

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

דלקת עצם כרונית שלא ממקור חיידקי אוסטאיטיס, CRMO

גרסת 2016

1. מהי דלקת עצם כרונית שלא ממקור חיידקי?

1.1 מהי המחלה?

דלקת עצם כרונית רב-מוקדית חוזרת (multifocal recurrent Chronic) של אסטמייליטיס כרונית (CRMO - osteomyelitis) היא דלקת של יותר הקשה הצורה הינה (CRMO - osteomyelitis) ממקור חיידקי (CNO - osteomyelitis bacterial-non Chronic). בילדים ובנערים, המחלה פוגעת בעיקר בקצה העצמות הארוכות (חלק זה של העצם נקרא מטפיזה), אך נגעים דלקתיים יכולים להופיע בכל מקום בשלד. איברים אחרים (עור, עיניים, מערכת העיכול, ריאות ומפרקים) יכולים גם כן להיפגע.

1.2 מהי שכיחות המחלה?

שכיחות המחלה באוכלוסיה לא נחקרה מספיק. לפי הערכה המתבססת על רישומים אירופאים, מדובר על שכיחות של בערך 1-5 חולים מכל 10,000 אנשים. המחלה פוגעת בבנים ובבנות במידה שווה.

1.3 מהם הגורמים למחלה?

הגורמים אינם ידועים. על פי ההשערות הקיימות כיום, המחלה קשורה להפרעה במערכת החיסון המולדת. קיימות מחלות מטבוליות נדירות אחרות של העצם, כגון: היפו פוספטסיה, תסמונת ע"ש קמורטי-אנגלמן, היפר-אוסטוזיס שפירה / פכידרמופריאוסטוזיס, או היסטיוציטוזיס, כל אלו עשויות לחקות את המחלה.

1.4 האם המחלה תורשתית?

ישנן השערות לפיהן המחלה תורשתית, אך הן לא הוכחו. למעשה, רק מעט מהמקרים מופיעים בבני אותה משפחה.

1.5 מדוע ילדי חולה במחלה? האם ניתן למנוע אותה?
הסיבות למחלה אינן ידועות נכון להיום, ולכן גם לא ידוע על דרכים למנוע את המחלה.

1.6 האם המחלה מדבקת?
לא. במחקרים שנערכו לאחרונה, לא נמצא כל גורם זיהומי (כגון חיידק) שגרם להתפרצות המחלה.

1.7 מהם תסמיני המחלה העיקריים?
החולים מתלוננים בדרך כלל על כאב בעצם או במפרק, לכן האבחנה המבדלת כוללת גם דלקת מפרקים אידיופטית של גיל הילדות. בדיקה גופנית יכולה אכן לגלות דלקת מפרקים בחלק ניכר מהחולים. נפיחות מקומית ורגישות בעצם שכיחות, כמו גם צליעה ופגיעה בתפקוד. מהלך המחלה יכול להיות כרוני (קבוע) או להתאפיין בהתקפים חוזרים.

1.8 האם המחלה מופיעה באופן זהה בכל הילדים?
המחלה מופיעה באופן שונה בכל ילד. יתרה מזאת - סוג העצם המעורבת, משך וחומרת התסמינים משתנים מחולה לחולה ואף מהתקף להתקף באותו הילד.

1.9 האם המחלה בילדים שונה במחלה ממבוגרים?
באופן כללי מדובר במחלה דומה. עם זאת, ישנם תסמינים השכיחים יותר במבוגרים, למשל אלו המופיעים בעור (פסוריאזיס, אקנה). במבוגרים, נקראת המחלה "סינדרום סאפו" (SAPHO - ראשי תיבות של סינוביטיס, אקנה, פוסטולוזיס, היפראוסטוזיס ואוסטאיטיס), דלקת העצם הכרונית שלא ממקור חיידקי נחשבת לגרסה של סאפו המופיעה בילדים ונערים.

2. אבחנה וטיפול

2.1 כיצד מאובחנת המחלה?

האבחנה נעשית על דרך השלילה (שלילת מחלות אחרות). הממצאים בבדיקות המעבדה אינם עקביים ואינם יעילים לחיזוי המחלה. צילום רנטגן של נגעים בעצם בתחילת המחלה לרוב לא מראה שינויים אופייניים, אם כי בשלבים מאוחרים של המחלה ישנם ממצאים העשויים להעיד על הימצאותה כגון שינויים אוסטאופלסטיים וסקלרוטיים בעצמות הארוכות של הגפיים ועצמות הבריה. דחיסה של חולית עמוד השדרה יכולה

להוות סימן רדיולוגי מאוחר יחסית של מחלה זו, אך גם של מחלות אחרות ולכן יש לשלול ממאירות ודלדול עצם. אבחנת דלקת העצם הכרונית שלא ממקור חיידקי צריכה אם כן להתבסס על תמונה קלינית ובדיקות הדמיה.

בדיקת MRI (עם חומר ניגוד) יכולה לתת מידע נוסף לגבי המצב הדלקתי של הנגעים. מיפוי עצם מסייע בתחילת האבחון, משום שניתן לאתר נגעים שאינם באים לידי ביטוי באופן קליני (נגעים "שקטים"). אולם ככלל, MRI של השלד כולו רגיש יותר בהגדרת הנגעים.

