



www.printo.it/pediatric-rheumatology/RS/intro

Hronični nebakterijski osteomijelitis/osteitis (CRMO)

Verzija 2016

1. ŠTA JE TO CRMO?

1.1 Kakva je to bolest?

Hronični Rekurentni Multifokalni Osteomijelitis (CRMO) je najteža forma Hroničnog Nebakterijskog Osteomijelitisa (CNO). Kod dece i adolescenata, zapaljenske lezije se pretežno nalaze u metafizama dugih kostiju, mada mogu da se pojave na bilo kom delu skeleta. Osim toga i drugi organi mogu biti zahvaćeni, kao što su: koža, oči, digestivni trakt i zglobovi.

1.2 Koliko je bolest česta?

Učestalost ove bolesti nije detaljno proučena. Na osnovu podataka iz Evropskih nacionalnih registara, učestalost je otprilike 1-5 /10 000 stanovnika. Ne postoji razlika između polova.

1.3 Koji su uzroci pojave bolesti?

Uzroci bolesti su nepoznati. Pretpostavlja se da je ova bolest povezana sa poremećajem u urođenom imunom sistemu. Retke bolesti koštanog metabolizma, kao što je hipofosfatazija, Camurati-Engelmen sindrom, benigna hiperostoza-pahidermoperiostoza i histiocitoza mogu ličiti na CNO.

1.4 Da li je bolest nasledna?

Pretpostavlja se, ali nije dokazano, da je bolest nasledna. Zapravo, samo je mali broj slučajeva srodnički povezan.

1.5 Zašto je moje dete bolesno? Da li bolest može da se spreči?

Uzroci bolesti su do danas nepoznati. Preventivne mere su nepoznate.

1.6 Da li je bolest zarazna?

Ne, bolest nije zarazna. U dosadašnjim analizama, nije pronađen uzročni infektivni agens (kao što je npr. bakterija).

1.7 Koji su glavni simptomi bolesti?

Bolesnici se obično žale na bol u kostima ili zglobovima, stoga diferencijalna dijagnoza uključuje juvenilni idiopatski artritis i bakterijski osteomijelitis (gnojno zapaljenje kostiju). Kliničkim pregledom se zapravo može konstatovati artritis kod značajnog broja bolesnika. Lokalni otok i osetljivost kosti su zajednički simptomi, a može doći gubitak funkcije i hramanja. Bolest može imati hronični ili rekurentni (povratni) tok.

1.8 Da li je bolest ista kod svakog deteta?

Bolest nije ista kod svakog deteta. Štaviše, tip koštane zahvaćenosti, dužina i težina simptoma variraju od bolesnika do bolesnika, a čak i kod istog deteta, ukoliko postoji rekurentni tok bolesti.

1.9 Da li se bolest razlikuje kod dece i odraslih?

Uopšteno, CRMO kod dece liči na bolest kod odraslih. Ipak, kod odraslih pojedine karakteristike bolesti kao što su kožne promene (psorijaza, pustulozne akne) su mnogo češće kod odraslih. Kod odraslih se bolest zove SAPHO sindrom (Sinovitis, Akne, Pustuloza, Hiperostoza i Osteitis). CRMO se smatra dečjom i adolescentskom formom SAPHO sindroma.

2. DIJAGNOZA I TERAPIJA

2.1 Kako se postavlja dijagnoza?

Dijagnoza CNO/CRMO se postavlja isključivanjem drugih bolesti. Laboratorijski parametri su promenljivi i nisu predvidljivi u CRMO/CNO. Radiografske promene u ranoj fazi u CNO često nisu karakteristične, mada u kasnijem toku bolesti, osteoplastične i sklerotične promene dugih kostiju ruku i nogu i ključne kosti mogu ukazivati na bolest. Takođe redak kasni radiografski znak je kompresija kičme i tada se kao diferencijalna dijagnoza mora uzeti u obzir malignitet i osteoporoza. Dakle dijagnoza CNO se bazira na kliničkoj slici i dopunskim metodama vizualizacije.

Magnetna rezonancija (MRI sa kontrastnom bojom) daje bolji uvid u zapaljensku aktivnost lezija. Koštana scintigrafija sa tehnecijumom može biti korisna u postavljanju dijagnoze na početku, kada su prisutne klinički 'neme' lezije (kada nema simptoma bolesti). Ipak, izgleda da je MRI celog tela mnogo osetljivija u otkrivanju lezija.

