



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro>

Kronisk Residiverende Multifokal Osteomyelitt (CRMO)

Versjon av 2016

1. HVA ER CRMO

1.1 Hva er det?

Kronisk residiverende multifokal osteomyelitt (CRMO) er den mest alvorlige formen for kronisk ikke-bakteriell osteomyelitt (CNO). Hos barn og ungdom er betennelseslesjonene vanligvis lokalisert i metafysene (mellom skaftet og endene) i lange rørknokler. Imidlertid kan lesjonene opptre hvor som helst i skjelettet. I tillegg kan også andre organer, som hud, øyne, mage-tarmsystemet og ledd, bli affisert.

1.2 Hvor vanlig er det?

Forekomsten av sykdommen er ikke kjent i detalj. Basert på data fra nasjonale europeiske sykdomsregistre, kan 1-5 per 10.000 innbyggere være affisert. Det er ingen kjønnsforskjell.

1.3 Hva er årsakene til sykdommen?

Årsakene er ukjente. Man spekulerer i om sykdommen er knyttet til en forstyrrelse i det medfødte immunapparatet. Sjeldne sykdommer som affiserer skjelettstoffsiftet kan imitere CNO, slik som hypophosphatasia, Camurati-Engelman syndrom, godartet hyperostosis-pachydermoperiostosis og histiocytose.

1.4 Er det arvelig?

Arvelighet er ikke bevist, men er hypotetisk mulig. I virkeligheten er bare en liten brøkdel av tilfellene familiære.

1.5 Hvorfor fikk mitt barn sykdommen? Kan den forebygges?
Årsakene er i dag ukjente. Forebyggende tiltak er ikke kjent.

1.6 Er det smittomt eller infeksiøst?
Nei, det er det ikke. Ingen kjente smittsomme mikrober (som f.eks. bakterier) er funnet.

1.7 Hva er hovedsymptomene?
Pasientene klager vanligvis over bein- eller leddsmerter; derfor inkluderer mulige differensialdiagnoser barneleddgikt og bakterielle infeksjoner i skjelettet (bakteriell osteomyelitt). Klinisk undersøkelse vil faktisk påvise leddbetennelse hos en stor andel av pasientene. Lokalisert hevelse og ømhet over beinet forekommer hyppig, og hemmet funksjon er vanlig. Sykdommen kan ha et kronisk eller residiverende forløp.

1.8 Er sykdommen lik hos alle barn?
Sykdommen er ikke lik hos alle barn. Symptomene vil variere fra barn til barn og selv hos det samme barnet hvis det er et residiverende forløp; både med tanke på hvilke bein som er involvert, varighet og alvorlighet av symptomene.

1.9 Er sykdommen hos barn forskjellig fra sykdommen hos voksne?
Vanligvis likner CRMO hos barn på det som sees hos voksne. Likevel vil noen trekk ved sykdommen, som f.eks. hudaffeksjon (psoriasis og pustuløse kviser) være mer vanlig hos voksne. Hos voksne har sykdommen blitt kalt SAPHO syndrom som står for synovitis (leddbetennelse), acne (kviser), pustulosis (verkeblemmer), hyperostosis og osteitis (overvekst og betennelse i skjelettet). CRMO har blitt omtalt som barne- og ungdomsversjonen av SAPHO syndrom.

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1 Hvordan stilles diagnosen?

CRMO er en eksklusjonsdiagnose. Laboratorieprøver er hverken entydige eller diagnostiske. Billeddiagnostikk av tidlige CRMO-lesjoner i bein er ikke karakteristiske, selv om osteolytiske og sklerotiske forandringer i lange rørknokler i ekstremitetene og i kragebeinet kan bli mer typiske under det seinere forløpet av sykdommen. Kompresjoner i ryggraden kan også være et seint radiologisk tegn, men da må også differensialdiagnoser som kreft og beinskjørhet utelukkes. Diagnosen CRMO må derfor stilles både ut fra det kliniske bildet og relevant billeddiagnostikk.

MR-undersøkelser (med kontrastmiddel) gir ytterligere informasjon om betennelsesaktiviteten i beinlesjonene. Skjelettscintigrafi med technetium kan være nyttig i starten av den diagnostiske utredningen fordi asymptomatiske CRMO-lesjoner er vanlig. Imidlertid ser det ut til at helkropps-MR er mer sensitiv enn skjelettscintigrafi når det gjelder å finne alle lesjoner.

