SAPHO-syndroom genoemd wat

staat voor synovitis, acne, pustolose, hyperostose en osteïtis. CRMO wordt als de kinder- en adolescentenversie van het SAPHO-syndroom gezien.

2. DIAGNOSE EN THERAPIE

2.1 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

De diagnose CNO/CRMO wordt op basis van exclusie gesteld. De laboratoriumparameters zijn niet consistent of voorspellend bij CRMO/CNO. Radiografie toont bij vroege CNO-botlaesies vaak geen kenmerkende veranderingen, al kunnen in een later stadium osteoplastische en sclerotische veranderingen van de lange pijpbeenderen van de ledematen en het sleutelbeen duiden op CNO. Wervelcompressie kan ook een vrij laat radiografisch teken zijn en voor een verdere differentiaal diagnose moeten hierbij tumoren en osteoporose in overweging worden genomen. De diagnose van CNO moet daarom gebaseerd zijn op het klinische beeld en de beeldvorming. MRI-analyse (met contrastvloeistof) geeft verder inzicht in de ontstekingshaarden. Botscintografie kan helpen bij de initiële diagnostische setting, aangezien de klinisch onmerkbare CNO-letsels vaak al aanwezig zijn. Een MRI-scan van het hele lichaam lijkt echter nog gevoeliger om de letsels vast te stellen.

Bij een belangrijk aantal patiënten kan de beeldvorming alleen een tumor niet uitsluiten en moet een biopsie overwogen worden, vooral omdat het vaak moeilijk is om een letsel als gevolg van kanker en van CNO van elkaar te onderscheiden. Bij het kiezen van de locatie voor de biopsie, moeten functionele en cosmetische aspecten in overweging genomen worden. Biopsies dienen uitsluitend voor diagnostische doeleinden uitgevoerd te worden en artsen moeten niet de hele laesie wegsnijden, aangezien dit kan leiden tot onnodige functieverlechtering en littekenvorming. De noodzaak voor een diagnostische biopsie is herhaaldelijk ter discussie gesteld voor CNO. De diagnose CNO lijkt vrij waarschijnlijk als de botletsels gedurende zes maanden of langer aanwezig zijn en de patiënt ook de typische huidletsels heeft. In dit geval kan een biopsie worden vermeden; een klinische controle is echter op korte termijn verplicht, net als herhaaldelijke beeldvorming. Van unifocale letsels, die alleen osteolytisch lijken en de omliggende weefsels aantasten, moet een biopsie worden uitgevoerd om een tumor

uit te sluiten.

2.2 Hoe belangrijk zijn de tests?

Bloedtests: zoals hierboven genoemd, zijn laboratoriumonderzoeken niet specifiek voor het diagnosticeren van CNO/CRMO. Onderzoeken, zoals de bezinkingssnelheid (ESR), CRP, een volledig bloedbeeld, alkaline fosfatase en creatinine worden bepaald als de ziekte actief is om de mate van de ontsteking en de aantasting van de weefsels te bepalen. Deze onderzoeken zijn vaak echter niet voldoende.

Urineonderzoek: niet afdoende Botbiopsie: noodzakelijk bij unifocale letsels en in gevallen van onzekerheid

2.3 Kan het behandeld of genezen worden? Wat zijn de behandelingen?

Langetermijngegevens over de behandeling met voornamelijk niet-steroïdale anti-inflammatoire geneesmiddelen (NSAID's zoals ibuprofen, naproxen, indomethacine) zijn beschikbaar en laten zien dat bij 70% van de patiënten de ziekte in remissie gaat met continue medicatie gedurende enkele jaren. Een aanzienlijk aantal patiënten heeft echter sterkere medicatie nodig, waaronder steroïden en sulfasalazine. Recent heeft de behandeling met bifosfonaten tot positieve resultaten geleid. Chronische behandeling bij refractair verloop is ook beschreven.

2.4 Wat zijn de belangrijkste bijwerkingen van de behandeling met geneesmiddelen?

Het is niet makkelijk voor de ouders om te aanvaarden dat hun kind voor een lange tijd medicatie moet slikken. Ze zijn vaak bezorgd over de mogelijke bijwerkingen van pijnstillers en ontstekingsremmende medicatie. NSAID's worden bij kinderen gezien als veilige medicijnen met beperkte bijwerkingen, zoals buikpijn. Zie voor meer informatie naar het hoofdstuk over de medicamenteuze therapie.

2.5 Hoelang moet de therapie duren?

De duur van de behandeling hangt af van de lokale aanwezigheid van de letsels, het aantal en de ernst ervan. Vaak is een behandeling nodig

gedurende enkele maanden of jaren.

2.6 Hoe zit het met onconventionele of aanvullende therapieën?

Kinesithherapie kan relevant zijn in het geval van artritis. Er zijn echter geen gegevens beschikbaar over het gebruik van aanvullende therapie bij dergelijke aandoeningen.

2.7 Wat voor soort periodieke controles zijn nodig?

Kinderen die behandeld worden, moeten minimaal twee keer per jaar bloed- en urinetests ondergaan.

2.8 Hoelang duurt de ziekte?

Bij de meeste patiënten duurt de ziekte een aantal jaren, maar bij sommigen is het een levenslange aandoening.

2.9 Wat is de prognose op lange termijn (voorspeld verloop en voorspelde afloop) van de ziekte?

Als de aandoening goed behandeld wordt, is de prognose goed.

3. DAGELIJKS LEVEN

3.1 Wat voor invloed heeft de ziekte op het kind en het dagelijkse leven van het gezin?

Het kind en het gezin kunnen maanden voordat de diagnose gesteld wordt verschillende gewrichts- en botproblemen ervaren. Vaak wordt een ziekenhuisopname aangeraden om een differentieel onderzoek te kunnen doen. Verder worden na de diagnose regelmatige klinische controles aangeraden.

3.2 Hoe zit het met school? Hoe zit het met sport?

Vooraf na een biopsie of wanneer artritis aanwezig is, kan het nodig kunnen er beperkingen zijn bij het sporten. Daarna is er vaak geen

reden om lichamelijke activiteiten te beperken.

3.3 Hoe zit het met het dieet?

Er is geen specifiek dieet.

3.4 Kan het klimaat het verloop van de ziekte beïnvloeden?

Nee, dat kan het niet.

3.5 Kan het kind gevaccineerd worden?

Het kind kan gevaccineerd worden, maar niet met levend afgezwakte vaccins als hij/zij behandeld wordt met corticosteroiden, methotrexaat of TNF- α -remmers.

3.6 Hoe zit het met het seksleven, zwangerschap en anticonceptie?

Patiënten met CNO hebben geen vruchtbaarheidsproblemen. Als de botten van het bekken aangetast zijn, kan dit het seksleven nadelig beïnvloeden. Voordat een zwangerschap wordt overwogen en tijdens een zwangerschap moeten de medicatiebehoeften opnieuw beoordeeld worden.