https://printo.it/pediatric-rheumatology/PY/intro

Osteomielitis crónica multifocal recurrente (CRMO)

Versión de 2016

1. QUÉ ES LA CRMO

1.1 ¿En qué consiste?

La osteomielitis crónica multifocal recurrente (CRMO, por sus siglas en inglés) es la forma más grave de osteomielitis crónica no bacteriana (CNO) en niños y adolescentes. Las inflamatorias afectan de forma predominante a las metáfisis de los huesos largos, aunque pueden producirse en cualquier lugar del esqueleto. Además, pueden verse afectados otros órganos como la piel, los ojos, el tubo digestivo y las articulaciones.

1.2 ¿Es muy frecuente?

La frecuencia de esta enfermedad no se ha estudiado con detalle. En base a datos procedentes de registros nacionales europeos, podría afectar aproximadamente entre 1 y 5 de cada 10.000 habitantes. No existe predominio de sexo.

1.3 ¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

Se desconocen las causas. Existen hipótesis que apuntan a que esta enfermedad está ligada a una alteración en la inmunidad innata. Algunas enfermedades raras del metabolismo óseo pueden imitar a la CNO, como la hipofosfatasia, el síndrome de Camurati-Engelman (o displasia diafisaria progresiva), la paquidermoperiostosis con hiperostosis y la histiocitosis.

1.4 ¿Es hereditaria?

La herencia no ha podido demostrarse aunque se han barajado algunas hipótesis sobre ello. De hecho, solo una minoría de los casos es familiar.

1.5 ¿Por qué mi hijo tiene esta enfermedad? ¿Puede prevenirse?

Se desconocen las causas. No se conocen medidas preventivas.

1.6 ¿Es contagiosa o infecciosa?

No. En estudios recientes no se ha encontrado ningún agente infeccioso que la cause (como una bacteria).

1.7 ¿Cuáles son los principales síntomas?

Los pacientes a menudo se quejan de dolor en los huesos o en las articulaciones; por lo tanto, el diagnóstico diferencial incluye la artritis idiopática juvenil y la osteomielitis bacteriana. De hecho, la exploración física puede detectar artritis en una proporción significativa de los pacientes. Son frecuentes la inflamación y el dolor local en los huesos y puede presentarse pérdida de función o cojera. La enfermedad puede tener una evolución crónica o recurrente.

1.8 ¿La enfermedad es igual en todos los niños?

La enfermedad no es igual en todos los niños. Es más, el tipo de afectación ósea, así como la duración y la gravedad de los síntomas varía de un paciente a otro, e incluso en el mismo niño el patrón de afectación puede ser variable con cada recurrencia.

1.9 ¿La enfermedad en niños es diferente que la que presentan los adultos?

En general, la CRMO en niños se asemeja a la que se observa en adultos. Por otra parte, algunas características de la enfermedad, como las que afectan a la piel (psoriasis, acné pápulo pustuloso) son más

frecuentes en adultos. En adultos, la enfermedad se ha llamado síndrome SAPHO por sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis. La CRMO se ha considerado la versión pediátrica y adolescente del síndrome SAPHO.

2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

2.1 ¿Cómo se diagnostica?

La CNO/CRMO se diagnostica por exclusión. Los análisis clínicos no son específicos ni predictivos de la CRMO/CNO. A menudo, las radiografías de lesiones óseas tempranas de la CNO no revelan cambios característicos, aunque posteriormente, durante la evolución de la enfermedad, los cambios osteolíticos osteoliticos y osteoescleróticos de los huesos largos de las extremidades y la clavícula pueden ser indicativos de CNO. La compresión vertebral también es un signo radiográfico bastante tardío, y ante este hallazgo se debe considerar el diagnóstico diferencial con tumores malignos u osteoporosis antes que la CRMO. Por lo tanto, el diagnóstico de la CNO debe basarse en el cuadro clínico y en el estudio por imagen.

Las imágenes mediante RM (con contraste) proporcionan mayor información sobre la actividad inflamatoria de las lesiones. La gammagrafía ósea con tecnecio puede ser de ayuda para establecer el diagnóstico inicial, ya que a menudo se presentan lesiones clínicas asintomáticas de CNO, pero las RM de cuerpo entero parecen ser más sensibles para la definición de las lesiones.

