



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

Lėtinis Nebakterinis Osteomielitas / Osteitas (CRMO)

Versija 2016

1. KAS YRA CRMO?

1.1. Kokia tai liga?

Lėtinis besikartojantis daugiažidininis osteomielitas (Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis, CRMO) dažnai yra pats sunkiausias iš lėtinių nebakterinių osteomielitų (Chronic Non-bacterial Osteomyelitis, CNO). Vaikams ir paaugliams uždegimas daugiausia pažeidžia ilgųjų kaulų metafizes, bet gali pažeisti ir kitas skeleto vietas. Negana to, liga gali apimti ir kitus organus: odą, akis, virškinamąjį traktą, sąnarius.

1.2. Kaip dažnai susergama šia liga?

Nuodugniai ligos paplitimas nebuvo tirtas. Remiantis Europos nacionalinių registrų duomenimis, ja gali sirgti maždaug 1-5 iš 10 000 gyventojų. Skirtumo tarp lyčių nėra.

1.3. Kokios šios ligos priežastys?

Priežastys nėra žinomos. Manoma, kad liga gali būti susijusi su įgimtu imuninės sistemos sutrikimu. Retos kaulų metabolizmo ligos, tokios kaip hipofosfatazija, Camurati-Engelmano sindromas, gerybinė hiperostoze-pachidermoperiostozė ir histiocitozė, gali imituoti CNO.

1.4. Ar ši liga paveldima?

Paveldimumas nėra įrodytas, tačiau galėtų būti įmanomas. Tačiau tik

maža dalis ligos atvejų yra šeiminiai.

1.5. Kodėl vaikas suserگا? Ar galima šios ligos išvengti?

Šiuo metu nežinomos nei ligos priežastys, nei prevencinės priemonės.

1.6. Ar ši liga yra užkrečiama arba infekcinė?

Ne, nėra. Paskutinės analizės neparodė priežastinio ryšio su infekcijų sukėlėjais (tokiais kaip bakterijos).

1.7. Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Pacientai paprastai skundžiasi kaulų ar sąnarių skausmu. Dėl šios priežasties taikoma diferencinė diagnostika, siekiant atmesti jaunatvinį idiopatinį artritą ir bakterinį osteomielitą. Klinikinės apžiūros metu didelei daliai pacientų galima nustatyti artritą. Paprastai vieta prie kaulo būna patinusi, skaudama, būdingas šlubčiojimas ar sutrikusi funkcija. Ligos eiga gali būti lėtinė arba besikartojanti.

1.8. Ar visi vaikai serga vienodai?

Visų vaikų liga nėra vienoda. Be to, kaulų pažeidimų tipas, simptomų pasireiškimo trukmė ir sunkumas skiriasi net tik kiekvieno vaiko atveju, bet ir tam pačiam vaikui ligai kartojantis.

1.9. Ar vaikų liga skiriasi nuo suaugusiųjų ligos?

Paprastai vaikų CRMO panašus į suaugusiųjų, tačiau kai kurie požymiai, tokie kaip odos pažeidimas (psoriazė, pustulinė aknė), yra dažnesni. Liga, suaugusiesiems pasireiškianti sinovitu, akne, pustulioze ir hiperostoze, vadinama SAPHO sindromu. CRMO laikomas vaikų ir paauglių SAPHO sindromo atitikmeniu.

2. LIGOS NUSTATYMAS IR GYDYMAS

2.1. Kaip ši liga diagnozuojama?

CRMO / CNO diagnozuojamas atmetimo būdu. Laboratoriniai rodikliai

nėra pastovūs ar leidžiantys diagnozuoti CRMO / CNO. Ankstyvieji radiologiniai kaulų pažeidimų tyrimai neparodo būdingų pakitimų, tačiau vėliau vystantis susirgimui atsiranda osteoplastinių ir sklerozinių pakitimų galūnių ilguosiuose kauluose ir raktikaukyje, leidžiančių įtarti šią ligą. Stuburo kompresija (suspaudimas) taip pat yra gana vėlyvas radiologinis požymis, tačiau reikėtų atskirai diagnozuoti piktybinius susirgimus ir osteoporozę. CNO diagnozė nustatoma iš esmės remiantis klinikiniais požymiais, o vaizdo tyrimai yra papildoma priemonė. MRT (su kontrastine medžiaga) nuodugniau atskleidžia, kiek yra aktyvus uždegimas, sukeliantis pažeidimus. Kaulų scintigrafija su techneciu gali būti naudingas tyrimas ligos pradžioje, kadangi susirgus CNO atsiradę pažeidimai paprastai neturi klinikinių požymių. Tačiau jautresnis metodas yra viso kūno MRT, leidžiantis nustatyti pažeidimus. Remiantis vien vaizdo tyrimu, didelei daliai pacientų negalima atmesti piktybinio susirgimo. Taigi reikėtų atlikti biopsiją, ypač todėl, kad dažnai sunku atskirti piktybinius kaulų pažeidimus nuo CNO sukeltų kaulų pažeidimų. Renkantis biopsijos atlikimo vietą reikėtų atsižvelgti ir į funkcinį, ir į kosmetinį aspektą. Biopsijos turėtų būti atliekamos tik siekiant diagnozuoti ligą, ir gydytojai neturėtų pašalinti viso pažeidimo, nes gali pablogėti funkcionalumas ir pradėti randėti. CNO tyrėjai nuolat diskutuoja, ar diagnostinė biopsija reikalinga. CNO diagnozė tikėtina, kai kaulų pažeidimai išsilaiko 6 mėnesius ar ilgiau ir pasireiškia tipiniai odos pažeidimai. Tokiu atveju galima neatlikti biopsijos, tačiau būtini nuolatiniai periodiniai patikrinimai ir pakartotiniai vaizdo tyrimai. Esant vienos vietos pažeidimui, panašiam į osteolitinį pažeidimą, kuris apima aplinkinius audinius, būtina atlikti biopsiją, siekiant atmesti piktybinio susirgimo tikimybę.

