

Nichtbakterielle Knochenentzündungen (NBO, CNO, CRMO & Co)

Informationen für Betroffene



Kinder-Rheumhilfe München e.V.

www.kinder-rheumhilfe-muenchen.de

Vorwort

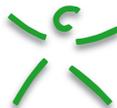
Die Diagnose „Nichtbakterielle Osteitis“ wird immer häufiger gestellt, und doch handelt es sich um eine seltene Erkrankung, über die wir noch viel zu wenig wissen. Entsprechend groß ist die Unsicherheit, besonders der Betroffenen, die oftmals lange und leidvolle Irrwege bis zur richtigen Diagnose und Behandlung zurücklegen müssen. Diese Broschüre richtet sich an Eltern, Betroffene, Angehörige und Freunde, die mehr über diese Erkrankung wissen möchten.

**Diese Broschüre wurde von der Kinder-Rheumhilfe München erstellt
mit Unterstützung von:**

Stiftung für Kinder
mit Seltene Erkrankungen



Edith-Haberland-Wagner-Stiftung



Hauner Verein

Verein zur Unterstützung des Dr. v. Haunerschen Kinderspitals e.V.



- 1 **Nichtbakterielle Osteitis** (Seite 3)
Was ist das eigentlich (NBO/CRMO/
CNO/SAPHO)?
 - 2 **Entwicklung und Krankheitsverlauf**
(Seite 4)
Knochenentzündung
Entzündungen an Haut, Darm und
Gelenken
 - 3 **Häufigkeit und Auswirkungen**
(Seite 7)
 - 4 **Krankheitsursachen** (Seite 8)
Genetik
Äußere Faktoren
Andere Ursachen
 - 5 **Wie wird die Diagnose gestellt?**
(Seite 8)
Krankheitsgeschichte
Körperliche Untersuchung
Labortests
Röntgenuntersuchungen
 - 6 **Behandlung** (Seite 11)
Medikamente
Impfungen
Operation
Physiotherapie und Hilfsmittel
Lebensführung
 - 7 **Psychosoziale Unterstützung** (Seite 15)
 - 8 **Prognose** (Seite 17)
 - 9 **Mit einer CNO erwachsen werden**
(Seite 18)
Sexualität und Schwangerschaft
 - 10 **Langzeitüberwachung** (Seite 19)
 - 11 **Versorgungslandkarte** (Seite 20)
- Hilfreiche Links** (Seite 22)
- Im Text erwähnte Literatur** (Seite 23)
- Abkürzungen** (Seite 24)

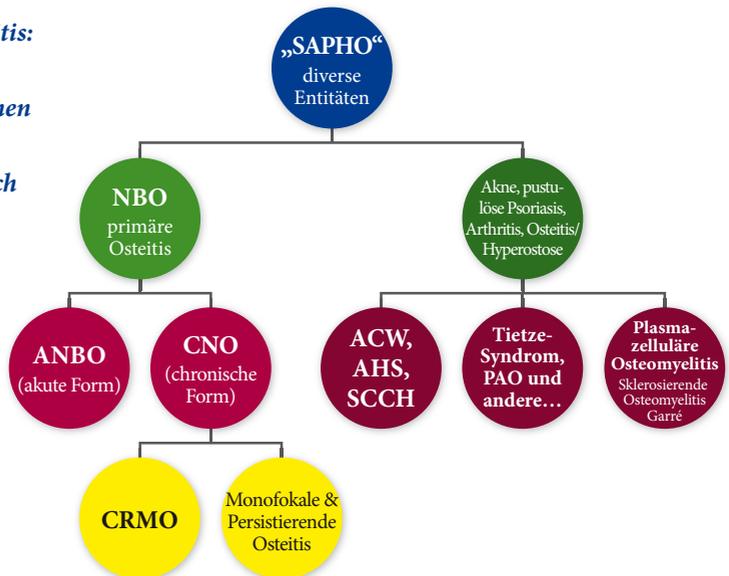


Nichtbakterielle Osteitis (NBO)

Die **NBO** ist eine Knochenentzündung ohne Bakterien. Sie wird nicht antibiotisch behandelt, kann grundsätzlich jeden Knochen betreffen und an einem oder mehreren Knochen auftreten. Beteiligt sein können an der Entzündung entweder nur das innere Knochenmark (Osteomyelitis) oder auch die harte Knochensubstanz und die Knochenhaut (Osteitis). Es werden kurze, „akute“ Verlaufsformen beschrieben, aber meistens handelt es sich um Entzündungen, die länger bestehen. Unter dem Begriff NBO werden die akuten und die chronischen Formen zusammengefasst.

Es werden für die chronische Entzündung verschiedene Diagnosebegriffe verwendet: **CNO** (chronisch nichtbakterielle Osteitis) ist der Oberbegriff für alle chronischen Formen. Sehr häufig wird die Erkrankung aber auch als **CRMO** (chronisch rezidivierende multifokale Osteomyelitis) bezeichnet. Eigentlich bezeichnet CRMO nur Formen, bei denen mehrere Knochen entzündet sind und der Verlauf schubweise ist. Oftmals werden CNO und CRMO aber nicht exakt voneinander unterschieden. Das **SAPHO-Syndrom** (Synovitis, Akne, Pustulosis, Hyperostosis, Osteitis) ist eher eine Erkrankung des Erwachsenenalters. Es können bei dieser Erkrankung Gelenke und/oder Haut und/oder Knochen entzündet sein. Das bedeutet, dass manche Patienten nach dieser Definition zwar ein SAPHO-Syndrom haben, aber nicht unbedingt eine Knochenentzündung vorliegen muss. Daher handelt es sich bei SAPHO und CNO nicht immer um die gleiche Erkrankung.

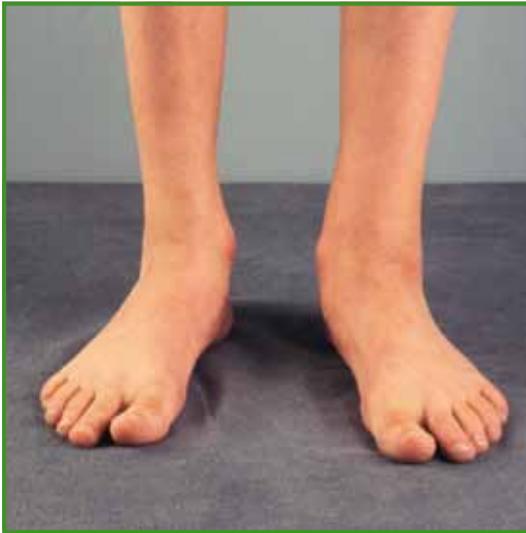
Nichtbakterielle Osteitis:
einige gebräuchliche Namen. Die chronischen Formen (CNO) können unterschiedlich verlaufen: multifokal, rezidivierend (CRMO) oder auch persistierend (Dauer-Entzündung ohne schubweisen Verlauf oder monofokal (nur ein betroffener Knochen).



