



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

Osteomielite/Osteita Cronică Nebacteriană (sau OCNB)

Versiunea 2016

1. CE ESTE OCNB

1.1 Ce este această boală?

Osteomielite cronică recurentă multifocală (OCRM) este cea mai severă formă a osteomielitei cronice nebacteriene (neinfecțioase) (OCNB). La copii și adolescenți, leziunile inflamatorii afectează predominant metafizele oaselor lungi. Cu toate acestea, leziunile pot apărea la orice nivel al scheletului. În plus, alte organe, cum ar fi pielea, ochii, tractul gastro-intestinal și articulațiile pot fi, de asemenea, afectate.

1.2 Cât este de frecventă?

Frecvența acestei boli nu a fost studiată în detaliu. Pe baza datelor din registrele naționale europene frecvența OCNB este estimată la 1-5 cazuri la 10.000 persoane. Nu există nicio predominanță de sex.

1.3 Care sunt cauzele bolii?

Cauzele sunt necunoscute. Se presupune că această boală este legată de o tulburare a sistemului imunitar înăscut. Bolile rare ale metabolismului osos pot mima OCNB. Dintre acestea, menționăm hipofosfatazia, sindromul Camurati-Engelman sau hiperostoza-pahidermoperiostoza benignă și histiocitoza.

1.4 Este o boală moștenită?

Acest fapt nu a fost dovedit, dar există ipoteza transmiterii ereditare. De fapt, doar un procent mic dintre cazuri prezintă agregare familială a bolii.

1.5 De ce copilul meu are această boală? Boala poate fi prevenită?

Cauzele sunt necunoscute până în prezent. Nu sunt cunoscute măsuri preventive.

1.6 Este o boală contagioasă sau infecțioasă?

Nu. Studii recente nu au descoperit niciun agent infecțios (cum ar fi bacteriile) implicat în această boală.

1.7 Care sunt principalele simptome?

Pacienții se plâng, de obicei, de durere osoasă sau articulară; de aceea se impune diagnosticul diferențial cu artrita idiopatică juvenilă și osteomielite bacteriană. Examenul clinic poate detecta, artrita la o proporție semnificativă a pacienților. Tumefierea locală și sensibilitatea osoasă sunt frecvente; șchiopătarea sau pierderea mobilității pot fi de asemenea prezente. Boala poate avea o evoluție cronică sau recurentă.

1.8 Boala evoluează la fel la toți copiii?

Boala nu se manifestă la fel la toți copiii. Mai mult, tipul afectării osoase, durata și severitatea simptomelor variază de la un pacient la altul, și chiar la același copil, dacă boala are un model evolutiv recurent.

1.9 Este boala la copii diferită de cea a adulților?

În general, OCNB la copii seamănă cu cea observată la adulți. Cu toate acestea unele caracteristici ale bolii, cum ar fi implicarea pielii (psoriazis, acnee pustuloasă) sunt mai frecvente în cazul adulților. La aceștia, boala a fost numită sindromul SAPHO (sinovită, acnee, pustuloasă, hiperostoză și osteită). OCNB este considerată varianta la copil sau adolescent a sindromului SAPHO.

2. DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT

2.1 Cum este diagnosticată?

OCNB/OCRM reprezintă un diagnostic de excludere. Parametrii de laborator nu sunt nici sugestivi, nici predictivi pentru OCNB/OCRM. Adesea, radiografiile leziunilor osoase precoce din OCNB nu evidențiază modificări caracteristice, deși ulterior în evoluția bolii pot apare modificări osteoplastice și sclerotice ale oaselor lungi ale membrilor și ale claviculei, modificări ce pot fi considerate sugestive pentru OCNB.. Compresiunea vertebrală este, de asemenea, un semn radiografic destul de tardiv al bolii, dar și în cazul acesteia trebuie luat în considerare diagnosticul diferențial cu boli maligne sau osteoporoză. Prin urmare, diagnosticul OCNB trebuie să se bazeze atât pe tabloul clinic, cât și pe investigațiile imagistice.

Examenul RMN (cu substanță de contrast) oferă perspective noi în activitatea inflamatorie a leziunilor. Scintigrafia osoasă cu Technetiu este de asemenea utilă în stabilirea diagnosticului inițial, putând evidenția leziuni asimptomatice de OCNB. Cu toate acestea, RMN-ul întregului corp pare a fi mai sensibil în caracterizarea leziunilor.

