



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

Crmo Eli Toistuva Pitkäaikainen Monipesäkkeinen Osteomyeliitti

Versio 2016

1. MIKÄ ON CRMO?

1.1 Mikä se on?

Toistuva pitkäaikainen monipesäkkeinen osteomyeliitti (CRMO, Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis) on usein kroonisen ei-bakteriaalisen osteomyeliitin (CNO, Chronic Non-bacterial Osteomyelitis) vakavin muoto. Lapsilla ja nuorilla tulehduspesäkkeitä esiintyy pääasiassa pitkien luiden pituuskasvun vyöhykkeillä (metafyysissä), mutta niitä voi esiintyä myös muualla luustossa. Oireita voi luuston lisäksi esiintyä myös muissa elimissä, kuten iholla, silmissä, maha-suolikanavassa ja nivelissä.

1.2 Kuinka tavallinen se on?

Taudin esiintyvyyttä ei ole tutkittu. Eurooppalaisten kansallisten rekistereiden perusteella sairastuneita on noin 1–5 kymmentätuhatta henkeä kohden. Tauti on yhtä yleinen tytöillä ja pojilla.

1.3 Mikä sen aiheuttaa?

Taudin aiheuttajaa ei tiedetä Oletettavasti taudin puhkeaminen liittyy jonkinlaiseen häiriöön elimistön puolustusjärjestelmässä. Harvinaiset luun aineenvaihduntasairaudet, kuten hypofosfatasia (fosfataasin puutos), Camurati–Engelmannin oireyhtymä, hyvänlaatuinen hyperostoosi-pakydermoperiostoosi ja histiosytoosi, saattavat muistuttaa kroonista ei-bakteriaalista osteomyeliittiä (CNO).

1.4 Onko se perinnöllinen?

Tauti saattaa olla perinnöllinen, mutta sitä ei ole voitu todistaa, ja vain harvassa tapauksessa tautia esiintyy myös sairastuneen henkilön muilla sukulaisilla.

1.5 Miksi lapsella on CRMO? Voidaanko se ehkäistä?

Taudin aiheuttajaa ei toistaiseksi tiedetä eikä tautia pystytä ehkäisemään.

1.6 Tarttuuko se?

CRMO ei ole tarttuva tauti. Viimeisimmissä tutkimuksissa ei myöskään ole löydetty mitään taudinaiheuttajaa (esimerkiksi bakteeria), joka saattaisi selittää taudin puhkeamisen.

1.7 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?

Potilailla on yleensä luu- tai nivelkipuja ja siksi erotusdiagnostiikassa täytyy sulkea pois lastenreuma ja bakteerin aiheuttama luuydintulehdus (osteomyeliitti). Kliinisessä tutkimuksessa suurella osalla potilaista voidaan havaita niveltulehdus (artriitti). Luu on usein turvonnut ja aristava ja potilas saattaa ontua tai ei pysty käyttämään raajaa ollenkaan. Tauti voi olla pitkäaikainen tai esiintyä toistuvasti.

1.8 Onko tauti samanlainen kaikilla lapsilla?

CRMO ei ole samanlainen kaikilla lapsilla. Luuston vauriot sekä oireiden kesto ja vaikeusaste vaihtelevat paitsi potilaiden välillä myös samalla potilaalla, jos tauti esiintyy toistuvasti.

1.9 Onko tauti lapsilla erilainen kuin aikuisilla?

CRMO on lapsilla pääosin samantyyppinen kuin aikuisilla. Eräät taudin oireet ovat kuitenkin tavallisempia aikuisilla, erityisesti iho-oireet kuten psoriaasi ja märkärakkulainen akne. Aikuisilla tautia on kutsuttu SAPHO-oireyhtymäksi (SAPHO eli synoviitti, akne, pustuloosi, hyperostoosi,

osteitti), ja CRMO:ta pidetään lapsuus- ja nuoruusiän versiona SAPHO-oireyhtymästä.