2.2. Kuo svarbūs tyrimai?

a) Kraujo tyrimai: kaip minėta, nėra specifinių laboratorinių tyrimų, kurie padėtų diagnozuoti CNO / CRMO. Tokie tyrimai kaip eritrocitų nusėdimo greitis (ENG), CRB, bendrasis kraujo tyrimas, kreatinkinazė, šarminė fosfatazė, yra tipiniai, atliekami skausmo priepuolio metu siekiant įvertinti uždegimą ir audinių pažeidimą. Tačiau šie tyrimai nepateikia įtikinamų rezultatų. b) Šlapimo tyrimas: nėra įtikinamų rezultatų. c) Kaulų biopsija: reikalinga esant vieno židinio pažeidimui ir neaiškiais atvejais.

2.3. Ar šią ligą galima gydyti / išgydyti? Kaip ji gydoma?

Ilgalaikiai tyrimai rodo, kad gydant nesteroidiniais vaistais nuo uždegimo (NVNU, tokiais kaip ibuprofenas, naproksenas, indometacinas) iki 70 procentų atvejų liga pasiekia remisiją, kai nepertraukiamas gydymas vaistais tęsiamas iki kelerių metų. Tačiau nemažai daliai pacientų reikia intensyvesnio gydymo – steroidais ar sulfasalzinu. Neseniai patvirtinti teigiami gydymo bifosfonatais rezultatai. Taip pat yra aprašytų atvejų, kai liga tampa atspari gydymui.

2.4. Koks vaistų šalutinis poveikis?

Tėvams nelengva susitaikyti su tuo, kad jų vaikui reikės vartoti vaistus ilgą laiką. Jie dažniausiai pergyvena dėl skausmą ir uždegimą malšinančių vaistų šalutinio poveikio. NVNU laikomi saugiais vaistais, kuriuos gali vartoti vaikai, o jų šalutinis poveikis nedidelis (pavyzdžiui, pilvo skausmas). Daugiau informacijos pateikiama skyriuje „Medikamentinis gydymas“.

2.5. Kiek trunka gydymas?

Gydymo trukmė priklauso nuo pažeidimų vietos, skaičiaus ir sunkumo. Paprastai gydymas skiriamas keliems mėnesiams ar keleriems metams.

2.6. Ar gali padėti netradiciniai gydymo metodai?

Fizinė terapija gali būti reikalinga pasireiškus artritui. Duomenų apie netradicinį tokių ligų gydymą nėra.

2.7. Kokie periodiniai sveikatos patikrinimai reikalingi?

Gydomiems vaikams mažiausiai 2 kartus per metus turėtų būti atliekamas kraujo ir šlapimo tyrimas.

2.8. Kiek liga tęsiasi?

Dauguma pacientų serga iki kelerių metų, tačiau kai kuriais atvejais liga trunka visą gyvenimą.

2.9. Kokia ilgalaikė ligos prognozė (galima baigtis ir eiga)?
Jeigu liga gydoma tinkamai, prognozė yra gera.

3. KASDIENIS GYVENIMAS

3.1. Kaip liga paveikia vaiko ir jo šeimos kasdienybę?

Dažnai vaikas mėnesiais kenčia sąnarių ir kaulų skausmus, kol pavyksta nustatyti ligą. Rekomenduojama vaiką paguldyti į ligoninę tyrimams, kurie leis išskirti jo ligą atmetant kitas. Taip pat rekomenduojama nustačius diagnozę reguliariai tikrintis ambulatoriškai.

3.2. Ar vaikas gali lankyti mokyklą ir sportuoti?

Atlikus biopsiją ar pasireiškus artritui, galimi tam tikri sportinės veiklos apribojimai, tačiau šiaip nereikėtų riboti fizinio aktyvumo.

3.3. Kokia mityba rekomenduojama?

Nėra specialios mitybos.

3.4. Ar klimatas turi įtakos ligos eigai?

Ne, neturi.

3.5. Ar galima vaiką skiepyti?

Vaikas gali būti skiepijamas, išskyrus gyvąsias vakcinas tais atvejais, kai gydoma kortikosteroidais, metotreksatu ar TNF- α inhibitoriais.

3.6. Seksualinis gyvenimas, nėštumas ir kontracepcija

Pacientams, sergantiems CNO, vaisingumo problemų nekyla. Jeigu pažeisti dubens kaulai, lytiškai santykiaujant gali būti juntamas diskomfortas. Prieš planuojant nėštumą ir nėštumo metu būtina pakoreguoti gydymą (nuspręsti dėl jo tikslingumo).