



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

Хронічний Небактерійний Остеомієліт/Остеїт (або CRMO)

Версія 2016

1. Про CRMO

1.1 Що це таке?

Хронічний рецидивуючий (той, що повторюється) мультифокальний остеомієліт (CRMO) є найбільш важкою формою хронічного небактеріального остеомієліту (CNO). У дітей і підлітків відбуваються запальні пошкодження, в основному, у метафізах довгих кісток. Однак, такі зміни можуть відбуватися у будь-якому місці скелетного апарату. Крім цього, можуть бути пошкоджені інші органи, такі, як шкіра, очі, шлунково-кишковий тракт і суглоби.

1.2 Як часто зустрічається це захворювання?

Що стосується частоти цього захворювання, то немає детальних досліджень. Дані з європейських національних реєстрів припускають, що є близько 1-5 випадків на 10000 жителів. Немає гендерної залежності.

1.3 Що є причиною захворювання?

Причини невідомі. Вважається, що це захворювання пов'язане з розладом вродженої імунної системи. Рідкісні захворювання кісткового метаболізму можуть нагадувати CNO. Вони включають гіпофосфатемію, синдром Камураті-Енгельмана, доброякісний гіперостоз / пахідермоперіостоз і гістіоцитоз.

1.4 Чи це спадкове захворювання?

Спадковий характер хвороби не встановлено, проте підозрюється. Насправді, це описано лише у поодиноких сімейних випадках.

1.5. Чому моя дитина хворіє цим захворюванням? Чи можна хворобу попередити?

До цих пір причини хвороби є невідомими. Не існує жодних відомих методів профілактики.

1.6. Чи це заразно?

Ні, хвороба неконтагіозна. У недавніх дослідженнях не було виявлено жодного інфекційного агента (до прикладу, бактерій).

1.7 Які симптоми є основними?

Хворі скаржаться, як правило, на біль у кістках або в суглобах. Для діагностики повинні бути заперечені інші захворювання, такі як ювенільний ідіопатичний артрит, бактерійний остеомиєліт, оскільки у багатьох пацієнтів при проведенні обстеження, в основному, виявляють артрит. Часто виявляють місцевий набряк біля кістки та болючість при натискуванні, втрату функції. Захворювання може набутися хронічного або рецидивуючого перебігу.

1.8 Чи захворювання перебігає у кожної дитини однаково?

Ні, воно перебігає не завжди однаково. Особливо у випадку пошкодження кісток, дуже різниться тривалість та ступінь важкості симптомів від пацієнта до пацієнта та у того ж самого пацієнта при рецидивуючому перебігу.

1.9 Чи відрізняється захворювання у дітей та дорослих?

У цілому, захворювання є подібним у дитячому та підлітковому віці. Однак, деякі симптоми захворювання, такі як ураження шкіри (плями з лускою, пустульозне акне) у дітей зустрічаються рідко. У дорослих це захворювання позначається як SAPHO-синдром, це

скорочення включає синовіїт, акне, пустульоз, гіперостоз та остеїт. CRMO класифікується як SAPHO-синдром у дитячому та підлітковому віці.

2. ДІАГНОЗ ТА ТЕРАПІЯ

2.1 Як хворобу діагностують?

Діагноз CNO/CRMO є діагнозом виключення. Лабораторні обстеження неспецифічні, та спеціальних для CRMO/CNO немає. На ранніх стадіях рентгенологічне обстеження часто не виявляє жодних рентгенологічних змін. На пізніших стадіях захворювання можна побачити кісткові новоутворення та склерозуючі зміни, в першу чергу, у області довгих трубчастих кісток і ключиці, що вказує на CNO. Виявлення компресії тіл хребців виявляють відносно пізно. Якщо такі зміни виявлено, то слід виключати пухлинне захворювання та остеопороз. При діагностиці CNO лікар повинен базуватися на комбінації даних клінічної картини та методів візуалізації.

MPT- дослідження (з контрастною речовиною) приносить наступне розуміння ступеня активності у виявлених змінах. На початку діагностики допомагає сцинтиграфія скелета з технецієм, оскільки початкові зміни при CNO перебігають безклінічно. Найкраще візуалізуються запальні зміни при проведенні MPT всього тіла. У більшості випадків неможливо виключити злоякісні зміни за допомогою різних методів візуалізації. Тому у таких випадках слід використовувати біопсію. Це особливо важливо, коли важко відрізнити злоякісні зміни у кістках та зміни, що є на початку CNO. При виборі місця проведення біопсії слід враховувати функціональні та косметичні аспекти. Біопсію слід використовувати тільки з діагностичною метою. Лікар не повинен робити спроби видаляти загальні запальні зміни, оскільки внаслідок цього може розвинути не потрібне пошкодження функції та утворитися рубець. Доцільність проведення діагностичної біопсії для лікування CNO є контраверсійною та дискусійною. Діагноз CNO є дуже ймовірним, якщо кісткові зміни тривають більше 6 місяців та у пацієнта окрім цього виявляють класичні зміни на шкірі. У цьому випадку немає потреби у проведенні біопсії. Однак необхідне довготривале динамічне спостереження зі застосуванням

