



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

Przewlekłe niebakteryjne zapalenie kości i szpiku/ kości (chronic recurrent multifocal osteomyelitis, CRMO)

Wersja 2016

1. CO TO JEST CRMO

1.1 Co to jest?

Przewlekłe nawracające wieloogniskowe zapalenie kości i szpiku (ang. Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis, CRMO) jest często najcięższą postacią przewlekłego niebakteryjnego zapalenia kości i szpiku (ang. Chronic Non-bacterial Osteomyelitis, CNO). U dzieci i nastolatków zmiany zapalne dotyczą głównie przynasady kości długich. Jednak zmiany mogą wystąpić na każdym odcinku szkieletu. Ponadto choroba może dotknąć także inne narządy, takie jak skóra, oczy, przewód pokarmowy i stawy.

1.2 Jak często choroba występuje?

Nie zbadano szczegółowo częstości występowania tej choroby. Według danych europejskich rejestrów krajowych dotkniętych chorobą może być około 1-5 na 10 000 mieszkańców. Choroba nie występuje częściej u żadnej z płci.

1.3 Jakie są przyczyny choroby?

Przyczyny choroby są nieznane. Podejrzewa się, że choroba jest powiązana z zaburzeniem wrodzonego układu odpornościowego. Rzadkie choroby metabolizmu kostnego, takie jak: hipofostatazja, zespół Camuratiengo-Engelmana (dysplazja czaszkowo-trzonowa),

łagodna postać hiperostozy całego szkieletu (pierwotna osteoartropatia przerostowa) i histiocytoza mogą przypominać przewlekłe niebakteryjne zapalenia kości i szpiku (CNO).

1.4 Czy choroba jest dziedziczna?

Dziedziczenie choroby nie zostało udowodnione, ale jest podejrzewane. Niewiele jest przypadków występowania choroby rodzinnie.

1.5 Dlaczego moje dziecko choruje na tę chorobę? Czy można jej zapobiec?

Jak dotąd przyczyny choroby są nieznane. Środki zapobiegania chorobie są nieznane.

1.6 Czy choroba jest zakaźna lub zaraźliwa?

Nie, nie jest. W ostatnich badaniach nie odnaleziono czynnika zakaźnego (takiego jak bakteria), który wywoływałby tę chorobę.

1.7 Jakie są główne objawy choroby?

Pacjenci zazwyczaj skarżą się na ból kości lub stawów, dlatego diagnostyka różnicowa uwzględnia młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów i bakteryjne zapalenie kości i szpiku kostnego. Badanie kliniczne jest w stanie wychwycić zapalenie stawów u znacznej liczby pacjentów. Powszechny jest miejscowy obrzęk kości i zwiększona wrażliwość na dotyk, może też wystąpić ograniczenie ruchomości kończyny lub utykanie. Choroba ma charakter przewlekły lub nawracający.

1.8 Czy choroba przebiega tak samo u wszystkich dzieci?

Choroba nie u wszystkich dzieci przebiega tak samo. Ponadto rodzaj zajęcia kości, a także czas trwania i nasilenie objawów różnią się u każdego pacjenta, nawet u tego samego dziecka, przy kolejnych nawrotach choroby.

1.9 Czy choroba przebiega inaczej u dzieci i u dorosłych?

Generalnie CRMO u dzieci przypomina postać występującą u dorosłych. Jednak niektóre symptomy choroby, takie jak objawy skórne (łuszczyca, trądzik krostkowy), występują częściej. U dorosłych choroba jest najczęściej określana jako zespół SAPHO (zapalenie błony maziowej, trądzik, krostkowica, hiperostoza, zapalenie kości; ang. synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis). CRMO jest uznawane za postać zespołu SAPHO występującą u dzieci i nastolatków.

2. DIAGNOZA I LECZENIE

2.1 Jak diagnozuje się tę chorobę?

CNO/CMRO diagnozuje się metodą eliminacji. W tej chorobie parametry laboratoryjne nie są stałe ani przewidywalne. W badaniach radiologicznych często nie ma charakterystycznych zmian na początku rozwoju choroby, natomiast w późniejszych stadiach osteoblastyczne i sklerotyczne zmiany w kościach długich kończyn i obojczyka sugerują CNO. Również kompresja kręgów kręgosłupa jest oznaką choroby późno wykrywalną w radiografii, ale po jej pojawieniu się należy brać pod uwagę dalszą diagnostykę różnicową nowotworu złośliwego i osteoporozy. Dlatego też zdiagnozowanie CNO musi być poparte zarówno obrazem klinicznym, jak i badaniami obrazowymi.

Badania rezonansem magnetycznym z kontrastem (ang. magnetic resonance imaging; MRI) umożliwiają dalszą analizę aktywności zapalnej zmian. We wczesnym diagnozowaniu pomocna może być scyntygrafia technetowa kości, ponieważ często wykrywa się nieme klinicznie zmiany CNO. Natomiast rezonans całego jest bardziej czuły w zdefiniowaniu charakteru zmian.