Entwicklung und Krankheitsverlauf

Zu Beginn der Erkrankung steht meistens ein örtlich **umschriebener Schmerz** im Vordergrund. Je nach Lage des betroffenen Knochens kann auch eine Weichteilschwellung, Überwärmung des betroffenen Körperteils im Vordergrund stehen (z.B. beim Schlüsselbein, Kieferknochen oder an Armen oder Beinen). In aller Regel geht es dem Betroffenen abgesehen von den Schmerzen gut, er wirkt **nicht schwer krank**. Das **Schmerzmaximum** ist belastungsabhängig und tritt eher **abends** auf. Dies unterscheidet die CNO vom Gelenkrheuma, das oft mit einer ausgeprägten Morgensteifigkeit einhergeht. Bei der CNO kann eine Rötung an der betroffenen Region vorkommen, ist aber nicht typisch. Auch Fieber wird bei der Ersterkrankung beschrieben, es ist aber nicht sehr häufig und könnte bei manchen Kindern auch durch zeitgleiche Infekte ausgelöst werden. Wenn sehr plötzliche, heftige Schmerzen auftreten, die von Fieber und auch noch von einer Rötung begleitet sind, kann es sein, dass es sich nicht um eine NBO, sondern um eine von Bakterien ausgelöste Knochenentzündung handelt. Dann wäre, anders als bei der NBO, eine sofortige antibiotische Behandlung notwendig.

Sterile Knochenentzündungen mit Beschwerden und Entzündungszeichen, die ohne weitere Therapie innerhalb von sechs Monaten völlig abklingen, werden als „akute“ Verlaufs-



Schwellung oberhalb des linken Sprunggelenkes und „Osteomyelitis-Flecken“ im Röntgenbild vom gleichen Fuß

form betrachtet. Die *Diagnose* einer chronisch nichtbakteriellen Osteitis (CNO) wird erst nach einer Verlaufszeit von mehr als sechs Monaten gestellt. Oft ist es aber so, dass die Patienten die Symptome schon länger gespürt haben, wenn die Diagnose gestellt wird (1). Die wichtigsten Diagnosen, die vor der endgültigen Diagnosestellung ausgeschlossen werden müssen, sind **bakterielle Knochenentzündungen** und **Knochenkrebs**. Aber auch andere Knochenveränderungen wie Osteidosteome, fibröse Dysplasie und selten einmal Knochenzysten können ähnliche Symptome verursachen. Knochenstoffwechselerkrankungen (Hypophosphatasie), konstitutionelle Faktoren des muskulo-skeletalen Systems (z.B. Hypermobilitätssyndrom, idiopathisches Knochenmarködem) sowie möglicherweise fehlerhafte Auswertungen der MRT-Bildgebung sollten berücksichtigt werden. Denn eine **Gelenkentzündung** (Arthritis/JIA/Gelenkrheuma) und eine NBO lassen sich bei einer Kernspinuntersuchung oft nur schwer voneinander unterscheiden. Bei einer Arthritis zeigen die Knochen direkt neben dem Gelenk Veränderungen wie man sie bei einer primären Knochenentzündung findet, obwohl es sich hier um eine andere Diagnose handelt.

Bei manchen Patienten treten zeitgleich mit der Knochenentzündung – oder auch zeitlich versetzt – Erkrankungen auf, die aus noch unbekanntem Grund mit einer NBO



Palmoplantare Pustulose. Links: neu aufgetreten am Fuß, schmerzhafte Bläschen. Rechts: chronische Form mit Schuppung in der Handfläche.

einhergehen können. Früher hat man geglaubt, dass bis zu 30% der Betroffenen an einer **palmoplantaren Pustulose (PPP)** litten. Das sind Bläschen an Handflächen und/oder Fußsohlen, die recht hartnäckig sein können, eher tiefer in der Haut gelegen sind und schuppig verheilen. Heute wissen wir, dass es nur ca. 6 % sind (2). Es handelt sich bei der PPP um eine besondere Form der **Schuppenflechte**.

Die klassische Schuppenflechte kann auch bei einer NBO vorkommen, in ca 1 % der Fälle. Die PPP sollte nicht mit dem häufigeren dishidrotischen Ekzem verwechselt werden, das ganz ähnlich aussieht und eher allergische Ursachen hat.

Schwere Akne wird ebenfalls in einer deutschlandweiten Umfrage bei 6 % der Betroffenen berichtet (2), hier gibt es Schnittstellen zum SAPHO-Syndrom.

Chronisch entzündliche Darmerkrankungen

(Morbus Crohn/Colitis ulcerosa) entwickeln 3% der Betroffenen. Es mag auch andere Zusammenhänge geben (z.B. Arthritis), es fehlen aber belastbare Zahlen. Zwei Drittel der Patienten sind weiblich. Etwa 60% aller Betroffenen spüren bei Erkrankungsbeginn nur eine schmerzhafte Körperebene.

Im Verlauf entwickelt die Hälfte von ihnen aber Schmerzen an weiteren Knochen. Radiologisch zeigt sich anfangs bei einem Drittel der Patienten nur ein betroffener Knochen (mono- oder unifokale Form), allerdings nimmt diese Zahl im Verlauf auf ca. 7% ab, das heißt die meisten Betroffenen entwickeln mehrere Läsionen. Die immer häufiger eingesetzte Ganzkörper-MRT Untersuchung erhöht die Anzahl der entdeckten, betroffenen Knochen.



Sinterung eines entzündeten Wirbelkörpers bei Wirbelsäulenbeteiligung. Die Patientin entwickelte eine Skoliose.

Sind **Wirbelkörper** entzündet, kann dies zu Sinterungen, also zu einem Zusammensinken der Wirbel führen, weswegen die Wirbelsäule unbedingt mit untersucht werden muss. Etwa ein Viertel aller neu diagnostizierten Patienten zeigten in einer deutschlandweiten Inzidenz-Erhebung eine Beteiligung der Wirbelsäule (2).

