



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

Osteomielite crónica multifocal recorrente (CRMO)

Versión de 2016

1. QUE É A CRMO?

1.1 En que consiste?

A osteomielite crónica multifocal recorrente (CRMO, polas súas siglas en inglés) é a forma máis grave de osteomielite crónica non bacteriana (CNO) En nenos e adolescentes, as lesións inflamatorias afectan de forma predominante ás metáfise dos ósos longos, aínda que as lesións poden producirse en calquera lugar do esqueleto. Ademais, poden verse afectados outros órganos como a pel, os ollos, o tubo dixestivo e as articulacións.

1.2 É moi frecuente?

A frecuencia desta enfermidade non se estudou con detalle. En base a datos procedentes de rexistros nacionais europeos, podería afectar aproximadamente entre 1 e 5 de cada 10.000 habitantes. Non existe un predominio de sexo.

1.3 Cales son as causas da enfermidade?

Descoñécense as causas. Existen hipótese que apuntan a que esta enfermidade está ligada a unha alteración na inmunidade innata. Algunhas enfermidades raras do metabolismo óseo poden imitar á CNO, como a hipofosfatasa, a síndrome de Camurati-Engelman (ou displasia diafisaria progresiva), a paquidermoperiostose con hiperostose e a histiocitose.

1.4 É hereditaria?

A herdanza non puido demostrarse aínda que se barallaron algunhas hipóteses sobre iso. De feito, só unha minoría dos casos é familiar.

1.5 Por que o meu fillo ten esta enfermidade? Pode previrse?

A día de hoxe descoñécense as causas. Non se coñecen medidas preventivas.

1.6 É contaxiosa ou infecciosa?

Non. En estudos recentes non se atopou ningún axente infeccioso que a cause (como unha bacteria).

1.7 Cales son os principais síntomas?

Os pacientes a miúdo quéixanse de dor nos ósos ou nas articulacións; por tanto, o diagnóstico diferencial inclúe a artrite idiopática xuvenil e a osteomielite bacteriana. De feito, a exploración física pode detectar artrite nunha proporción significativa dos pacientes. Son frecuentes a inflamación e a sensibilidade local nos ósos e pode presentarse perda de función ou coxeira. A enfermidade pode ter unha evolución crónica ou recorrente.

1.8 A enfermidade é igual en todos os nenos?

A enfermidade non é igual en todos os nenos. É máis, o tipo de afectación ósea, así como a duración e a gravidade dos síntomas varía dun paciente a outro e mesmo no mesmo neno o patrón de afectación pode ser variable con cada recorrencia.

1.9 A enfermidade en nenos é diferente que a que presentan os adultos?

En xeral, a CRMO en nenos aseméllase á que se observa en adultos. Por outra banda, algunhas características da enfermidade, como as que afectan á pel (psoriase, acne pápulo pustuloso) son máis frecuentes. En adultos, a enfermidade chamouse síndrome SAPHO por sinovite, acne, pustulose, hiperostose e osteíte. A CRMO considerouse a versión

pediátrica e adolescente da síndrome SAPHO.

2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

2.1 Como se diagnostica?

A CNO/CRMO diagnostícase por exclusión. As análises clínicas non son específicas nin predictivas da CRMO/CNO. A miúdo, as radiografías de lesións óseas temperás da CNO non revelan cambios característicos, aínda que posteriormente, durante a evolución da enfermidade, os cambios osteolíticos e osteoescleróticos dos ósos longos das extremidades e a clavícula poden ser indicativos de CNO. A compresión vertebral tamén é un signo radiográfico bastante tardío, e ante este achado débese considerar o diagnóstico diferencial con tumores malignos ou osteoporoses antes que a CRMO. Por tanto, o diagnóstico da CNO debe basearse no cadro clínico e no estudo por imaxe.

As imaxes mediante RM (con contraste) proporcionan maior información sobre a actividade inflamatoria das lesións. A gammagrafía ósea con tecnecio pode ser de axuda para establecer o diagnóstico inicial, xa que a miúdo se presentan lesións clínicas asintomáticas de CNO, pero as RM de corpo enteiro parecen ser máis sensibles para a definición das lesións.

Nun número considerable de pacientes o diagnóstico por imaxe por si só non descarta os tumores e debe considerarse a realización dunha biopsia, sobre todo, porque a miúdo é difícil realizar un diagnóstico diferencial definitivo entre os tumores óseos e as lesións da CNO.