Kod znatnog broja pacijenata, promene koje su vidljive metodama vizualizacije ne isključuju malignitet, te je neophodna biopsija, posebno jer je teško napraviti razliku između malignih koštanih lezija i lezija povezanih sa CNO. Kada se bira mesto biopsije, uzima se u obzir funkcionalni i kozmetički aspekt. Biopsije se obavljaju samo u dijagnostičke svrhe i nije cilj da se ukloni celu leziju, jer to može dovesti do nepotrebnog funkcionalnog pogoršanja i ožiljavanja. Iznova se postavlja pitanje potrebe dijagnostičke biopsije u ispitivanju CNO. Dijagnoza CNO izgleda dosta verovatna ukoliko su koštane lezije prisutne 6 meseci ili duže zajedno sa tipičnim kožnim promenama. U ovom slučaju, biopsija se može izbeći; ipak, obavezno je kratkoročno kliničko praćenje koje uključuje ponavljanje metoda vizualizacije. Promene koje su lokalizovane samo na jednom mestu, imaju osteolitički (razaranje kostiju) izgled i koje uključuju okolne tkivne strukture, moraju da se biopsiraju da bi se isključio malignitet.

2.2 Kakav je značaj testova?

a) Analize krvi: kao što je ranije rečeno, laboratorijski testovi nisu specifični za dijagnozu CNO/CRMO. Analize kao što je brzina sedimentacije eritrocita, CRP, kompletna krvna slika, alkalna fosfataza i kreatinin kinaza su značajne tokom trajanja epizode bola da bi se procenio stepen zapaljenja i zahvaćenost tkiva. Ipak, ovi testovi su

često neubedljivi. b) Analize urina: nisu ubedljive c) Biopsija kosti: neophodna je kod unifokalnih (prisutnih samo na jednom mestu) lezija i u slučaju kada dijagnoza nije sigurna.

2.3 Da li bolest može da se leči ili izleči?

Dostupni su podaci dugotrajnih istraživanja o lečenju predominantno nesteroidnim antiinflamatornim lekovima (NSAIL) kao što su ibuprofen, naproksen, indometacin koji pokazuju da kod 70% bolesnika bolest može da se smiri, ukoliko neprestano uzimaju lekove tokom nekoliko godina. Ipak, značajan broj bolesnika zahteva mnogo agresivniju terapiju, uključujući steroide i sulfasalazin. Od nedavno primena bisfosfonatima dovodi do pozitivnih rezultata. Opisani su i slučajevi hroničnog toka koji je otporan na terapiju.

2.4 Koji su neželjeni efekti terapije?

Nije lako za roditelje da prihvate da njihovo dete mora uzima lekove dug vremenski period. Roditelji su obično zabrinuti zbog potencijalnih neželjenih efekata analgetika-lekova protiv bolova i antiinflamatornih lekova. NSAIL u detinjstvu su generalno bezbedni lekovi sa ograničenim neželjenim efektima kao što je bol u stomaku. Za detaljnije informacije pogledajte poglavlje o terapiji lekovima.

2.5 Koliko dugo treba da traje lečenje?

Dužina trajanja lečenja zavisi od lokalnog prisustva lezija, njihovog broja i težine. Obično je neophodno lečenje mesecima ili godinama.

2.6 Da li se preporučuju alternativni načini lečenja?

Fizikalna terapija može biti pogodna u slučaju artritisa. Ipak, ne postoje podaci o korišćenju alternativne terapije kod ovih bolesti.

2.7 Kakve vrste periodičnih pregleda su potrebne?

Deca koja su na terapiji trebalo bi da rade analize krvi i urina najmanje dva puta godišnje.

2.8 Koliko dugo će bolest da traje?

Kod većine bolest traje nekoliko godina, mada je kod nekih bolesnika doživotna.

2.9 Kakav je dugoročni tok (prognoza) bolesti?

Prognoza je dobra, ukoliko se bolest leči na odgovarajući način.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1 Kako bolest utiče na svakodnevni porodični život?

Mesecima pre nego što se bolest dijagnostikuje dete ima tegobe sa kostima i zglobovima. Preporučuje se da se dete hospitalizuje radi postavljanja dijagnoze, a nakon toga se preporučuju redovne ambulantne kontrole kako bi se bolest pratila.

3.2 Da li dete može da ide u školu? Da li može da se bavi sportom?

Mogu postojati ograničenja za sportske aktivnosti, posebno nakon biopsije ili ukoliko postoji zapaljenje zglobova. Obično, nema potrebe da se naknadno ograničavaju sve fizičke aktivnosti.

3.3 Kakva se ishrana preporučuje?

Ne postoji specifična ishrana.

3.4 Da li klima može da utiče na tok bolesti?

Ne, klima ne može da utiče na tok bolesti.

3.5 Da li dete može da se vakciniše?

Dete može da se vakciniše, izuzev živim vakcinama kada je na terapiji kortikosteroidima, metotrexatom ili TNF- α inhibitorima.

3.6 Kakvi su saveti u vezi sa seksualnim životom, trudnoćom i zaštitom od trudnoće?

Pacijenti sa CNO nemaju problem sa plodnošću. U slučaju kada je zahvaćena karlična kost, može postojati nelagodnost u toku seksualne aktivnosti. Pre, kao i za vreme trudnoće terapija se mora korigovati i uskladiti.