Rückenschmerzen müssen nicht vorhanden sein, und oftmals wird die Wirbelentzündung erst durch eine MRT-Untersuchung entdeckt. Bei der Erstdiagnose sind bei 24 % der Kinder Wirbelkörper betroffen, 7 % davon zeigen schon Veränderungen der Wirbelkörperform. Im Lauf der Erkrankung entwickeln nach heutiger Kenntnis bis zu 35 % eine

Wirbelsäulenbeteiligung (2). Kommt es zu Sinterungen, kann dies zu orthopädischen Problemen wie Kyphose oder Skoliose führen. Von einer Querschnittslähmung aufgrund eines Wirbelkörperbruchs ist noch nie berichtet worden. An anderen Knochen kann es zu Knochenaufreibungen (Hyperostosen) kommen, die kosmetische Probleme oder Durchblutungsstörungen verursachen können. Das ist bei der schweren Verlaufsform (CRMO) manchmal der Fall oder häufig bei Beteiligung von Kiefer oder Schlüsselbein. Langfristige Wachstumsveränderungen an Gliedmaßen sind möglich, aber eher selten und meistens nicht gravierend.

Monofokale Verlaufsformen (nur ein Knochen ist betroffen) zeigen möglicherweise eher Patienten mit Entzündungen des Kieferknochens oder des Schlüsselbeins. Wir haben beobachtet, dass Hyperostosen rückläufig sind, wenn die Entzündung eingedämmt wird. Ob aber starke Knochenaufreibungen tatsächlich vollkommen zurück gehen können, ist unbekannt.



Massive Knochenaufreibung am Unterschenkel nach mehr als 10 Jahren aktiver Entzündung

Häufigkeit und Auswirkungen der NBO

Eine deutschlandweite Erhebung in Kinderkliniken hat ergeben, dass die Erkrankungsrate bei etwa 4 von 10.000 liegt (2). Weil an dieser Untersuchung aber nur Ärzte teilgenommen haben, die die Erkrankung auch kennen, ist die tatsächliche Zahl, also die Zahl unentdeckter Fälle, vermutlich höher. Die Erkrankung kommt in allen sozialen Schichten vor und betrifft sehr häufig Kinder zwischen 7 und 12 Jahren. Jüngere oder Ältere können aber auch betroffen sein. Das mittlere Erkrankungsalter beträgt nach dieser Untersuchung 11,4 Jahre. Zwei Drittel der Betroffenen sind weiblich.

Chronische Erkrankungen wie die CNO haben nicht nur Auswirkungen auf die Patienten selbst und ihre Familien, sondern auch auf das soziale Umfeld und die ganze Gesellschaft. Von besser erforschten Erkrankungen wie z.B. der rheumatoiden Arthritis weiß man, dass die Ausgaben für die medizinische und chirurgische Behandlung mit Lohnausfällen aufgrund von Invalidität Millionen von Euro betragen.

Die NBO ist im Vergleich zur bakteriellen Osteomyelitis auch unter Ärzten immer noch nicht ausreichend bekannt und Betroffene müssen vielfach mehrere Ärzte aufsuchen. Wiederholte stationäre Aufenthalte zur Diagnostik, intravenöse Antibiotikagaben und Therapien wie Chemotherapien verursachen erhebliche Kosten – ganz abgesehen von der persönlichen Not der Betroffenen.

Krankheitsursachen?

Die NBO wird den autoinflammatorischen, also selbstentzündlichen Erkrankungen zugeordnet. Das sind Erkrankungen der angeborenen Körperabwehr. Es handelt sich sozusagen um einen immunologischen Irrtum des Körpers, der den eigenen Knochen angreift. Es gibt Hinweise darauf, dass eine **Erbanlage** eine Rolle bei der Krankheitsentstehung spielen könnte. 30 % der engen Angehörigen der Betroffenen haben andere Autoimmun- oder Autoinflammationserkrankungen. Bei ganz wenigen Patienten sind Geschwister oder ein Elternteil ebenfalls von einer NBO betroffen. Wissenschaftliche Untersuchungen geben Hinweise auf mögliche Erbanlagen, aber ein bestimmtes Gen, wie bei manchen anderen Inflammationserkrankungen, konnte bislang nicht gefunden werden. Es handelt sich also nicht um einen sogenannten „monogenen Erbgang“, bei dem die Genetik entscheidend ist, sondern um multifaktorielle Auslöser. Das heißt, es müssen wohl mehrere Faktoren zusammentreffen, um die Entstehung einer NBO auszulösen. Denkbare Auslöser könnten virale oder bakterielle Infektionen sein, Umweltreize oder vielleicht auch Traumata (Stürze, Prellungen o.ä.). Auch hormonelle Einflüsse könnten eine Rolle spielen. Im Rahmen der NBO-Patienten-tagung 2013 gaben von 67 befragten Patienten über 60 % einen solchen Auslöser an. Eine vorausgehende Infektion wurde von 70 % der Betroffenen angegeben, 30 % erinnerten sich an einen Sturz. Allerdings stürzen Kinder oft und ein Zusammenhang ist nicht bewiesen. Auch immunologische und psychische Probleme wurden von Patienten genannt.

Diagnostisches Vorgehen

Die Beschreibung des diagnostischen Vorgehens ist angelehnt an die **aktuellen deutschen Expertenempfehlungen** (1). Wichtig ist es, die ausführliche Krankengeschichte des

Patienten und bestimmte Erkrankungen in der Familie zu erfragen. Schwerpunkte sind Lokalisation der Schmerzen, Infektion, Fieber, tageszeitlicher Verlauf der Symptomatik, Allgemeinzustand, Hautmanifestationen (PPP, Psoriasis, schwere Akne), Durchfälle.

1 Laboruntersuchungen

- Blutbild mit Differenzialblutbild
- Entzündungszeichen (CRP, BKS)
- Einige weitere Untersuchungen, die teils individuell andere Erkrankungen ausschließen sollen

2 Bildgebung

1. konventionelles Röntgenbild, bei fraglichen Befunden lokale MRT mit Kontrastmittel
2. Bei Verdacht auf NBO: Suche nach klinisch stummen Läsionen mittels Ganzkörper-MRT.
3. CT nur zur Differenzierung fraglicher Knochendefekte bzw. bei der Frage nach Osteoidosteom

3 Gründe für eine Biopsie (Entnahme von Knochengewebe):

Eine Biopsie kann die Diagnose nicht bestätigen, aber sie ist unter Umständen geeignet, relevante andere Erkrankungen auszuschließen. Daher ist sie nicht grundsätzlich notwendig, sollte aber unbedingt bei folgenden Konstellationen durchgeführt werden:

- in der Bildgebung unklare Knochenveränderung
- Verschlechterung des Allgemeinzustandes/Verdacht auf eine bösartige Erkrankung
- unklare, nicht für eine NBO passende Befunde

Diagnose

Bei der Diagnose einer NBO handelt es sich um eine Ausschlussdiagnose. Das heißt, dass es keinen Beweis für die Richtigkeit der Diagnose gibt, aber dass andere beweisbare Diagnosen ausgeschlossen werden und dass die vorliegenden Befunde für eine NBO sprechen.