Cando se elixa a localización da biopsia débense ter en conta aspectos funcionais e estéticos. A biopsia só debe realizarse para propósitos de diagnóstico e por iso non é preciso extirpar toda a lesión; isto podería carrexar unha discapacidade funcional ou cicatrices innecesarias. Con todo, a necesidade de realizar unha biopsia diagnóstica na CNO cuestionouse repetidas veces. O diagnóstico de CNO é moi probable se as lesións óseas están presentes durante 6 ou máis meses e o paciente tamén mostra lesións cutáneas típicas. Neste caso, débese evitar a biopsia. Aínda así, é obrigatorio realizar un seguimento clínico a curto prazo que inclúa a repetición dos estudos de diagnóstico por imaxe. Deben realizarse biopsia das lesións unifocais (que teñen só aparencia osteolítica e que inclúen ás estruturas dos tecidos circundantes) para descartar tumores malignos.

2.2 Cal é a importancia das análises?

a) Análise de sangue: como se mencionou anteriormente, os datos analíticos non son específicos para o diagnóstico da CNO/CRMO. Para avaliar a extensión da inflamación e a afectación dos tecidos durante un episodio doloroso, adoitan realizarse análises que inclúan velocidade de sedimentación globular (VSG), PCR, hemograma completo, fosfatasa alcalina e creatinina cinasa. De todos os xeitos, estas análises normalmente non son concluíntes. b) Análise de ouriños: non concluínte c) Biopsia ósea: necesaria en lesións unifocais e en casos de incerteza.

2.3 Pode tratarse ou curarse? Cales son os tratamentos?

Os datos dispoñibles do tratamento a longo prazo, que utiliza principalmente antiinflamatorios non esteroideos (AINE como ibuprofeno, naproxeno e indometacina), mostran que ata un 70 % dos pacientes poden permanecer en remisión durante algúns anos con medicación continua. Aínda así, un número significativo de pacientes necesita medicación máis intensa, que inclúe esteroides e outros fármacos. Recentemente o tratamento con bisfosfonatos deu bos resultados.

2.4 Cales son os efectos secundarios do tratamento farmacolóxico?

Non é fácil para os pais aceptar que os seus fillos deben tomar medicación durante moito tempo. Normalmente preocúpanse polos posibles efectos secundarios dos analxésicos e os medicamentos antiinflamatorios. Polo xeral, considérase que os AINE son fármacos seguros para a poboación infantil, con efectos secundarios moi limitados, como a dor de estómago. Para máis información, vexa o capítulo de tratamento farmacolóxico

2.5 Canto tempo debería durar o tratamento?

A duración do tratamento depende da presenza local de lesións, do seu número e intensidade. A miúdo é necesario prolongar o tratamento durante meses ou anos.

2.6 Existe algún tratamento non convencional ou complementario?

No caso de presentarse artrite podería ser oportuna a fisioterapia. Non existen datos sobre o uso doutros tratamentos complementarios para estas enfermidades.

2.7 Que tipo de revisións periódicas son necesarias?

Os nenos que están en tratamento deben someterse a análise de sangue e ouriños polo menos dúas veces ao ano.

2.8 Canto tempo durará a enfermidade?

Na maioría dos pacientes a duración da enfermidade pode prolongarse varios anos, aínda que nalgúns casos é unha enfermidade para sempre.

2.9 Cal é o prognóstico a longo prazo (evolución e desenlace previstos) da enfermidade?

Se a enfermidade se trata de forma adecuada, presenta un bo prognóstico.

3. VIDA COTIÁ

3.1 Como pode afectar a enfermidade á vida cotiá do neno e da súa familia?

A miúdo, o neno experimenta problemas articulares e óseos meses antes de que se diagnostique a enfermidade. Ocasionalmente recoméndase o ingreso hospitalario para realizar un diagnóstico diferencial. Tamén se recomenda realizar visitas regulares ambulatorias para realizar un seguimento tras o diagnóstico.

3.2 Que ocorre coa escola? Que ocorre cos deportes?

De forma habitual, non é necesario limitar a actividade física xeral. En ocasións preséntase un brote, artrite ou tras a biopsia pode ter certas

limitacións para as actividades deportivas. Recoméndase a asistencia á escola.

3.3 Que ocorre coa dieta?

Non existe ningunha dieta específica

3.4 Pode influír o clima na evolución da enfermidade?

Non.

3.5 Pode vacinarse ao neno?

Cando o neno se atope en tratamento con corticoesteroides, metotrexato ou inhibidores do TNF- α , o neno pode vacinarse excepto con vacinas de virus vivos atenuados.

3.6 Que ocorre coa vida sexual, o embarazo e a anticoncepción?

Os pacientes con CNO non teñen problemas de fertilidade. No caso de que os ósos pélvicos se vexan afectados, poden producirse molestias durante o acto sexual. Antes de considerar quedar embarazada ou durante o período de xestación débese volver avaliar a necesidade de recibir medicación.