



<https://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 синовит, 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- $\alpha$ .

### **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.