Anhand eines retrospektiv untersuchten Patientenkollektivs wurden Diagnosekriterien publiziert, die sich im Alltag als sehr hilfreich erwiesen haben (*siehe Seite 10*).

Diagnoseverzögerung

Eine Umfrage unter Patienten auf der NBO-Patiententagung 2013 in München ergab,

Majorkriterien	Minorkriterien
1. Radiologisch nachgewiesene osteolytisch/-sklerotische Knochenläsion	A. Normales Blutbild und guter Allgemeinzustand
2. Multifokale Knochenläsionen	B. CRP und BKS leicht bis mässig erhöht
3. Palmoplantare Pustulose od. Psoriasis	C. Beobachtungszeit länger als 6 Monate
4. Sterile Knochenbiopsie mit Zeichen von Inflammation und/oder Fibrose, Sklerose	D. Hyperostose
	E. Verwandte I. oder II. Grades mit autoimmuner (PPP, Ps, Akne, CED) oder Autoinflammations-Erkrankung, oder mit CNO
Das Vorliegen von 2 Majorkriterien oder 1 Major- und 3 Minorkriterien macht die Diagnose CNO wahrscheinlich.	

Diagnosekriterien (1)

dass es im Durchschnitt 16,3 Monate dauerte, bis die richtige Diagnose gestellt wurde, also fast 1,5 Jahre.

Allerdings wurde bei 11 von 64 Patienten die Diagnose sofort richtig gestellt.

Die meisten Patienten gaben 6 Monate Ungewissheit über die richtige Diagnose an.

Bei 85 % wurde zunächst eine andere Diagnose vermutet, davon bei 37 % ein bösartiger Knochentumor (!), bei 24 % eine bakterielle Osteomyelitis, bei 19 % ein Knochenbruch, bei 15 % ein gutartiger Knochentumor, bei 13 % eine Gelenkentzündung, und andere. Einige Patienten erhielten im Verlauf mehrere Diagnosen.

Behandlung

Behandlungsziele sind

- Schmerzfreiheit
- Entzündungshemmung
- Verlangsamung/Vermeiden von Knochenveränderungen
- Verbesserung des Befindens/uneingeschränkte Teilhabe am Leben

Medikamente

Nicht kortisonhaltige **Entzündungshemmer** (z.B. Ibuprofen) haben sich bei den meisten Patienten bewährt und sind bezüglich der Schmerzen oft ausreichend. Wichtig ist es, diese Medikamente nicht nur bei Schmerzen einzunehmen, sondern regelmäßig. Die Schmerzen sind zwar Ausdruck der Krankheitsaktivität, aber kurzfristig schmerzfrei zu sein, bedeutet nicht, dass die Erkrankung zur Ruhe gekommen ist. Auch ohne Schmerzen kann die Entzündung im Knochen noch aktiv sein. Ein Rückgang der Entzündungsaktivität lässt sich in der Bildgebung (MRT) sehen.

Bei Wirbelsäulenbeteiligung ist es notwendig, sehr zügig andere, effektivere Medikamente einzusetzen, da die Wirbelsäule tragend ist und die Wirbelkörper möglichst keinen Schaden nehmen sollen. Auch gibt es schwerere Verläufe mit z.B. entzündungsbedingten Schmerzen oder Komplikationen wie Hyperostosen, die anders behandelt werden müssen. Deutsche Experten haben 2014 ein Stufenschema zur Behandlung der CNO vorgeschlagen und veröffentlicht (1).

Es kommen infrage **Kortison** in Tablettenform (möglichst nicht bei Wirbelkörperbefall), **Osteoporose-Medikamente** (Bisphosphonate), **TNF-Blocker** oder in manchen Fällen andere Biologika (IL-1 Inhibitoren). Bei einigen Patienten werden auch Medikamente eingesetzt, die für Gelenkrheuma (Arthritis) verwandt werden wie Sulfasalazin oder MTX. Für die letzten beiden ist die Datenlage bislang noch schlechter als für die meisten oben genannten Medikamente (1). Man muss aber wissen, dass aufgrund der Seltenheit der Erkrankung und der schlechten Datenlage keine Behandlung für die CNO zugelassen ist und in diesem Fall im sogenannten „off-label Bereich“ therapiert werden muss. Sollten Entzündungshemmer nicht ausreichen, sollte die Behandlung von speziell erfahrenen Rheumatologen durchgeführt werden.

Wann eine **Behandlung beendet** werden kann, ist (wie bei vielen anderen Rheuma-Erkrankungen) nicht klar. Der Arzt möchte ein Rezidiv, also einen Rückfall vermeiden, andererseits aber auch nicht überbehandeln.

Die deutsche Expertengruppe empfiehlt derzeit, dass ein Rückgang der Entzündungsaktivität

(falls vorhanden) im Blut, in der MRT und auf der patientenbasierten Schmerz-Skala von 0–10 (VAS) um 75 % vorhanden sein sollte (1), bevor die Medikation „ausgeschlichen“, d.h. langsam reduziert und beendet wird. Allerdings wird es auch hier individuelle Lösungen geben müssen.

Impfungen

Patienten mit CNO dürfen und sollen in der Regel normal geimpft werden. Wenn ein Patient mit einem Medikament behandelt wird, das die Infektabwehr unterdrückt (Kortison, MTX und Biologika wie TNF-Blocker), sollten Lebendimpfungen zurückgestellt werden.

Operation

Eine Knochenentnahme mit dem Ziel, die Veränderung genauer einzugrenzen (Biopsie oder Probeentnahme), kann notwendig sein. Ausräumungen des entzündlichen Knochengewebes mit dem Ziel, die Knochenentzündung so zu stoppen, sind nicht hilfreich. Bei schwerer Wirbelsäulenbeteiligung müssen (sehr selten) operative Stabilisierungen durchgeführt werden.

