



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/LV/intro>

Hronisks Nebakteriāls Osteomielīts/Osteīts (vai CRMO -Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis)

Versija 2016

1. KAS IR CRMO?

1.1. Kas tas ir?

Hronisks multifokāls osteomielīts (CRMO) bieži vien ir vissmagākā nebakteriāla hroniska osteomielīta forma (CNO). Bērniem un pusaudžiem iekaisuma atstātās sekas skar garo kaulu metafīzes. Iekaisuma sekas var skart jebkurus skeleta kaulus, kā arī citus orgānus, kā piemēram, ādu, acis, kuņģa-zarnu traktu un locītavas.

1.2. Cik bieži slimība sastopama?

Slimības sastopamības biežums nav izpētīts. Balstoties uz Eiropas veselības aprūpes reģistriem, aptuveni 1-5 gadījumi reģistrēti uz 10 000 iedzīvotāju, kurus skārusi šī slimība. Nav viena dzimuma pārsvara.

1.3. Kādi ir slimības cēloņi?

Slimības cēloņi nav zināmi. Izvirzīta hipotēze, ka slimība ir saistīta ar iedzimtiem imūnsistēmas traucējumiem. Retās kaulu metabolisma slimības varētu imitēt tādas CNO kā hipofosfatāzija, Camurati-Engelman sindroms, labdabīga hiperostoze-pachidermoperiostoze un histiocitoze.

1.4. Vai tā ir iedzimta?

Iedzimtība nav pierādīta, bet pastāv hipotēze par to. Patiesībā atkārtotu

gadījumu skaits ģimenēs ir retāk sastopams.

1.5. Kāpēc manam bērnam ir šī slimība? Vai no tās iespējams izsargāties?

Tās cēloņi nav noskaidroti. Profilaktisko pasākumu kopums nav zināms.

1.6. Vai tā ir lipīga vai infekcioza?

Nē, tā nav infekcioza. Jaunākajās analizēs infekciozi aģenti (kā piemēram, baktērijas) nav atrastas.

1.7. Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Pacienti parasti sūdzas par kaulu vai locītavu sāpēm, tāpēc diferenciālā diagnoze ietver juvenīlo idiopātisko artrītu un bakteriālo osteomielītu. Klīniskie pētījumi apliecina, ka artrīts tiek konstatēts lielai daļai pacientu. Kaulu lokāls iekaisums un trauslums, klibošana vai kaulu funkcionēšanas spēju mazināšanās ir slimību raksturojošie simptomi. Slimībai ir hronisks vai periodisks raksturs.

1.8. Vai slimība visiem bērniem izpaužas vienādi?

Nē, slimība visiem bērniem neizpaužas vienādi. Slimības skarto kaulu apjoms, simptomu ilgums un smaguma pakāpe katram pacientam ir atšķirīga, pat vienam bērnam, kuram ir atkārtoti paasinājumi - slimības gaita ir atšķirīga.

1.9. Vai slimība bērniem atšķiras no slimības pieaugušajiem?

Kopumā CRMO slimība bērniem un pieaugušajiem ir līdzīga. Daži slimības simptomi, kā ādas problēmas (psoriāze, pūtaina sejas āda, akne) ir biežāk sastopami. Pieaugušajiem šo slimību dēvē par SAPHO sinovīta sindromu, akne, pūtaina sejas āda, hiperostoze un osteīts. CRMO tiek uzskatīts par pediatriķu un pusaudžu versiju SAPHO sindromam.

2. DIAGNOZE UN ĀRSTĒŠANA

2.1. Kā to diagnosticē?

CNO/CRMO diagnosticē ar izslēgšanas metodi. Laboratoriskie rādītāji nav ne konsekventi, ne iepriekš nosakāmi CRMO/CNO gadījumā. Radiogrāfiskie izmeklējumi bieži vien neuzrāda agrīnā CNO izraisītos kaulu bojājumus un izmaiņas, kā arī vēlāk osteoplastiskas un sklerotiskas izmaiņas ekstremitāšu garajos kaulos un atslēgas kaulā var norādīt uz CNO. Skriemeļu kompresija ir diezgan vēlu atklājams simptoms, kas redzams radiogrāfiskos izmeklējumos, bet tas var liecināt par nepieciešamību veikt diferenciālo diagnozi ar dažādiem ļaundabīgiem audzējiem un osteoporozi. CNO diagnozei jābalstās uz klīnisku izmeklējumu bāzes un attēliem.

MR analīzes ar kontrastvielu ļauj padziļināti pētīt iekaisuma radīto bojājumu aktivitāti. Tehnēcija kaulu scintigrāfija palīdz uzstādīt sākotnējo diagnozi. Pilna ķermeņa MR ir vairāk piemērota šādu bojājumu diagnosticēšanai, jo bieži ir sastopami klīniski klusie CNO bojājumi.

