

استئومیلیت غیر باکتریال مزمن CRMO

نسخه 2016

1. چیست؟ CRMO

1.1 این بیماری چیست؟

استئومیلیت مزمن که به صورت مکرر و چند کانونی رخ می دهد CRMO اغلب شدیدترین فرم استئومیلیت غیر باکتریال مزمن در کودکان و نوجوانان است ، ضایعات التهابی به طور غالب متافیز استخوانهای بلند را درگیر می کند. اگرچه ضایعات می توانند در هر ناحیه از استخوانهای بلند اتفاق بیفتند. علاوه بر این سایر ارگانها مانند پوست، چشم و دستگاه گوارش نیز ممکنست درگیر شوند.

2.1 چقدر رواج دارد؟

میزان تکرر استئومیلیت مزمن به صورت دقیق بررسی نشده است. بر اساس اطلاعات اسناد بین المللی اروپا، شاید حدود 5-1 نفر در هر 10000 نفر از ساکنین اروپا درگیر شوند. هیچ تفاوت جنسی وجود ندارد.

3.1 علت ایجاد این بیماری چیست ؟

علل این بیماری نا شناخته هستند. فرضیه ای وجود دارد که این بیماری مربوط به اختلال در سیستم ایمنی ذاتی می باشد. بیماریهای نادری از متابولیسم استخوان شاید CNO را تقلید کند مانند: هیپوفسفاتازمی، سندرم کاموراتی- انجلمن، هیپر استوزیز- پاکی درموپریوستوزیزخوش خیم و هیستیوسیتوزیز

4.1 آیا این بیماری ارثی است؟

ارثی بودن بیماری ثابت نشده است ولی فرضیه آن وجود دارد. در حقیقت تنها تعداد کمی از این بیماران به صورت فامیلی هستند.

5.1 چرا کودک من این بیماری را دارد؟ آیا می توان از ایجاد آن پیشگیری نمود؟

علت آن تا کنون شناخته نشده است. تدابیری برای پیشگیری هم شناخته شده نیست.

6.1 آیا این بیماری مسری یا عفونی است؟

خیر اینطور نیست. در بررسیهای اخیر، هیچ عامل عفونی (مانند باکتریها) پیدا نشده است.

7.1 علایم اصلی بیماری چیست؟

بیماران معمولا شکایت از درد مفصل و یا استخوان دارند. بنابراین، تشخیصهای افتراقی آن شامل آرتریت ایدیوپاتیک جوانان و استئومیلیت باکتریال می باشد. معاینه بالینی شاید به طور دقیق آرتریت را در درصد قابل توجهی از بیماران تشخیص بدهد. تورم موضعی استخوان و تندرینس رایج است و لنگیدن و یا از دست دادن عملکرد ممکنست وجود داشته باشد. بیماری می تواند به صورت مزمن و یا به صورت دوره های مکرر رخ دهد.

8.1 آیا علایم بیماری در همه کودکان یکسان است؟

علایم در همه کودکان شبیه به یکدیگر نیست. علاوه بر اینکه نوع درگیری استخوان، طول مدت و شدت علایم بیماری نیز از یک بیمار به بیمار دیگر متفاوت است، دوره های مکرر عود بیماری حتی در یک کودک خاص هم می تواند متفاوت باشد.

9.1 آیا شکل بیماری در کودکان با بزرگسالان متفاوت است؟

به طور کلی، علایم CRMO در کودکان شبیه به بزرگسالان می باشد. اگرچه، خیلی از تظاهرات بیماری مانند درگیری پوستی (پسوریازیس و آکنه پوسچولار با بزرگسالان تفاوت دارد. در بزرگسالان بیماری سندرم SAPHO نامیده می شود که شامل سینوویت، آکنه، پوسچولوزیز، هپیراستوزیز و اوستئیت می باشد. CRMO نوعی از سندرم SAPHO تلقی میشود که در کودکان و نوجوانان دیده می شود.