Physiotherapie und Hilfsmittel

Bei der CNO kommt es sehr häufig zu schmerzbedingten Bewegungsveränderungen. Muskeln, Knochen, Bänder, Knorpel, Kapseln – alle Bestandteile des Bewegungsapparates sind eng miteinander verbunden und führen dadurch zu einer Wechselwirkung untereinander. So kann die Entzündung bei der CNO zum Teil auch an anderen Stellen des Körpers zu veränderten Bewegungsabläufen führen als man erwartet. Wenn die medikamentöse Behandlung schnell hilft, verschwinden diese Bewegungsveränderungen oft auch wieder von selber. Kühlen der betroffenen Region kann manchmal hilfreich dabei sein. Bleibt der Schmerz länger bestehen, entwickelt sich ein sogenannter **Schmerzkreislauf**:

Es ist somit wichtig, den Schmerz zu lindern bzw. möglichst frühzeitig aufzuheben, um die sich selbst verstärkenden Folgen des Schmerzkreislaufes zu unterbrechen. Dies geschieht in erster Linie durch medikamentöse Therapie und kann evtl. durch angenehme Kühlung (mindestens 10 min.) ergänzt werden. Ob der Schmerzkreislauf und entsprechende Fehlbelastungen durch eine physiotherapeutische oder ergotherapeutische Behandlung und Begleitung unterstützend beeinflusst werden sollten, muss durch eine genaue Bewegungsanalyse, sowie eine aktive und passive Untersuchung der gesamten Körperbeweglichkeit genau überprüft

werden, wenn Alltagshilfen (Rehamittel) verordnet werden. Techniken, die bei der Physiotherapie angewendet werden können gibt es viele. **Nicht** verwendet werden sollten:

- Chiropraktische Maßnahmen
- Techniken, die Schmerz verursachen
- Krafttraining mit großen Gewichten

Ziele bei der Physiotherapeutischen Behandlung sind:

- Schmerzlinderung, Entspannung
- Erhalten oder Wiederherstellen von:
 - Gelenkbeweglichkeit
 - Muskelgleichgewicht
 - Gelenkachsen
 - Physiologischen/gelenkschonenden altersentsprechenden Bewegungsabläufen

Maßnahmen dafür können sein:

- Physikalische Maßnahmen: Wärme/Kälte
- Passives/assistives Bewegen
- Dehnen/Mobilisieren verkürzter Strukturen
- Aktivieren und Kräftigen hypotoner Muskulatur
- Wiedererlernen physiologischer Bewegungsabläufe
- Haltungsschulung
- Gangschulung
- Hilfsmittelversorgung: Einlagen, Schuh-Anziehhilfen, Handschienen, Korsett, u.a.

Der Erfolg und die Notwendigkeit der Behandlung und von eventuell vorhandenen Hilfsmitteln sollten regelmäßig von Arzt und Therapeut überprüft werden und nach aktuellem Befund angepasst werden. Da sich die Patienten während der akuten Phasen einerseits von selbst weniger bewegen, um sich zu schonen und nicht unnötig Schmerz zu verstärken und Sport oft auch kontraindiziert ist, ist es sehr wichtig nach Abklingen der akuten Phase wieder einen angemessenen Sport, der Freude bereitet, zu finden und zu beginnen. Auch dabei können Arzt und Therapeut behilflich sein.

(B. Warken, Physiotherapeutin)

Lebensführung

In den aktiven Phasen der Erkrankung ist Ruhe und Sportverzicht wichtig. Eine komplette Ruhigstellung allerdings ist bei Kindern nicht möglich und auch nicht wünschenswert.

Im schmerzfreien Bereich ist Bewegung erwünscht und in schubfreien Phasen ist eine möglichst normale körperliche Aktivität inklusive Sport auch notwendig, um die Muskulatur, die die Knochen hält, zu stärken. Allerdings muss jeweils mit dem behandelnden Arzt/Physiotherapeuten besprochen werden, ob die gewünschten Sportarten aktuell ausgeübt werden dürfen.

Ernährung und mehr

Eine gesunde Ernährung ist grundsätzlich wichtig, gerade für Kinder. Mediterrane Vollwert-Kost wird zum Beispiel bei Gelenk-Rheuma empfohlen. Es gibt aber keine spezielle Ernährung oder gar Diäten, die bei Knochenentzündungen nachweislich helfen. Auch sollte man berücksichtigen, dass die Betroffenen durch die Erkrankung an sich bereits viele Einschränkungen erdulden müssen. Daher raten wir, neben einer angemessenen Ernährung, den Bereich „Essen“ so zu gestalten, dass die Patienten hieran Freude haben. Auch sonstige Alternativen oder ergänzende Therapien sollten immer so aussehen, dass sie – besonders für Kinder – keinesfalls gesundheitsschädlich sind. Sie sollten offen angesprochen und abgesprochen werden. Nicht alles, was „pflanzlich“ genannt wird, ist harmlos. Auch Kräutermischungen ohne genaue Inhaltsangaben können Substanzen enthalten, die für den Patienten nicht gesund sind. Darüber hinaus sollten Alternativ-Angebote die Lebensqualität nicht zusätzlich einschränken (z.B. durch das Schlucken von vielen zusätzlichen oder großen Tabletten, schlecht schmeckenden Säften). Und zuletzt sind Behandlungen, die unangemessen viel Geld kosten, selten seriös.

Psychosoziale Unterstützung

Durch eine chronische Erkrankung gerät das tägliche Leben schnell in ein Ungleichgewicht. Ängste, Schmerzen, unvermeidbare Medikamenteneinnahmen mit Wirkungen und/oder Nebenwirkungen und zahlreiche Termine mit Ärzten und Therapeuten belasten nicht nur Betroffene, sondern die ganze Familie. Der Patient steht ungewollt im Mittelpunkt, Geschwister oder Partner rücken aus dem Fokus und fühlen sich zurückgesetzt. Eltern stehen plötzlich in der Verantwortung, die Erkrankung zu managen, ob das Kind will oder nicht. Der Patient fragt sich: „Warum gerade ich?“ Die Betroffenen können an selbstverständlichen Aktivitäten nicht mehr voll teilnehmen. Das soziale Leben wird dadurch massiv eingeschränkt.

Dies zu erklären – sei es in Kindergarten, Schule, Studium oder Beruf – kann schwer fallen und führt mitunter so weit, dass die Erkrankung lieber verschwiegen wird und Medikamente vielleicht gar nicht erst eingenommen werden, damit z.B. Alkoholkonsum in der Gesellschaft anderer möglich ist.

