



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

Хронический Рецидивирующий Мультифокальный Остеомиелит/Остит (Или ХРМО)

Версия 2016

1. ЧТО ТАКОЕ ХРМО

1.1 Что это такое?

Хронический рецидивирующий мультифокальный остеомиелит (ХРМО) является наиболее тяжелой формой хронического небактериального остеомиелита (ХНО). У детей и подростков воспалительные поражения в основном затрагивают метафизы длинных трубчатых костей. Тем не менее, поражения могут быть и в других костях скелета. Кроме того, болезнь может сопровождаться поражением кожи, глаз, желудочно-кишечного тракта и суставов.

1.2 Как часто встречается это заболевание?

Частота этого заболевания не изучена в деталях. Основываясь на данных европейских национальных реестров, болезнь может поражать примерно 1-5 на 10 000 населения. Нет половой предрасположенности, с одинаковой частотой болеют мальчики и девочки

1.3 Каковы причины заболевания?

Причины неизвестны. Существует гипотеза, что это заболевание связано с нарушением в иммунной системе. Однако редкие заболевания костного метаболизма, такие как гипофосфатазия,

синдром Камурати-Энгельманна, доброкачественный гиперостоз-пахидермопериостоз и гистиоцитоз, могут протекать под маской ХНО.

1.4 Является ли это заболевание наследственным?

Наследственный характер этого заболевания пока не доказан, но такая гипотеза существует. Небольшое число случаев имеет семейный характер.

1.5 Почему мой ребенок заболел этой болезнью? Можно ли предотвратить данное заболевание?

Причины до сих пор неизвестны. Профилактические меры неизвестны.

1.6 Является ли это заболевание заразным или инфекционным?

Нет. Проведенные в последнее время исследования не выявили инфекционных агентов (например, бактерий), которые могли бы вызывать это заболевание.

1.7 Каковы основные симптомы?

Пациентов беспокоит боль в костях или суставах. При этом в первую очередь необходимо исключить течение ювенильного идиопатического артрита и бактериального остеомиелита. При проведении клинического обследования у большинства пациентов диагностируют артрит. Частые симптомы - локальный отек и боль в костях; может быть хромота или нарушение подвижности суставов. Заболевание может иметь хроническое или рецидивирующее течение.

1.8 Одинаково ли проявляется заболевание у всех детей?

Заболевание проявляется у разных детей неодинаково. Тип поражения костей, продолжительность и тяжесть проявления симптомов у каждого пациента разные, и может меняться у одного

и того же ребенка в разные периоды заболевания.

1.9 Отличается ли болезнь у детей от болезни у взрослых?

В целом, проявления ХРМО у детей сходны с теми, которые наблюдаются у взрослых. Однако некоторые особенности заболевания, такие, как поражение кожи (псориаз, пустулезный акне), у взрослых встречаются чаще. У взрослых болезнь носит название SAPHO-синдром, что расшифровывается как синовиит, акне, пустулез, гиперостоз и остеоит. ХРМО рассматривается как вариант SAPHO-синдрома, который поражает детей и подростков.

2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1 Как диагностируется данное заболевание?

ХНО/ХРМО является диагнозом исключения. Результаты лабораторных показателей варьируют и не могут служить основанием для диагностики ХРМО/ХНО. Рентгенография костей на ранних стадиях ХНО, часто не выявляет характерных изменений, хотя позже в течение болезни остеопластические и склеротические изменения длинных костей конечностей и ключицы могут указывать на ХНО. Компрессионный перелом позвоночника также является довольно поздно выявляемым рентгенографическим признаком, но в случае его появления необходима дальнейшая дифференциальная диагностика с целью исключения злокачественных новообразований и остеопороза. Поэтому при диагностике ХНО, в дополнение к исследованиям методами визуализации, необходимо учитывать клиническую картину.

МРТ (с применением контрастного вещества) дает наиболее полное представление о воспалительной активности в пораженных участках. Остеосцинтиграфия с применением технеция может быть полезна при первичной диагностике, так как при ХНО некоторые очаги могут существовать бессимптомно. Тем не менее, МРТ представляется более чувствительным методом определения повреждений.