Hos et relativt stort antall pasienter vil ikke billeddiagnostikk alene kunne utelukke kreft. Biopsi bør derfor vurderes siden det er vanskelig å skille mellom ondartede skjelettlesjoner og CRMO-lesjoner. Når man skal velge et biopsisted, bør både funksjonelle og kosmetiske hensyn vektlegges. Biopsier skal kun tas i diagnostisk hensikt. Klinikeren skal ikke forsøke å fjerne hele lesjonen da dette kan medføre unødvendig funksjonshemming og arrdannelse. Behovet for diagnostiske biopsier er omdiskutert i håndteringen av CRMO. Diagnosen CRMO synes svært sannsynlig hvis beinlesjonen har vært til stede i 6 måneder eller lengre og pasienten også har typiske hudlesjoner. I et slikt tilfelle kan biopsi unngås. Imidlertid vil det være nødvendig med en snarlig klinisk kontroll som inkluderer gjentatt billeddiagnostikk. Ensidige lesjoner som har et rent osteolytisk utseende og som involverer omkringliggende vev, må biopsieres for å utelukke kreft.

2.2 Hva er nytten av prøver?

Blodprøver; som nevnt tidligere er ikke laboratorieprøver spesifikke ved diagnostikk av CRMO. Blodprøver som senkning (SR), CRP, hvite

blodlegemer, alkalisk fosfatase (ALP) og kreatinin kinase (CK) brukes gjerne til å vurdere omfanget av betennelse og vevsskade under en smertefull episode. Imidlertid vil disse prøvene oftest være inkonklusive. Urinprøver; ikke konklusive. Beinbiopsi; nødvendig ved ensidige lesjoner og ved usikkerhet om diagnosen.

2.3 Kan det bli behandlet og kureret? Hva slags behandling finnes?

Langtidsstudier på behandling med ikke-steroid antiinflammatoriske midler (NSAIDs, slik som ibuprofen, naproxen, indometasin) viser at opptil 70% av pasientene oppnår inaktiv sykdom (remisjon) med langvarig behandling, for noen i flere år. Imidlertid vil en ikke ubetydelig andel pasienter trenge mer intens medikamentell behandling, inklusiv kortikosteroider og sulfasalazin. I det siste har behandling med bisfosfonater gitt positive resultater. Kroniske behandlingsresistente forløp har også blitt beskrevet.

2.4 Hva er bivirkningene av den medikamentelle behandlingen?

Det er ikke lett for foreldre å akseptere at barnet deres må ta medisiner over lang tid. De er ofte bekymret for potensielle bivirkninger av smertestillende og betennelsesdempende medisin. NSAIDs til barn er vanligvis betraktet som trygge medisiner med lettere bivirkninger som magesmerter. For mer detaljert informasjon, se kapittel om medikamenter.

2.5 Hvor lenge bør behandlingen vare?

Behandlingsvarigheten avhenger av lokalisasjon av lesjonene, antall og alvorlighet. Vanligvis er behandling nødvendig i flere måneder, evt år.

2.6 Hva med alternativ behandling?

Fysioterapi kan være aktuelt ved leddbetennelse. Ellers finnes det ikke informasjon om bruk av alternative behandlingsformer ved CRMO.

2.7 Hva slags kontroller anbefales?

Barn som blir behandlet med NSAIDs bør kontrollere blod- og urinprøver minst to ganger årlig.

2.8 Hvor lenge varer sykdommen?

Hos de fleste pasientene vil sykdommen vare i flere år, og hos noen livet ut.

2.9 Hva er langtidsprognosen (forventet utkomme og forløp)?

Hvis sykdommen behandles ordentlig, er prognosen god.

3. HVERDAGSLIV

3.1 Hvordan vil sykdommen påvirke barnets og familiens hverdagsliv?

Barnet og familien opplever ofte bein- og leddproblemer i flere måneder før sykdommen blir diagnostisert. Henvisning til sykehus for utredning er vanligvis anbefalt. Det anbefales også poliklinisk oppfølging etter at diagnosen er stilt.

3.2 Hva med skolen? Hva med gymnastikk og treningsaktiviteter?

Kortvarige begrensninger i fysisk aktivitet kan være nødvendig i forbindelse med biopsring eller tilstedeværelse av leddbetennelse. Vanligvis er det ikke nødvendig å redusere fysisk aktivitet seinere under forløpet av sykdommen.

3.3 Hva med diett?

Det er ikke behov for spesiell diett.

3.4 Kan klimaet påvirke forløpet av sykdommen?

Nei, det kan det ikke.

3.5 Kan barnet vaksineres?

Barnet kan bli vaksinert, bortsett fra med levende vaksiner under pågående behandling med kortikosteroider, methotrexate eller TNF-hemmere.

3.6 Hva med seksualliv, graviditet og prevensjon?

Pasienter med CRMO har ingen fertilitetsproblemer. Hvis bekkenbeinet er involvert kan seksuell aktivitet gi noe ubehag. Behovet for medikamentell behandling bør revurderes før og under svangerskap.