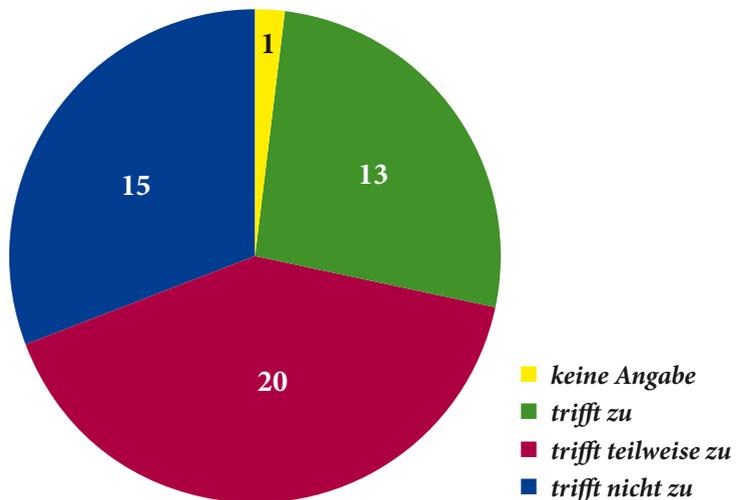
Die Angehörigen sehen den Betroffenen mit anderen Augen, vermehrt symptomorientiert und seine Persönlichkeit rückt in den Hintergrund. Eine chronische Erkrankung wie die CNO wirkt sich also auf das gesamte Sozialgefüge aus.

Krankheitseinsicht und -bewältigung verlaufen individuell sehr unterschiedlich. Es hat sich gezeigt, dass die Akzeptanz und ein offener Umgang mit der Erkrankung sich günstig auf den Verlauf auswirken. Das psychosoziale Team unterstützt hier mit Gesprächen. Familiäre, psychische und soziale Aspekte im Umgang mit der Erkrankung stehen im Mittelpunkt. Verfügbare Nachteilsausgleiche wie Sportbefreiung, Schreibzeitverlängerung, ein zweiter Büchersatz, damit der Patient nicht so schwer tragen muss, werden gegebenenfalls beantragt. Auch die Entscheidung, ob ein Schwerbehindertenausweis dem Patienten zusteht und ihm so Vorteile gewährt werden könnten, fällt in den sozialpädagogischen Fachbereich.

Das Psychosoziale Team motiviert und fördert in der Krankheitsauseinandersetzung und der altersgerechten Wissensvermittlung bis zum Wechsel in die Erwachsenen-Medizin. Fragestellungen und Ängste bezüglich Berufsausbildung/Studium werden angesprochen. Psychosoziale Unterstützung kann sehr effektive Hilfestellungen und Lösungsansätze bieten. Das trifft oft gerade dann zu, wenn es die Betroffenen nicht vermuten.

(P. Manzey, Sozialpädagogin)

Wunsch nach psychosozialer Betreuung unter 49 CNO-Patienten, denen eine solche nicht angeboten wurde:



Bei einer Patienten-Umfrage auf der NBO-Patiententagung 2013 gaben 73 % aller Teilnehmer (n=67) an, keine psychosoziale Beratung erhalten zu haben. Allerdings hätten weit mehr als die Hälfte von diesen (67 %) ein solche gern zumindest für bestimmte Fragen gehabt. 24 % der Befragten gaben an, über Ansprüche auf Erleichterungen, Nachteilsausgleich, Schwerbehindertenausweis etc. ausreichend informiert worden zu sein. 28% fühlten sich teilweise informiert, während 46 % – also fast die Hälfte – keinerlei Kenntnisse angaben. Nur 12% aller Befragten meinten, die Erkrankung habe keinerlei Auswirkungen auf die Familie gehabt. Fast die Hälfte aller Betroffenen (45 %) sah deutliche Auswirkungen, ein Drittel (37 %) teilweise Auswirkungen. Deutliche Beeinträchtigungen bezüglich Freundschaften/Sozialkontakten sahen 18 %, 34 % sahen teilweise soziale Beeinträchtigungen. Keinerlei soziale Auswirkungen erlebt zu haben, berichteten 37 %.

Dagegen gaben 75 % Einschränkungen bezüglich Schule/Arbeit an, davon 34 % deutliche Auswirkungen. Fehlzeiten in Schule/Arbeit von mehr als 4 Wochen vor oder nach Diagnosestellung berichteten 27 % aller Befragten.

Prognose

Wenn man mit NBO-erfahrenen Rheumatologen spricht und in die Literatur schaut, dann wird die Prognose meistens als „gut“ bezeichnet, das heißt ca. 80% der Patienten sind am Ende frei von Schmerzen und Schüben und können ein Leben ohne Einschränkungen führen. Es fehlen allerdings Langzeit-Studien mit großen Patientenzahlen, die hierüber Aufschluss geben.

Die Erkrankung bleibt im Mittel ca. 5 Jahre aktiv, aber auch hierzu fehlen noch genaue Untersuchungen. Die **individuellen Unterschiede** sind erheblich. Früher sagte man, nach der Pubertät sei die Erkrankung meist ausgeheilt. Das stimmt manchmal, aber nicht immer – auch abhängig vom Alter bei Krankheitsbeginn. Es gibt schwere Formen, die über viele Jahre bis ins Erwachsenenalter unvermindert aktiv sind, und solche Entzündungen, die nach wenigen Wochen spontan ausheilen und vermutlich manchmal gar nicht diagnostiziert werden, also harmlos sind. Es aber auch gibt vereinzelt Rückfälle nach 6 Jahren Symptombfreiheit. Je länger die Symptombfreiheit anhält, desto eher besteht die Chance auf Heilung.

Ein nicht unerheblicher Teil der Betroffenen entwickelt eine sekundäre Schmerzverstärkung. Das sind Schmerzen, die sich auf Grundlage der ursprünglichen Entzündung

verselbstständigen. Diese Schmerzen können erheblich sein und die Kinder, Jugendlichen oder erwachsenen Patienten enorm in ihrer Lebensführung einschränken.

Es ist besonders wichtig, diese Schmerzen von den akuten Knochen-Entzündungen zu unterscheiden und eine ganzheitliche Behandlung einzuleiten, bei der Medikamente nicht im Vordergrund stehen.

Mit einer CNO erwachsen werden

Wenn die betroffenen Kinder in die Pubertät kommen oder die Erkrankung erst zu dieser Zeit beginnt, stehen die Patienten nicht nur im psychosozialen Spannungsfeld, das das Erwachsenwerden an sich schon bedingt. Sie sollen sich zusätzlich auch noch mit einer chronischen Krankheit auseinandersetzen und auch hier „funktionieren“. Sich in einer solchen Lebens-Situation mit Krankheit konstruktiv zu beschäftigen und sich zeitgleich von den Eltern möglichst spannungsfrei zu lösen, erscheint ebenso paradox wie schwierig – und ist dennoch notwendig. Auch fällt den Erziehungsberechtigten gerade jetzt das Loslassen natürlich besonders schwer. In sogenannten Transitions(Übergangs)-Sprechstunden werden die jungen Menschen in Zusammenarbeit mit dem psychosozialen Team „fit“ gemacht und motiviert für einen selbstverantwortlichen Umgang mit der Erkrankung. Hierzu gehört Wissen über die eigene Krankheit, das Erkennen eines Erkrankungsschubes und das richtige Verhalten (welche Medikamente, Vereinbarung von Terminen mit Ärzten und Therapeuten). Hilfreich sind auch Schulungen wie das Rheuma-Camp für junge Erwachsene am Bodensee (s. Kontaktadressen).