U znacznej liczby pacjentów sama diagnostyka obrazowa nie jest w stanie wykluczyć złośliwych zmian nowotworowych i należałoby rozważyć biopsję tkanek, ponieważ zdecydowane rozróżnienie złośliwego nowotworu kości od zmian kostnych związanych z CNO jest często trudne. Rozważając lokalizację biopsji, należy wziąć pod uwagę aspekty funkcjonalne i kosmetyczne. Biopsje tkanek powinny być przeprowadzane tylko w celach diagnostycznych i lekarze nie powinni wycinać całej zmiany, gdyż może to prowadzić do niepotrzebnych upośledzeń czynności i blizn. Konieczność przeprowadzania biopsji diagnostycznej była wielokrotnie kwestionowana w leczeniu CNO. Rozpoznanie CNO jest prawdopodobne, jeśli zmiany kostne są widoczne

przez 6 miesięcy lub dłużej oraz jeśli u pacjentów występują również typowe zmiany skórne. W takich przypadkach biopsja nie jest konieczna, jednak niezbędna jest krótkoterminowa obserwacja kliniczna, uwzględniająca powtórne badania obrazowe. Zmiany jednoogniskowe, które wyglądają jak postać osteolityczna i które występują w przyległych strukturach tkankowych, należy zbadać w toku biopsji, aby wykluczyć nowotwór złośliwy.

2.2 Jakie jest znaczenie badań?

s) Badania krwi: jak wspomniano wcześniej, badania laboratoryjne nie są charakterystycznym elementem diagnozowania CNO/CRMO. Przeprowadzanie badań obejmujących wskaźnik sedymentacji erytrocytów (OB), białko C-reaktywne (CRP), surowiczy amyloid-A (SAA), morfologię krwi i fibrynogen, jest ważne w czasie ataku, ponieważ pozwala ocenić rozmiar stanu zapalnego. Jednak te badania często nie są rozstrzygające. b) Badanie moczu: nierozstrzygające. c) Biopsja kości: konieczna w zmianach jednoogniskowych i w razie niepewności.

2.3 Czy chorobę można leczyć lub wyleczyć? Na czym polega leczenie?

Dostępne są długoterminowe dane dotyczące leczenia głównie lekami przeciwzapalnymi (NLPZ , takimi jak ibuprofen, naproksen, indometacyna), pokazujące, że nawet u 70% pacjentów występują fazy remisji, które przy stałym zażywaniu leków mogą trwać do kilku lat. Jednak znaczna liczba pacjentów wymaga bardziej intensywnego leczenia, uwzględniającego sterydy i sulfasalazynę. W ostatnim czasie pozytywne rezultaty dało leczenie bisfosfonianami. Zgłaszano również przypadki przewlekłe oporne na leczenie.

2.4 Jakie są działania niepożądane leczenia farmakologicznego?

Rodzicom trudno jest zaakceptować fakt, że ich dziecko musi przyjmować leki przez dłuższy czas. Zazwyczaj martwią ich też możliwe działania niepożądane wywoływane przez leki przeciwbólowe i przeciwzapalne. NLPZ są uważane za leki, które bezpiecznie można podawać dzieciom i które wywołują nieliczne działania niepożądane,

takie jak bóle brzucha. Więcej informacji można znaleźć w rozdziale poświęconym leczeniu farmakologicznemu.

2.5 Jak długo powinno trwać leczenie?

Czas leczenia zależy od obecności lokalnych zmian, ich liczby i stopnia zaawansowania. Zwykle konieczne jest leczenie miesiącami lub latami.

2.6 Czy można stosować leczenie niekonwencjonalne lub uzupełniające?

W przypadku zapalenia stawów odpowiednia może być fizjoterapia. Nie istnieją jednak dane dotyczące stosowania terapii uzupełniających w tego typu chorobach.

2.7 Jakie kontrole okresowe są niezbędne?

Leczonym dzieciom należy badać krew i mocz co najmniej dwa razy w roku.

2.8 Jak długo choruje się na tę chorobę?

U większości pacjentów choroba trwa do kilku lat, chociaż u niektórych może trwać do końca życia.

2.9 Jakie jest długofalowe rokowanie (przewidywany skutek i przebieg) choroby?

Odpowiednio leczona choroba daje dobre rokowanie.

3. ŻYCIE CODZIENNE

3.1 Jak choroba może wpłynąć na codzienne życie dziecka i jego rodziny?

Zanim choroba zostanie zdiagnozowana, zarówno dziecko, jak i członkowie jego rodziny często miesiącami doświadczają problemów ze stawami i kośćmi. Zwykle zaleca się przyjęcie do szpitala i wykonanie różnych badań. Zaleca się również regularne wizyty w przychodni, w

celu obserwacji po diagnozie.

3.2 Czy dziecko może chodzić do szkoły? Czy może uprawiać sport?

Konieczne może być ograniczenie aktywności sportowej, zwłaszcza po biopsji i w przypadku zapalenia stawów. Zwykle później nie ma konieczności ograniczania aktywności fizycznej.

3.3 Czy dieta ma wpływ na przebieg choroby?

Nie ma żadnych szczególnych zaleceń dotyczących diety.

3.4 Czy klimat ma wpływ na przebieg choroby?

Nie, nie ma.

3.5 Czy dziecko może być szczepione?

Dziecko można szczepić; wyjątkiem jest stosowanie żywych szczepionek podczas leczenia kortykosteroidami, metotreksatem lub inhibitorami TNF- α .

3.6 Jak choroba wpływa na życie seksualne, ciążę, antykoncepcję?

U pacjentów cierpiących na CNO choroba nie wywołuje problemów z płodnością. W przypadku zajęcia kości miednicy może wystąpić dyskomfort podczas stosunku płciowego. Planując ciążę oraz w czasie jej trwania należy ponownie rozważyć konieczność przyjmowania leków.