בחולים רבים, אמצעי דימות בלבד לא שוללים ממאירות ולכן יש לשקול ביצוע ביופסיה של העצם, במיוחד מאחר שקשה להבדיל בין נגעים שמקורם בדלקת הכרונית לעומת ממאירות. יש להתחשב בהיבטים מעשיים וקוסמטיים בעת בחירת העצם ממנה תילקח הביופסיה. ביופסיות צריכות להילקח למטרת אבחנה בלבד, ולא במטרה להוציא את הנגע כולו, משום שהדבר עלול להוביל לפגיעה תפקודית והצטלקות מיותרת. עם זאת, הצורך בביופסיה אבחנתית מוטל בספק במחלה זו. אבחון המחלה סביר למדי אם הנגעים קיימים למשך חצי שנה ויותר יחד עם נגעים עוריים אופייניים. במצב כזה ניתן לוותר על ביופסיה, אולם יש לבצע מעקב קליני תכוף בתקופה שלאחר האבחון הכולל בבדיקות דימות. במקרים בהם מוצאים נגעים בודדים בעלי מראה אוסטאוליטי (הורס עצם) בלבד אשר מערבים רקמות סמוכות לעצם, חובה לבצע ביופסיה על מנת לשלול ממאירות.

2.2 מהי חשיבות הבדיקות?

א) בדיקות דם: כאמור, בבדיקות המעבדה אינן ספציפיות לאבחון דלקת עצם כרונית שלא ממקור חיידקי. בבדיקות כגון שקיעת דם, CRP, ספירת דם, ALP ו-CPK נלקחות במהלך התקף בכדי לראות את מידת הדלקת ומעורבות הרקמה. אולם, לרוב קשה להסיק מסקנות ברורות מתוצאות הבדיקות הללו. ב) בדיקת שתן: אינה תורמת לאבחנה. ג) ביופסיה של העצם: דרושה בד"כ בנגעים חד-מוקדיים ובמקרים של חוסר ודאות.

2.3 האם ניתן לטפל במחלה או לרפא אותה? מהם הטיפולים?

לפי נתונים ארוכי-טווח לגבי טיפול בתרופות נוגדות דלקת שאינן סטרואידליות (NSAIDs) כגון איבופרופן, נפרוקסן, אינדומטצין), עד כ- 70% מהמטופלים יכולים להכנס להפוגה של המחלה באמצעות טיפול תרופתי רציף למשך כמה שנים. עם זאת, חולים רבים נזקקים לתרופות חזקות יותר כגון סטרואידים או סולפסלזין. לאחרונה, טיפול באמצעות ביספוספונטים הניב תוצאות חיוביות. דווחו גם מקרים בהם המחלה היתה עמידה לטיפול.

2.4 מהן תופעות הלוואי של הטיפול התרופתי?

לא קל להורים לקבל את העובדה שילדם יצטרך לקחת תרופות למשך זמן ארוך. לרוב הם מודאגים מתופעות לוואי אפשריות של תרופות נוגדות כאב ודלקת. תרופות נוגדות דלקת שאינן סטרואידליות נחשבות לבטוחות בגילאי הילדות, עם תופעות לוואי אפשריות מוגבלות כגון כאבי בטן. למידע נוסף, ראה בפרק לגבי טיפול תרופתי.

2.5 כמה זמן אמור הטיפול להמשך?

משך הטיפול תלוי בהופעה המקומית של הנגעים, מספרם וחומרתם. לרוב יש צורך בטיפול למשך מספר חודשים או שנים.

2.6 מה לגבי טיפולים משלימים / לא קונבנציונליים?

פיזיותרפיה עשויה להיות יעילה במקרים של דלקת מפרקים. עם זאת, לא קיימים נתונים לגבי יעילותם של טיפולים משלימים במחלות אלו.

2.7 מהו המעקב הדרוש?

ילדים הנוטלים תרופות צריכים לעבור בדיקת דם ושתן לפחות פעמיים בשנה.

2.8 מה משך המחלה?

במרבית החולים המחלה נמשכת מספר שנים, אם כי בחלקם היא עשויה להמשך כל החיים.

2.9 מהי התחזית לטווח ארוך (פרוגנוזה) של המחלה?

אם המחלה מטופלת כראוי ניתן להגיע לפרוגנוזה טובה.

3. חיי היומיום

3.1 כיצד עשויה המחלה להשפיע על חיי היומיום של הילד ושל המשפחה?

הילד ומשפחתו עשויים להתמודד עם בעיות במפרקים ובעצמות במשך מספר חודשים עד לאבחון המחלה. לעתים נדרש אשפוז לצורך האבחון, ומעקב מרפאתי בהמשך.

3.2 מה לגבי בית ספר? מה לגבי פעילות ספורטיבית?

יתכנו הגבלות מסוימות לפעילות גופנית, במיוחד מיד לאחר ביופסיה או אם יש דלקת מפרקים. לרוב אין צורך להגביל את הפעילות הגופנית לאחר מכן.

3.3 מה לגבי תזונה?

אין המלצות מיוחדות לגבי תזונה במחלה.

3.4 האם מזג האויר יכול להשפיע על מהלך המחלה?

לא, אין קשר למזג האויר.

3.5 האם הילד יכול לקבל חיסונים?

ניתן לחסן את הילד, אבל לא בחיסונים חיים מוחלשים כאשר הוא מטופל בקורטיקוסטרואידים, מטוטרקסט ומעכבי α -TNF.

3.6 מה לגבי חיי מין, הריון, אמצעי מניעה?

המחלה לא גורמת לבעיות בפוריות. במקרים שהיא משפיעה על עצמות האגן, תיתכן אי נוחות בעת קיום יחסי מין. יש לבחון מחדש את הצורך בתרופות לפני ובמהלך ההריון.