Viele junge Patienten sind mit unzureichendem Wissen über die Krankheit ausgestattet und ungenügend auf den Betreuungswechsel vorbereitet. Von denjenigen, die überhaupt die internistische Rheumatologie erreichen, kommt jeder vierte nicht mit der neuen Betreuungssituation zurecht und ist entsprechend unzufrieden. Die Patientenumfrage auf der NBO-Patiententagung 2013 zeigt auch für die CNO entsprechende Ergebnisse: alle Betroffenen unter 18 Jahren waren noch in fester ärztlicher Betreuung, während 30 % der über 18-jährigen nicht mehr zum Arzt gingen.

Sexualität und Schwangerschaft

Wenn die Schmerzbehandlung ausreichend ist, gibt es keine Einschränkungen bezüglich des Sexuallebens. Weil es keine direkte Vererbung der Erkrankung gibt und familiäres

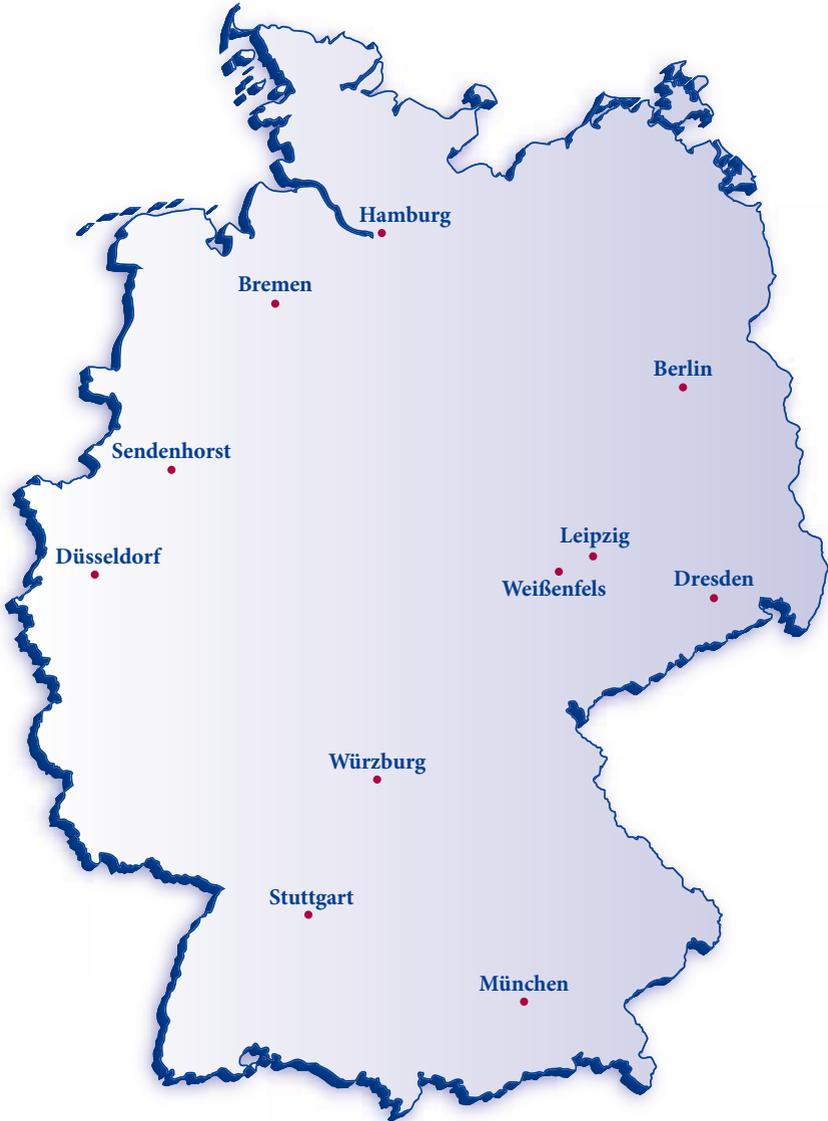
Auftreten sehr selten vorkommt, spricht auch nichts gegen einen Kinderwunsch. Werden allerdings zur Zeit einer geplanten Schwangerschaft Medikamente eingenommen – insbesondere immunsuppressive Medikamente wie z.B. MTX, aber auch Pamidronat oder Biologika – sollte dies mit dem betreuenden Rheumatologen besprochen und die Therapie rechtzeitig abgesetzt oder umgestellt werden.

Langzeitüberwachung

Es ist bekannt, dass die CNO auch nach beschwerdefreien Monaten oder Jahren erneut aufflammen kann. Es ist auch bekannt, dass es „klinisch stumme“, also beschwerdefreie Knochenentzündungen gibt, die man nur in der MRT-Untersuchung sieht und von denen der Patient nichts ahnt. Eine Studie an der LMU München, in der 17 Patienten mit Ganzkörper-MRT untersucht wurden, die vor mehr als 10 Jahren erkrankt waren, hat gezeigt, dass es hier Überraschungen geben kann. Ein Teil der Patienten, die schon lange schmerzfrei und teils auch nicht mehr in Behandlung waren (n=9), zeigten aktive Entzündungsherde, 2 von ihnen auch in der Wirbelsäule. Andere, die Schmerzen hatten, zeigten an den bekannten Lokalisationen dann auch die erwarteten MRT-Veränderungen. Aber nicht alle Schmerzen waren zu objektivieren: die MRT zeigte bei manchen Patienten trotz Schmerzen keine radiologische Aktivität. Hier lag das bekannte Schmerzverstärkungs-Syndrom vor. Völlig unauffällige MRT-Untersuchungen zeigten 5 von 17 Patienten, also nicht einmal ein Drittel.

Einschränkend muss aber erwähnt werden, dass zu dieser Untersuchung möglicherweise eher solche Patienten bereit waren, die noch Probleme mit der Erkrankung hatten – also somit schwerer betroffene Patienten als der Durchschnitt. Dann wäre die Anzahl derer, bei denen Langzeitaktivität zu finden wäre, eventuell niedriger. Was solche Befunde langfristig bedeuten und ob und wie man bei völliger Beschwerdefreiheit behandeln sollte, ist derzeit unklar. Aber sicher ist, dass auch bei Beschwerdefreiheit langfristig jährliche Vorstellungen bei einem (Kinder)Rheumatologen notwendig sind.