2. DIAGNOOSI JA HOITO

2.1 Miten tauti todetaan?

CRMO ja CNO todetaan sulkemalla pois muiden tautien mahdollisuus. Laboratoriokokeiden tulokset eivät ole CRMO:ssa ja CNO:ssa johdonmukaisia eivätkä kerro taudin ennusteesta. Varhaisessa vaiheessa tehdyt röntgentutkimukset eivät paljasta CNO:lle tyypillisiä muutoksia. Raajojen pitkien luiden ja solisluun röntgentutkimuksissa havaitut vaihtelevat (osteoplastiset ja skleroottiset) muutokset antavat aiheen epäillä CNO:a, joskin nämä muutokset voidaan havaita vasta taudin myöhäisessä vaiheessa. Vastaava myöhäinen CNO:hon liittyvä löydös on röntgentutkimuksessa havaittu selkärangan nikamien painuminen. Ensin on kuitenkin suljettava pois syövän ja luukadon (osteoporoosin) mahdollisuus. Kuvantamistutkimusten tuloksia käytetään diagnoosin tukena, mutta varsinainen diagnoosi perustuu taudinkuvaan.

Magneettikuvauksella (MRI) (varjoaineen kanssa) voidaan selvittää pesäkkeiden tulehdusaktiivisuutta tarkemmin. Luiden isotooppikuvaus (skintigrafia), jossa käytetään merkkiaineena teknetiumia (Tc), saattaa olla avuksi, kun tautia aletaan diagnosoida, koska monesti osa CNO:n tulehduspesäkkeistä ei aiheuta oireita. Tulehduspesäkkeiden määrittelyssä paremmat tulokset voidaan kuitenkin saada koko vartalon magneettikuvauksella.

Merkittäväällä osalla potilaista kuvantamistutkimukset eivät yksin riitä sulkemaan pois syövän mahdollisuutta. Koepalan ottamista (biopsia) on silloin syytä harkita, koska erityisesti pahanlaatuisten luuleesioiden erottaminen CNO:hon liittyvistä vaurioista on hankalaa. Paikka, josta koepala otetaan, valitaan siten, että potilaalle aiheutuva kosmeettinen ja toiminnallinen haitta on mahdollisimman pieni. Koepala otetaan vain taudin toteamista varten. Vaurioituneen alueen poistaminen kokonaisuudessaan ei ole tarkoituksenmukaista, koska se saattaa aiheuttaa tarpeettomasti potilaan toimintakyvyn heikkenemistä ja arpia. Koepalan ottaminen ei ole välttämätön vaihe CNO:n toteamisessa. Jos potilaalla on esiintynyt luuleesioita vähintään kuusi kuukautta ja hänellä on myös CNO:lle tyypillisiä iho-oireita,

todennäköisin diagnoosi on CNO eikä koepalan ottaminen ole välttämätöntä. Potilasta on kuitenkin seurattava lyhyin aikaväleihin ja kuvantamistutkimukset uusittava säännöllisesti. Koepala on otettava syövän poissulkemiseksi, jos yksinomaan osteolyttiseltä (luuta syövyttävä) vaikuttavia vaurioita esiintyy vain yhdessä kohdassa (unifokaalinen leesio) ja vaurioita on myös ympärillä olevissa kudoksissa.

2.2 Mikä merkitys laboratoriotutkimuksilla on?

a) Verikokeet: CNO:n ja CRMO:n toteamiseksi ei ole laboratoriotutkimusta. Verikokeet, kuten lasko (La), C-reaktiivinen proteiini (CRP), verokuva, alkalinen fosfataasi (AFOS) ja kreatiiniini (CK), tehdään yleensä, kun tauti aiheuttaa kipuja, ja tulosten perusteella arvioidaan tulehduksen ja kudoksissa esiintyvien oireiden laajuutta. Yleensä verikokeiden tulokset eivät kuitenkaan ole taudin kannalta ratkaisevia. b) Virtsakokeet: Virtsakokeilla ei ole taudin kannalta merkitystä. c) Luubiopsia: luusta otetaan koepala, jos vaurioita esiintyy vain yhdessä kohdassa (unifokaalinen leesio) tai diagnoosi on epävarma.