2. تشخیص و درمان

2.1 این بیماری چگونه تشخیص داده می شود؟

تشخیص CRMO /CNO با رد تشخیصهای دیگر است. نه پارامترهای آزمایشگاهی نه روشهای دیگر در CRMO /CNO تشخیصی نیستند. رادیوگرافی اولیه از ضایعات تغییرات مشخصی را نشان نمی دهد ولی رادیوگرافی در مراحل بعدی تغییرات استئوکلاستیک و اسکروتیک استخوانهای بلند اندامها و کلاویکولا (ترقوه) را نشان می دهد که می تواند مطرح کننده CNO باشد. کاهش ارتفاع مهره ها هم از علایمی هست که در مراحل

پیشرفته تر در رادیوگرافی دیده می شود ولی تشخیصهای افتراقی دیگر مانند بدخیمی و استئوپروزهم باید مورد توجه قرار گیرد. در تشخیص CNO علاوه بر مطالعات تصویر برداری باید بر علائم بالینی نیز تکیه شود.

در بررسی توسط MRI (با ماده حاجب) فعالیت ضایعات التهابی مشخص تر است. اسکن استخوان با تکنسیوم می تواند برای تشخیص اولیه مفید باشد زیرا اغلب در مراحل اولیه ضایعات بدون علامت وجود دارد که اسکن به تشخیص آنها کمک می کند. اگرچه MRI کل بدن برای تشخیص ضایعات دقیق تر است.

در تعداد قابل توجهی از بیماران، تصویربرداری تشخیصی به تنهایی نمی تواند بدخیمی را رد کند و بیوپسی مخصوصا زمانیکه افتراق بین ضایعات استخوانی ناشی از بدخیمی و ضایعات ناشی از CNO باشد مشکل خواهد بود. در انتخاب ناحیه ای که برای انجام بیوپسی در نظر گرفته میشود باید شرایط عدم اختلال در عملکرد آن ناحیه و نیز زیبایی مورد توجه قرار گیرد. بیوپسی تنها به هدف تشخیص انجام می گیرد و نباید ضایعه به طور کامل خارج شود، چراکه امکان دارد باعث اختلال در عملکرد و یا یک اسکار وسیع غیر ضروری گردد. نیاز برای بیوپسی در تشخیص CNO هنوز هم مورد صورت سوال باقی مانده است. اگر ضایعات استخوانی برای 6 ماه یا بیشتر باقی بمانند و بیمار همچنان ضایعات پوستی مشخص و تپیک راداشته باشد احتمال تشخیص CNO خیلی زیاد است. در این موارد می توان از بیوپسی صرفنظر کرد، با این وجود پیگیری با فواصل کوتاه و تصویر برداری مکرر لازم است. ضایعاتی که مونو فوکال هستند و تنها یک ضایعه منفرد استئولیتیک با درگیری بافت اطراف را دارند باید جهت رد بدخیمی بیوپسی شوند.

2.2 انجام آزمایشات چه اهمیتی دارد؟

الف) آزمایش خون: همانطوریکه در بالا گفته شد، تستهای آزمایشگاهی در تشخیص این بیماری اختصاصی نیستند. تستهای ALK, CK, CBC, CRP, ESR در زمان شدت درد یک ضایعه برای ارزیابی وسعت التهاب و درگیری بافتی انجام میشود. ولی این آزمایشات غالباً نتیجه بخش نیستند. ب) آزمایش ادرار: نتیجه بخش نمی باشد. ج) انجام بیوپسی از استخوان: در ضایعات منفرد استخوانی و زمانی که تشخیص قطعی نیست لازم است.

3.2 آیا میشود این ضایعات را درمان کرد یا بطور قطعی یا معالجه نمود؟ درمانها چگونه هستند؟

اطلاعات طولانی مدت در درمان نشان می دهد که مصرف مداوم داروهای ضد التهابی غیر استروئیدی (مانند ایبوپروفن، ناپروکسن و ایندومتاسین) برای سالهای متمادی می تواند 70% از بیماران را در فاز خاموشی نگه دارد. اگرچه، تعداد قابل توجهی از بیماران به درمان با شدت بیشتری نیاز دارند که شامل استروئید و سولفاسالازین می باشد. اخیراً از درمان با بیسفوسفوناتها نتایج مثبتی گرفته شده است. موارد مزمن مقاوم به درمان هم گزارش شده اند.