NBO-Experten-Landkarte



Die hier genannten Kollegen (Kinder-Rheumatologen) haben 2013 an einem internationalen Experten-Treffen zum Thema „Nichtbakterielle Knochenentzündung“ teilgenommen und/oder an den aktuellen Therapie-Empfehlungen mitgearbeitet.

Pro Klinik ist ein Ansprechpartner genannt. Die hier aufgeführten Ärzte können Ihnen weitere erfahrene (Kinder-)Rheumatologen zur Betreuung in Ihrer Nähe nennen.

Berlin

Vivantes Klinikum Berlin Friedrichshain:

Prof. Dr. med. Hermann Girschick,

Tel.: 030/130 23-15 72

Hermann.Girschick@vivantes.de

Charité:

PD Dr. med. Tilmann Kallinich,

Tel. 030/450 666-517

tilmann.kallinich@charite.de

Helios Klinikum Berlin Buch:

Dipl.-med. Ralf Trauzeddel,

Tel. 030/94 01-544 23

ralf.trauzeddel@helios-kliniken.de

Bremen

Klinikum Bremen Mitte

Prof.-Hess-Kinderklinik:

Dr. med. Frank Weller-Heinemann,

Tel. 0421/497 54 10

Frank.Weller@Klinikum-Bremen-Mitte.de

Dresden

Universitätskinderklinik:

PD Dr. med. Christian Hedrich,

Tel. 0351/458-192 47

Christian.Hedrich@uniklinikum-dresden.de

Düsseldorf

Universitätsklinikum:

Dr. med. Prasad Thomas Oommen,

Tel. 0211/81-182 97 /-176 87

prasad.oommen@med.uni-duesseldorf.de

Hamburg

Universitätsklinikum Eppendorf:

Dr. Elisabeth Weißbarth-Riedel,

Tel. 040/74 10-527 10

e.weissbarth-riedel@uke.uni-hamburg.de

Leipzig

Klinikum St. Georg:

Prof. Dr. med. Habil. Michael Borte,

Tel. 0341/909-36 01

Michael.Borte@sanktgeorg.de

München

Kinderklinik der LMU:

PD Dr. Annette Jansson,

Tel. 089/44 00-528 12

annette.jansson@med.uni-muenchen.de

Sendenhorst

Klinik für Kinder- und Jugendrheumatologie

St.-Josef-Stift:

Dr. med. Tobias Schwarz,

Tel.: 02526/300-1561

mail@tobias-schwarz.net

Stuttgart

Olgahospital:

Dr. med. Anton Hospach,

Tel. 0711/278-724 17

A.Hospach@klinikum-stuttgart.de

Weißenfels

Asklepios Klinik:

Dr. med. Daniel Windschall,

Tel. 03443/400

d.windschall@asklepios.com

Würzburg

Universitätsklinikum, Kinderklinik:

PD Dr. med. Henner Morbach,

Tel. 0931/201-278 31

Morbach_H@ukw.de

Hilfreiche Kontaktadressen/Links

Vereine:

<http://www.kinder-rheumahilfe-muenchen.de/>

<http://www.kinder-rheumastiftung.de/>

Stiftung für Kinder mit seltenen Erkrankungen:

<http://kindness-for-kids.de/>

Rheuma-Liga:

<https://www.rheuma-liga.de/startseite/>

<https://www.rheuma-liga.de/hilfe-bei-rheuma/anlaufstellen-beratung/elternkreise/>

Jugendliche/Transition:

<http://www.between-kompas.de/>

[www.kinder-rheumahilfe-muenchen.de/Unsere Projekte/rheumacamp.html](http://www.kinder-rheumahilfe-muenchen.de/Unsere-Projekte/rheumacamp.html)

Studieren mit chronischer Erkrankung:

<http://www.behinderung-und-studium.de/>

<http://schwerbehindertenausweis.biz/>

Fachgesellschaften:

Kinder- und Jugend-Rheumatologie:

<http://www.agkjr.de/>

Erwachsenen-Rheumatologie:

<http://www.dgrh.de/>

International:

Kinder- und Jugend-Rheumatologie:

<http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/>

Erwachsenen-Rheumatologie:

<http://www.rheumatology.org/>

Im Text erwähnte Literatur

1. Jansson A.F, Borte M., Hospach A., Kallinich T., Oommen P.T., Trauzeddel R., Weißbarth-Riedel E., Windschall D. , Girschick H.J., Grote V.
Diagnostik und Therapie der nichtbakteriellen Osteitis.
Monatsschrift Kinderheilkunde 2014; 162:539-545.
2. Jansson A.F., Grote V.
Nonbacterial osteitis in children: data of a German Incidence Surveillance Study.
Acta Paediatr 2011 Aug;100(8):1150-7.
3. Unveröffentlichte Daten aus einer Patientenumfrage
(NBO Patiententagung, München im Juni 2013)
Auswertung: Gesell S. und Greschik J. (Psychologinnen)

Abkürzungen

ACW	anterior chest wall
AHS	aquiriertes Hyperostose-Syndrom
ANBO	akute nichtbakterielle Osteitis
BKS	Blutkörperchensenkung- geschwindigkeit
CED	chronisch entzündliche Darmerkrankung
CNO	chronisch nichtbakterielle Osteitis
CRMO	chronisch rekurrende multifokale Osteomyelitis
CRP	C-reaktives Protein
CT	Computertomografie
IL-1	Interleukin-1
JIA	juvenile idiopathische Arthritis
MRT	Magnetresonanztomografie
MTX	Methotrexat
NBO	nichtbakterielle Osteitis
PAO	pustulöse Arthroosteitis
PPP	palmoplantare Pustulose
Ps	Psoriasis
SAPHO	Synovitis, Akne, Pustulosis, Hyperostosis, Osteitis
SCCH	sternocostoclavikuläre Hyperostose
TNF	Tumor Nekrose Faktor
VAS	visuelle Analogskala



Soweit vorrätig, stellt die Kinder-Rheumhilfe diese gedruckte Informationsbroschüre für Betroffene gern kostenfrei zur Verfügung. Die Kinder-Rheumhilfe München e.V. ist eine gemeinnützige Organisation und erhält ihre Mittel ausschließlich aus Spenden. Wenn Sie uns unterstützen wollen, freuen wir uns.

Kinder-Rheumhilfe München e.V.
IBAN DE27 6511 0200 1621 4780 04
BIC: IBBFDE81
Internationales Bankhaus Bodensee AG

Weitere Informationen erhalten Sie unter
www.kinder-rheumhilfe-muenchen.de

www.kinder-rheumhilfe-muenchen.de