повторних методів візуалізації. Якщо зміни обмежуються одним єдиним місцем та носять остеолітичний характер, а також поширюються на поруч розміщені м'які тканини, тоді необхідно провести біопсію, щоб виключити пухлинне захворювання.

2.2 Яке значення мають лабораторні методи-/тести?

Дослідження крові. Як було сказано вище, не існує жодних лабораторних досліджень, щоб переконливо підтвердити SNO/CRMO. Такі дослідження, як швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ), загальний аналіз крові, лужна фосфатаза і креатинкіназа проводять під час появи болю з метою визначення ступеня загального запального процесу. Однак ці дослідження часто не мають вирішального значення. Дослідження загального аналізу сечі не має значення Біопсія кістки: необхідна, якщо зміни виявлені в одній єдиній зоні та при невизначеності

2.3 Чи захворювання лікується та може бути вилікованим? Які методи лікування існують?

Дані довготривалих досліджень свідчать, що, в основному, при багаторічному лікуванні нестероїдними протизапальними препаратами (НПЗП такими, як ібупрофен, напроксен, індометацин) можна досягти ремісії у близько 70% пацієнтів. Однак для значної частини пацієнтів використовують сильніші препарати, такі як стероїди і сульфасалазин. Недавно повідомлено про позитивний результат лікування біфосфонатами. Існують повідомлення про хронічні випадки, при яких всі варіанти лікування не давали ефекту.

2.4 Які побічні ефекти має медикаментозна терапія?

Батькам важко акцентувати те, що їхня дитина впродовж тривалого проміжку часу буде змушена приймати медикаменти. Як правило, їх турбують можливі побічні ефекти знеболюючих та протизапальних медикаментів. Проте НПЗП загалом для дітей вважаються безпечними та їх прийом пов'язують з обмеженим числом побічних ефектів, таких, як біль у животі. Решта інформації знаходиться у розділі "медикаментозна терапія".

2.5 Як тривало треба проводити лікування?

Тривалість лікування залежить від місця, де знаходяться запальні зміни, їх кількості та ступеня важкості. Як правило, лікування слід продовжувати впродовж багатьох місяців та років.

2.6 Чи існує альтернативна та додаткова терапія?

При наявності артриту до лікувального процесу має бути залучений фізіотерапевт. Не існує ще жодних досліджень щодо даних видів терапії цього захворювання.

2.7 Які регулярні обстеження слід проводити?

При застосуванні терапії у дітей слід проводити обстеження крові та аналіз сечі, щонайменше, двічі на рік.

2.8 Як довго має тривати захворювання?

У більшості пацієнтів хвороба триває впродовж багатьох років. Йдеться про захворювання, що триває все життя.

2.9 Як виглядає віддалений прогноз (передбачуваний перебіг та наслідки) захворювання?

При застосуванні відповідного лікування прогноз є добрим.

3.ЩОДЕННЕ ЖИТТЯ

3.1 Як впливає захворювання на щоденне життя дітей та їхніх близьких?

Дитина та її близькі часто борються з проблемою суглобів та кісток ще до постановки діагнозу. Як правило, рекомендованим є стаціонарне лікування для виключення інших хвороб. Після встановлення діагнозу рекомендовано проводити регулярні лікарські обстеження для спостереження за перебігом.

3.2 Як зі школою? Як із заняттям спортом?

Після проведення біопсії та при наявності проявів артриту можуть виникнути обмеження спортивної активності. Пізніше не слід обмежувати фізичну активність.

3.3 Як із харчуванням?

Не існує жодної спеціальної дієти.

3.4 Чи впливає клімат на захворювання?

Ні, це неможливо.

3.5 Чи можна дитину вакцинувати?

Дитина може бути вакцинованою. Виняток складають живі вакцини, якщо дитина лікується кортикостероїдами, метотрексатом або інгібіторами ФНП.

3.6 Яких рекомендацій дотримуватися у сексуальному житті, вагітності та контрацепції?

У пацієнтів з СНО не має жодних проблем з фертильністю. У випадку ураження тазової кістки можуть бути проблеми у статевих стосунках. При плануванні вагітності та її виникненні слід переглянути прийом медикаментів.