4.2 عوارض جانبی دارودرمانی چیست؟

برای والدین پذیرش اینکه فرزند آنها باید برای مدت طولانی دارو مصرف کنند آسان نیست. آنها معمولاً نگران عوارض جانبی داروهای ضد درد و ضد التهابی هستند. NSAID ها غالباً در کودکان داروهای بدون عارضه ای هستند و عوارض گوارشی کمی دارند. برای اطلاعات بیشتر به بخش دارو درمانی مراجعه کنید.

5.2 طول مدت درمان چقدر است؟

طول مدت درمان به محلی که ضایعه در آنجا قرار گرفته و نیز به تعداد و شدت این ضایعات بستگی دارد. معمولاً درمان برای ماهها و سالها لازم است.

6.2 درمانهای جایگزین و مکمل چگونه است؟

میتوان درمورد آرتريت این بیماران از فیزیکیال تراپی استفاده کرد. اگرچه اطلاعاتی در مورد استفاده از این درمانهای مکمل در اینگونه بیماران وجود ندارد.

7.2 چه نوع بررسیها و ارزیابیهای دوره ای لازم است؟

کودکانی که تحت درمان هستند باید حداقل دو بار در سال آزمایش خون و ادرار انجام دهند.

8.2 طول مدت بیماری چقدر است؟

در خیلی از بیماران، بیماری تا چندین سال طول میکشد، اگرچه عده ای هم در تمام طول عمر به آن مبتلا هستند.

9.2 پروگنوز طولانی مدت این بیماری (پیش بینی پی آمد بیماری و دوره بیماری) چگونه است؟

در صورتی که بیماری به طور مناسب درمان شود پروگنوز خوبی خواهد داشت.

3. زندگی روزانه در این بیماران

1.3 چگونه این بیماری زندگی روزانه کودک و خانواده را تحت تاثیر قرار می دهد؟

مشکلات استخوان و مفاصل از چند ماه قبل از تشخیص بیماری کودک و خانواده را رنج میدهد. پذیرش در بیمارستان برای ارزیابیهای متفاوت توصیه می شود. ویزیت منظم در یک کلینیک سرپایی برای پیگیری بعد از تشخیص توصیه می شود.

2.3 شرایط مدرسه چگونه است؟ ورزش چگونه؟

شاید محدودیتهایی در فعالیتهای ورزشی مخصوصا بعد از بیوپسی یا آرتريت وجود داشته باشد. معمولا بعد از آن نیاز به محدودیت در فعالیت ورزشی پیدا نمی کنند.

3.3 در مورد رژیم غذایی چگونه؟

هیچگونه رژیم غذایی خاصی وجود ندارد.

4.3 آیا شرایط آب و هوا میتواند بر سیر بیماری تاثیر بگذارد؟

خیر نمی تواند تاثیر داشته باشد

5.3 آیا کودک می تواند واکسن بزند؟

کودک همه واکسنها را می تواند بزند مگر کودکی که کورتیکواستروئید ، متوتروکسات و مهارکننده α -TNF دریافت میکند که در این صورت نباید از واکسن زنده ویروسی را استفاده کند

6.3 در مورد فعالیت جنسی، حاملگی و مراقبتهای زمان تولد چگونه است؟

بیماران مبتلا به این بیماری مشکل نازایی ندارند. در مواردی که استخوان لگن درگیر می شود، ممکنست مشکلاتی در فعالیت جنسی به وجود آید. نیاز برای مصرف دارو نوع داروهای مصرفی بیمار باید قبل از تصمیم به بارداری و در حین بارداری مورد بازبینی قرار گیرد.