La un număr considerabil de pacienți, investigațiile imagistice nu pot exclude o boală malignă și trebuie efectuată o biopsie, mai ales că este adesea dificilă o distincție certă între leziunile osoase maligne și leziunile asociate cu OCNB. La alegerea locului pentru biopsie, trebuie luate în calcul considerente funcționale și estetice. Biopsiile trebuie efectuate numai în scop diagnostic și medicul nu trebuie să încerce excizia întregii leziuni; aceasta ar putea cauza cicatrici și disfuncționalități inutile. Necesitatea biopsiei diagnostice a fost în mod repetat pusă sub semnul întrebării în gestionarea OCNB. Diagnosticul de OCNB este probabil dacă leziunile osoase sunt prezente de cel puțin 6 luni iar pacientul asociază și leziunile cutanate tipice. În acest caz, biopsia nu este neapărat necesară; totuși, o urmărire clinică pe termen scurt, în paralel cu repetarea investigațiilor imagistice este obligatorie. Leziunile unifocale cu aspect de osteoliză (distrucție osoasă) izolată și cu afectarea țesuturilor învecinate trebuie biopsiate pentru a exclude o boală malignă.

2.2 Care este importanța analizelor?

a) Analizele de sânge: după cum am menționat deja, testele de laborator nu sunt specifice pentru diagnosticul OCNB/OCRM. Analize precum viteza de sedimentare a hematiilor (VSH), proteina C reactivă (PCR), hemoleucograma, fosfataza alcalină și creatin-kinaza pot fi efectuate în timpul unui episod dureros pentru a cuantifica extensia inflamației și a afectării țesutului. Totuși, aceste teste sunt adesea neconcludente. b) Test de urină: nu este concludent. c) Biopsia osoasă: este necesară în cazul leziunilor unifocale sau în cazul diagnosticului incert.

2.3 Boala poate fi tratată sau vindecată? În ce constă tratamentul ?

Datele pe termen lung privind tratamentul predominant cu medicamente anti-inflamatoare nesteroidiene (AINS, cum ar fi ibuprofen, naproxen, indometacin) arată că -sub tratament continuu- până la 70% dintre pacienți pot înregistra remisii lungi, uneori timp de câțiva ani. Cu toate acestea, un număr semnificativ de pacienți necesită medicație mai agresivă, inclusiv steroizi, sulfasalazină și inhibitori de TNF-alfa. Recent, rezultate pozitive au fost raportate în cazul utilizării de bisfosfonați. De asemenea, au fost raportate și evoluții cronice, refractare la tratament.

2.4 Care sunt efectele secundare ale tratamentului medicamentos?

Nu este ușor pentru părinți să accepte că fiul/fiica lor trebuie să ia medicamente pentru mult timp. De obicei, părinții sunt îngrijorați în legătură cu potențialele efecte secundare ale medicamentelor analgezice și anti-inflamatoare. La copii, AINS sunt, în general, considerate medicamente sigure, cu efecte secundare limitate, cum ar fi durerile de stomac. Pentru mai multe informații, consultați capitolul despre terapia medicamentoasă.

2.5 Cât timp ar trebui să dureze tratamentul?

Durata tratamentului depinde de prezența locală a leziunilor, numărul și gravitatea acestora. De obicei, tratamentul este necesar pentru o durată de luni sau ani.

2.6 Care sunt terapiile neconvenționale sau complementare?

Fizioterapia poate fi utilă în cazul prezenței artritei. Totuși, nu există date privind utilizarea terapiei complementare în astfel de boli.

2.7 Ce fel de controale periodice sunt necesare?

Copiii aflați sub tratament trebuie să facă analize de sânge și de urină cel puțin de două ori pe an.

2.8 Cât timp va dura boala?

La majoritatea pacienților, durata bolii este de câțiva ani, deși în unele cazuri, boala durează toată viața.

2.9 Care este prognosticul (evoluția pe termen lung a bolii) ?

În cazul în care boala este tratată în mod corespunzător, ea poate avea un prognostic bun.

3. VIAȚA DE ZI CU ZI

3.1 Cum poate afecta boala viața de zi cu zi a copilului și a familiei?

Adesea, copilul suferă de dureri articulare și osoase cu câteva luni înainte ca boala să fie diagnosticată. De obicei, se recomandă internarea în spital pentru a stabili diagnosticul. Sunt recomandate vizitele regulate în ambulatoriu pentru controale regulate după stabilirea diagnosticului.

3.2 Va afecta boala participarea copilului la activitățile școlare și sportive?

Ar putea apărea anumite limitări ale activităților sportive, în special după biopsie sau dacă există artrită. În afara acestor situații, la majoritatea pacienților nu se impune limitarea activității fizice.

3.3 Copilul va trebui să urmeze un regim alimentar special?

Nu există o dietă specifică.

3.4 Condițiile climatice pot influența evoluția bolii?

Nu.

3.5 Sunt permise vaccinările?

Copilul poate fi vaccinat, cu excepția vaccinurilor vii atunci când copilul face tratament cu corticosteroizi, metotrexat sau inhibitori de TNF- α .

3.6 Care sunt consecințele pentru viața sexuală, sarcină, contracepție?

Pacienții cu OCNB nu au probleme de fertilitate. În cazul afectării oaselor bazinului, poate apărea disconfort în timpul actului sexual. Necesitatea terapiei medicamentoase trebuie să fie reevaluată înainte de a programa o sarcină sau în timpul acesteia.