2.3 Voidaanko tauti hoitaa? Voiko siitä parantua kokonaan? Miten tautia hoidetaan?

Pitkäaikaisessa seurannassa on todettu, että jopa 70 prosentilla potilaista oireet saadaan häviämään jatkuvalla tulehduskipulääkityksellä (hoidossa käytettyjä tulehduskipulääkkeitä ovat esimerkiksi ibuprofeeni, naprokseeni ja indometasiini). Monet tarvitsevat kuitenkin vahvempia lääkkeitä, kuten kortikosteroideja tai sulfasalatsiinia. Viimeaikaisissa tutkimuksissa on saatu hyviä tuloksia bisfosfonaatilla. Joissakin tapauksissa pitkäaikainen tauti reagoi hoitoon huonosti (hoitoresistentti).

2.4 Mitä ovat lääkehoidon haittavaikutukset?

Vanhempien voi olla vaikea hyväksyä sitä tosiseikkaa, että lapsen on käytettävä lääkkeitä koko loppuelämänsä ajan. Lisäksi vanhemmat ovat yleensä huolissaan kipulääkkeiden ja tulehdusta lievittävien lääkkeiden mahdollisista haittavaikutuksista. Tulehduskipulääkkeiden käyttö

lapsuusiässä on yleensä vaaratonta eivätkä haittavaikutukset ole yhtä vakavia kuin aikuisilla (vatsakivut ovat yleisin haittavaikutus lapsilla). Lisätietoja on lääkkeistä kertovassa artikkelissa.

2.5 Kuinka kauan hoito kestää?

Hoidon pituus riippuu tulehduspesäkkeiden sijainnista, lukumäärästä ja vaikeusasteesta. Tavallisesti hoitoa jatketaan useiden kuukausien tai jopa vuosien ajan.

2.6 Onko tautiin olemassa vaihtoehtoisia tai täydentäviä hoitomuotoja?

Fysioterapia saattaa auttaa niveltulehduksen (artriitti) hoidossa. Tietoa täydentävien hoitomuotojen käytöstä näiden sairauksien hoidossa ei kuitenkaan ole.

2.7 Minkälaista säännöllistä seuranta tarvitaan?

Veri- ja virtsakokeet tulisi tehdä vähintään kaksi kertaa vuodessa.

2.8 Kauanko tauti kestää?

Useimmilla potilailla tauti kestää useita vuosia, joillakin tauti on elinikäinen.

2.9 Millainen on taudin ennuste?

Jos potilas saa asianmukaista hoitoa, taudin ennuste on hyvä.

3. VAIKUTUS JOKAPÄIVÄISEEN ELÄMÄÄN

3.1 Miten tauti vaikuttaa lapsen ja perheen elämään?

Nivelten ja luuston vaivat rasittavat lasta ja koko perhettä tavallisesti jo kuukausia ennen kuin tauti todetaan. Erotusdiagnoosia varten lapsi yleensä otetaan sairaalaan. Taudin toteamisen jälkeen lapsi käy säännöllisesti seurantatarkastuksissa.

3.2 Vaikuttaako tauti koulunkäyntiin? Vaikuttaako se liikuntaan ja urheiluharrastuksiin?

Mahdolliset rajoitukset koskevat rasittavaa liikuntaa ja urheilua erityisesti koepalan ottamisen jälkeen tai jos potilaalla on niveltulehdus. Pääsääntöisesti liikkumista ei ole syytä rajoittaa, kun potilas on tervehtynyt.

3.3 Voiko ruokavaliolla vaikuttaa taudin kulkuun tai hoitoon?

CRMO ei edellytä erityisruokavalion noudattamista.

3.4 Voiko ilmasto vaikuttaa taudin kulkuun?

Ilmasto ei vaikuta taudin kulkuun.

3.5 Saako lapselle antaa rokotuksia?

Pääsääntöisesti lapselle saa antaa rokotuksia, mutta jos lapselle on määrätty kortikosteroideja, metotreksaattia tai TNF-alfan estäjiä, hänelle ei saa antaa eläviä taudinaiheuttajia sisältäviä rokotteita.

3.6 Miten tauti vaikuttaa sukupuolielämään, raskauteen ja raskauden ehkäisyyn?

CNO ei vaikuta hedelmällisyyteen. Lonkkaluissa sijaitsevat tulehduspesäkkeet saattavat häiritä sukupuolista kanssakäyntiä. Lääkehoidon tarve täytyy arvioida uudelleen, kun nainen alkaa suunnitella raskautta, ja raskauden aikana.