У значительного числа больных диагностическая визуализация сама по себе не позволяет исключить новообразования и

необходимо рассмотреть вопрос о проведении биопсии. Это особенно важно потому, что четко разграничить изменения, вызванные злокачественными новообразованиями костей, от связанных с ХНО часто бывает затруднительно. При выборе места для биопсии необходимо учитывать функциональные и косметические аспекты. Биопсия должна быть выполнена только в диагностических целях, и врачи не должны ставить целью вырезать весь пораженный участок; это может привести к ненужному нарушению функции и образованию рубцов. Потребность в диагностической биопсии неоднократно подвергалась сомнению при ведении больных с ХНО. Диагноз ХНО представляется вполне вероятным, если костные повреждения остаются в течение 6 месяцев и более и наряду с этим у пациента присутствуют типичные поражения кожи. В этом случае биопсии можно избежать, однако регулярные клинические обследования, включающие описанные выше методы визуализации, являются обязательными. При монофокальных поражениях, которые имеют исключительно остеолитический внешний вид и затрагивают окружающие ткани, биопсия обязательна, поскольку только с ее помощью можно исключить злокачественное поражение.

2.2 В чем значимость тестов?

а) Анализы крови: как уже упоминалось выше, лабораторные анализы не являются специфическими для диагностики ХНО/ХРМО. Анализы крови, такие как определение скорости оседания эритроцитов (СОЭ), уровня С-реактивного белка, клинический анализ крови, определение уровня щелочной фосфатазы и креатининкиназы, являются типичными во время болевого приступа для оценки степени воспаления и поражения ткани. Тем не менее, результаты этих анализов часто бывают неинформативны. б) Анализ мочи: не позволяет делать выводы в) Биопсия кости: необходима при монофокальных поражениях и в случаях неуверенности в диагнозе.

2.3 Можно ли лечить / вылечить данное заболевание? Каковы методы лечения?

Имеются данные о долгосрочном лечении с использованием

преимущественно нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП, таких как ибупрофен, напроксен, индометацин). Они показывают, что у приблизительно 70% пациентов в случае непрерывного применения лекарств возможна ремиссия продолжительностью до нескольких лет. Тем не менее, значительное число пациентов нуждается в более интенсивной лекарственной терапии, в том числе с применением стероидов и сульфасалазина. В последнее время собраны данные о том, что положительные результаты могут быть получены при лечении бисфосфонатами. Описаны также случаи, когда длительные курсы лечения не дали положительного результата.

2.4 Каковы побочные эффекты лекарственной терапии?

Для родителей непросто смириться с тем, что их ребенок должен принимать лекарства в течение длительного времени. Они обычно волнуются о возможных побочных эффектах обезболивающих и противовоспалительных препаратов. НПВП являются безопасными для детей лекарственными препаратами с ограниченными побочными эффектами, такими, как боль в животе. Для получения дополнительной информации смотрите главу о лекарственной терапии.

2.5 Как долго должно продолжаться лечение?

Продолжительность лечения зависит от числа очагов поражений, их количества и распространенности. Как правило, лечение необходимо в течение нескольких месяцев или лет.

2.6 Есть ли методы нетрадиционной или комPLEMENTАРНОЙ терапии?

Лечебная физкультура может быть эффективной в случае артрита. Тем не менее, никаких данных об использовании дополнительной терапии при таких заболеваниях не имеется.

2.7 Какие периодические осмотры необходимы?

Дети, которые проходят лечение, должны сдавать анализы крови и

мочи, по крайней мере, два раза в год.

2.8 Как долго будет продолжаться болезнь?

У большинства пациентов заболевание длится несколько лет, хотя в некоторых случаях это заболевание длится всю жизнь.

2.9 Каков долгосрочный прогноз заболевания?

Если заболевание лечить должным образом, прогноз хороший.

3. ПОВСЕДНЕВНАЯ ЖИЗНЬ

3.1 Как может болезнь повлиять на ребенка и повседневную жизнь семьи?

До постановки диагноза в течение нескольких месяцев у ребенка могут возникать различные проблемы с суставами и костями. Рекомендуются госпитализация для проведения диагностического обследования. Также рекомендуется после установления диагноза регулярно посещать поликлинику для наблюдения.

3.2 Посещение школы, занятие спортом

Возможны ограничения занятий спортом, особенно после биопсии или в случае артрита. Впоследствии необходимость ограничивать общую физическую нагрузку отпадает.

3.3 Нужна ли специальная диета?

Специфической диеты не существует

3.4 Может ли климат влиять на течение болезни?

Нет, не может.

3.5 Можно ли ребенку делать прививки?

Ребенок может прививаться, за исключением прививок живыми

вакцинами в период лечения кортикостероидами, метотрексатом или ингибиторами ФНО- α .

3.6 Есть ли особенности половой жизни, беременности, контрацепции?

Пациенты с ХНО не имеют проблем с фертильностью из-за болезни. В случае, если болезнь поражает кости таза, возможен дискомфорт при сексуальной активности. Во время планирования беременности и течения беременности необходимо пересмотреть лекарственную терапию пациента на предмет ее безопасности для плода.