Ievērojamam pacientu skaitam diagnostika neizslēdz ļaundabīgu audzēju varbūtību, tāpēc jāveic biopsija, jo ļaundabīga audzēja izraisīti kaulu bojājumi ir grūti atšķirami no CNO kaulu bojājumiem. Pirms biopsijas veikšanas, ārstam ar pacientu jāizrunā funkcionālie un kosmētiskie aspekti. Biopsiju izmanto tikai diagnosticēšanas mērķiem un ārstiem nav jācenšas atrast visas slimības skartās vietas; tas tiek uzskatīts par nevajadzīgu rētu radīšanu. Diagnostikas biopsijas nepieciešamība tiek atkārtoti revidēta CNO gadījumā. CNO diagnoze ir varbūtēja, ja kaulu problēmas ir saglabājušās 6 mēnešus vai ilgāk un pacientam novērojami arī slimībai tipiskie ādas bojājumi. Šādā gadījumā biopsija nav nepieciešama, taču īstermiņa ārsta veiktās pārbaudes un atkārtotie pētījumi ir obligāti. Osteolītiska izskata bojājumiem, kuros iesaistīti arī apkārtējie audi, jāveic biopsija, lai izslēgtu ļaundabīgu audzēju.

2.2. Cik liela nozīme ir pārbaudēm?

Asins analīzes: laboratoriskie izmeklējumi, kas minēti iepriekš, nav specifiski CNO/CRMO diagnosticēšanai. Eritrocītu grimšanas reakcija (EGR), CRP, pilna asinsaina, sārmainā fosfatāze un kreatīnkināze ir tipiskas slimības posmos, kad pacients cieš lielas sāpes, lai noteiktu iekaisuma un audu iesaistes apjomus. Bieži vien šīs pārbaudes sniedz

nepārliciecināšus rezultātus. Urīnanalīzes: nav izšķirošas; Kaulu biopsija: nepieciešama radīto bojājumu dēļ un neskaidrību gadījumos.

2.3. Vai to var izārstēt? Kāda ir ārstēšana?

Ilgtermiņā pārsvarā tiek nozīmēti nesteroidi pretiekaisuma medikamenti (piem., ibuprofēns, naproksēns, indometacīns), pierādot slimības remisiju 70% gadījumu un turpinot ārstēšanu vairāku gadu garumā. Tomēr nozīmīgam skaitam pacientu nepieciešama intensīvāka ārstēšana, kas ietver steroīdus un sulfasalazīnu. Nesen veiktie pētījumi liecina par pozitīviem ārstēšanās rezultātiem lietojot bisfosfonātus. Reģistrēti arī hroniski gadījumi, kuru ārstēšana ir bijusi komplikēta.

2.4. Kādi ir medikamentu radītie blakusefekti?

Vecākiem nav viegli samierināties ar faktu, ka viņu bērnam ilgstoši jālieto medikamenti. Viņus parasti uztrauc potenciālie pretsāpju un pretiekaisuma medikamentu radītie blakusefekti. Bērniem parasti tiek nozīmēti nesteroidi pretiekaisuma līdzekļi ar samērā nelieliem blakusefektiem, kā piemēram, vēdera sāpes. Plašāka informācija pieejama „Medikamentozā ārstēšana” nodaļā.

2.5. Cik ilgi jāārstējas?

Ārstēšanās ilgums ir atkarīgs no bojājumu apmēriem un slimības smaguma pakāpes. Parasti ārstēšanās ilgst vairāku mēnešu vai gadu garumā.

2.6. Kā ir ar dabiskām papildus ārstēšanas terapijām?

Artrīta gadījumā fizikālajai terapijai ir būtiska nozīme. Nav pētījumu par papildus terapijām šādu slimību gadījumos.

2.7. Cik biežas pārbaudes ir nepieciešamas?

Bērniem ārstēšanās periodā vismaz divas reizes gadā jānodod asins analīzes un urīna analīzes.

2.8. Cik ilgi jāārstējas?

Lielākajai daļai pacientu slimība ilgst vairāku gadu garumā, dažos gadījumos pat visu mūžu.

2.9. Kāda ir slimības ilgtermiņa prognoze (prognozējamie rezultāti un ārstēšanas kurss)?

Pareizas ārstēšanas gadījumā var tikt sasniegti labi rezultāti.

3. IKDIENAS DZĪVE

3.1. Kā slimība ietekmē bērna un ģimenes dzīvi?

Parasti bērns un ģimene piedzīvo locītavu un kaulu problēmas vairākus mēnešus pirms slimības diagnosticēšanas. Parasti tiek rekomendētas dažādas pārbaudes iestājoties slimnīcā. Tāpat ieteicamas regulāras pārbaudes ambulatori.

3.2. Kā ir ar skolas apmeklējumu? Kā ir ar sportu?

Fiziskās aktivitātes var tikt ierobežotas artrīta gadījumā vai pēc biopsijas periodā. Vēlāk nav nepieciešams ierobežot visas sportiskās aktivitātes.

3.3. Kā ir ar uzturu?

Speciāls uzturs netiek nozīmēts.

3.4. Vai klimats ietekmē slimības gaitu?

Nē, neietekmē.

3.5. Vai bērnu drīkst vakcinēt?

Jā, bērnu drīkst vakcinēt, izņemot dzīvās vakcīnas kortikosteroīdu, metotreksāta un TNF- α lietošanas laikā.

3.6. Kā ir ar dzimumdzīvi, grūtniecību un tās plānošanu?

Pacientiem ar CNO nav novērotas problēmas ar auglību. Iegurņa kaula problēmu gadījumā var būt jūtams diskomforts dzimumakta laikā. Medikamentu lietošana jāizvērtē pirms un grūtniecības laikā.