En un número considerable de pacientes, el diagnóstico por imagen por sí solo no descarta los tumores y debe considerarse la realización de una biopsia, sobre todo, porque a menudo es difícil realizar un diagnóstico diferencial definitivo entre los tumores óseos y las lesiones de la CNO. Cuando se elija la localización de la biopsia se deben tener en cuenta aspectos funcionales y estéticos. La biopsia solo debe realizarse para propósitos de diagnóstico y por eso no es preciso extirpar toda la lesión; esto podría acarrear una discapacidad funcional o cicatrices innecesarias. No obstante, la necesidad de realizar una biopsia diagnóstica en la CNO se ha cuestionado repetidas veces. El diagnóstico de CNO es muy probable si las lesiones óseas están presentes durante 6 o más meses y el paciente también muestra lesiones cutáneas típicas. En este caso, se debe evitar la biopsia. Aún

así, es obligatorio realizar un seguimiento clínico a corto plazo que incluya la repetición de los estudios de diagnóstico por imagen. Deben realizarse biopsia de las lesiones unifocales (que tienen solo apariencia osteolítica y que incluyen a las estructuras de los tejidos circundantes) para descartar tumores malignos.

2.2 ¿Cuál es la importancia de los análisis?

a) Análisis de sangre: como se ha mencionado anteriormente, los datos analíticos no son específicos para el diagnóstico de la CNO/CRMO. Para evaluar la extensión de la inflamación y la afectación de los tejidos durante un episodio doloroso, suelen realizarse análisis que incluyan velocidad de sedimentación globular (VSG), PCR, hemograma completo, fosfatasa alcalina y creatincinasa (CK) creatinina cinasa. De todas formas, estos análisis normalmente no son concluyentes. b) Análisis de orina: no concluyente c) Biopsia ósea: necesaria en lesiones unifocales y en casos de incertidumbre.

2.3 ¿Puede tratarse o curarse? ¿Cuáles son los tratamientos?

Los datos disponibles del tratamiento a largo plazo, que utiliza principalmente antiinflamatorios no esteroideos (AINE como ibuprofeno, naproxeno e indometacina), muestran que hasta un 70 % de los pacientes pueden permanecer en remisión durante algunos años con medicación continua. Aún así, un número significativo de pacientes necesita medicación más intensa, que incluye esteroides y otros fármacos. Recientemente el tratamiento con bisfosfonatos ha dado buenos resultados.

2.4 ¿Cuáles son los efectos secundarios del tratamiento farmacológico?

No es fácil para los padres aceptar que sus hijos deben tomar medicación durante mucho tiempo. Normalmente se preocupan por los posibles efectos secundarios de los analgésicos y los medicamentos antiinflamatorios. Por lo general, se considera que los AINE son fármacos seguros para la población infantil, con efectos secundarios muy limitados, como el dolor de estómago. Para más información, vea el capítulo de tratamiento farmacológico.

2.5 ¿Cuánto tiempo debería durar el tratamiento?

La duración del tratamiento depende de la presencia local de lesiones, de su número e intensidad. A menudo es necesario prolongar el tratamiento durante meses o años.

2.6 ¿Existe algún tratamiento no convencional o complementario?

En el caso de presentarse artritis podría ser oportuna la fisioterapia. No existen datos sobre el uso de otros tratamientos complementarios para estas enfermedades.

2.7 ¿Qué tipo de revisiones periódicas son necesarias?

Los niños que están en tratamiento deben someterse a análisis de sangre y orina al menos dos veces al año.

2.8 ¿Cuánto tiempo durará la enfermedad?

En la mayoría de los pacientes la duración de la enfermedad puede prolongarse varios años, aunque en algunos casos es una enfermedad de por vida.

2.9 ¿Cuál es el pronóstico a largo plazo (evolución y desenlace previstos) de la enfermedad?

Si la enfermedad se trata de forma adecuada, presenta un buen pronóstico.

3. VIDA COTIDIANA

3.1 ¿Cómo puede afectar la enfermedad a la vida cotidiana del niño y de su familia?

A menudo, el niño experimenta problemas articulares y óseos meses antes de que se diagnostique la enfermedad. Ocasionalmente se recomienda el ingreso hospitalario para realizar un diagnóstico

diferencial. También se recomienda realizar visitas regulares ambulatorias para realizar un seguimiento tras el diagnóstico.

3.2 ¿Qué ocurre con la escuela? ¿Qué ocurre con los deportes?

De forma habitual, no es necesario limitar la actividad física general. En ocasiones si presenta un brote, artritis o tras la biopsia puede tener ciertas limitaciones para las actividades deportivas. Se recomienda la asistencia a la escuela.

3.3 ¿Qué ocurre con la dieta?

No existe ninguna dieta específica.

3.4 ¿Puede influir el clima en la evolución de la enfermedad?

No.

3.5 ¿Puede vacunarse al niño?

Cuando el niño se encuentre en tratamiento con corticoesteroides, metotrexato o inhibidores del TNF-α, el niño puede vacunarse excepto con vacunas de virus vivos atenuados.

3.6 ¿Qué ocurre con la vida sexual, el embarazo y la anticoncepción?

Los pacientes con CNO no tienen problemas de fertilidad. En el caso de que los huesos pélvicos se vean afectados, pueden producirse molestias durante el acto sexual. Antes de considerar quedarse embarazada o durante el periodo de gestación se debe volver a evaluar la necesidad de recibir medicación.