



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/HU/intro>

## **Krónikus, nem bakteriális oszteomielitisz/oszteitisz (CRMO)**

Verzió 2016

### **1. MI A CRMO**

#### **1.1 Mi ez?**

A krónikus rekurrens multifokális oszteomielitisz (CRMO) gyakran a krónikus, nem bakteriális oszteomielitisz (CNO) legsúlyosabb formája. Gyermekeknél és serdülőknél a gyulladásos elváltozások leginkább a hosszú csontok metafízisét érintik. Elváltozások azonban a csontváz bármelyik részében előfordulhatnak. Továbbá, a betegség érinthet más szerveket, például a bőrt, a szemet, az emésztőtraktust és az ízületeket is.

#### **1.2 Milyen gyakori?**

A betegség gyakoriságát nem tanulmányozták részletekbe menően. Az európai nemzeti nyilvántartások adatai alapján 10 000 főből kb. 1-5 lehet érintett. Nemi predominancia nincs.

#### **1.3 Mik a betegség okai?**

A betegség okait nem ismerjük. A feltételezések szerint a betegség a veleszületett immunrendszer zavarával függ össze. A csontmetabolizmus ritka betegségei – például a hipofoszfatazia, a Camurati-Engelman-szindróma, a jóindulatú hyperostosis-pachydermoperiostosis és a hisztiocitózis – hasonlíthatnak a CNO-ra.

---

#### **1.4 Örökletes-e ez a betegség?**

A betegség öröklődését még nem igazolták, de feltételezik. Valójában csak az esetek kis része familiáris.

#### **1.5 Miért van a gyermekemnek ez a betegsége? Megelőzhető-e a betegség?**

A betegség okai jelenleg nem ismertek. Megelőző intézkedésekről sem tudunk.

#### **1.6 Ragályos vagy fertőző-e a betegség?**

Nem. A közelmúltban végzett elemzések nem találtak a betegséget okozó fertőző ágenszt (például baktériumokat).

#### **1.7 Mik a fő tünetei?**

A betegek általában csont- vagy ízületi fájdalomra panaszkodnak, ezért a differenciáldiagnózis lehet gyermekkori idiopátiás artritisz és bakteriális oszteomielitisz is. Klinikai kivizsgálással tulajdonképpen kimutatható az artritisz (ízületi gyulladás) a betege jelentős részénél. Gyakori a helyi csontduzzanat és nyomásérzékenység, valamint sántítás és funkcióvesztés is előfordulhat. Lefolyása szempontjából a betegség lehet krónikus vagy rekurrens (kiújuló).

#### **1.8 Minden gyermeknél azonos a betegség?**

A betegség nem azonos minden gyermeknél. Mi több, a csont érintettségének típusa, a tünetek időtartama és súlyossága betegről betegre változik, sőt ugyanannál a gyermeknél is, ha figyelembe vesszük a rekurrens lefolyását.

#### **1.9 Különbözik-e a gyermekek és a felnőttek betegsége?**

Általában a gyermekkori CRMO hasonlít a felnőttkorihoz. Ugyanakkor néhány jellemzője, például a bőr érintettsége (pikkelysömör, gennyes akne) felnőttkorban gyakrabban megfigyelhető. Felnőtteknél a betegséget SAPHO szindrómának hívják, amely a szinovitisz, akne, pusztulózis, hiperosztózis és oszteitisz szavakra utal. A CRMO-t a SAPHO

---

szindróma gyermek- és serdülőkori változatának tartják.

## **2. DIAGNÓZIS ÉS TERÁPIA**

### **2.1 Hogyan diagnosztizálható?**

A CNO/CRMO diagnózisa kizáráson alapul. CRMO/CNO esetén a laboratóriumi értékek nem következetesek és nem prediktívek. A korai CNO csontelváltozások radiológiai vizsgálata sokszor nem mutat ki jellegzetes elváltozásokat, bár később a betegség lefolyása alatt a végtagok hosszú csontjainak és a kulcscsontnak az oszteoplasztikus és szklerotikus elváltozásai CNO-ra utalhatnak. A csigolyakompressziót a röntgenvizsgálat szintén meglehetősen későn mutatja ki, de a rosszindulatú betegség és az oszteoporózis további differenciáldiagnózisát is mérlegelni kell ennek a tünetnek a felfedezése után. A CNO diagnózisának tehát a klinikai képen és képalkotó vizsgálatokon kell alapulnia.

Az MRI-felvétel (kontrasztanyaggal) további részleteket szolgáltat az elváltozások gyulladásszerű aktivitásáról. A technéciumos csontszcintigráfia segíthet a diagnózis kezdeti meghatározásában, mivel klinikailag csendes CNO elváltozások gyakran felléphetnek. A teljes testről készült MRI-felvétel azonban a jelek szerint érzékenyebb az elváltozások meghatározása szempontjából.

A betegek jelentős számánál a diagnosztikai képalkotó eljárás önmagában nem zárja ki a rosszindulatú betegség jelenlétét, ezért mérlegelni kell a biopsziát, mivel sokszor nehéz egyértelmű különbséget tenni a rosszindulatú csontelváltozások és a CNO-val összefüggő elváltozások között. A biopszia helyének kiválasztásakor funkcionális és kozmetikai szempontokat is figyelembe kell venni. Biopsziákat kizárólag diagnosztikai célból szabad végezni, és a klinikusok ne próbálják meg kimetszeni a teljes elváltozások területét; ez felesleges funkcionális károsodáshoz és hegesedéshez vezethet. Már többször megkérdőjelezték a diagnosztikai biopszia szükségességét a CNO kezelésében. A CNO diagnózisa eléggé valószínűsíthető abban az esetben, ha a csontelváltozások legalább 6 hónapja fennállnak, és a betegnél jellegzetes bőrelváltozások is fellépnek. Ebben az esetben nem kell feltétlenül biopsziát végezni, azonban kötelező a rövid távú klinikai utánkövetés, beleértve az ismételt képalkotó vizsgálatokat is. A rosszindulatú betegség kizárása érdekében biopsziát kell végezni az

---

unifokális (egygócsú) elváltozásokból, amelyeknek csak oszteolitikus megjelenése van, és érintik a környező szöveti képleteket.

## **2.2 Mi a vizsgálatok jelentősége?**

a) Vérvizsgálatok: amint már fentebb említettük, nincsenek specifikus laboratóriumi vizsgálatok a CNO/CRMO diagnosztizálására. A gyulladás és a szöveti érintettség mértékének meghatározása érdekében a fájdalmas epizódok ideje alatt rendszerint megméri a vérsenküllnyedést (ESR), a CRP-szintet, a teljes vérképet, valamint az alkalikus foszfatáz és a kreatinin-kináz szintjét. Gyakran előfordul azonban, hogy ezeknek a vizsgálatoknak az eredménye nem egyértelmű. b) Vizeletvizsgálat: nem egyértelmű c) Csontbiopszia: unifokális elváltozások és bizonytalanság esetén szükséges

## **2.3 Kezelhető-e, van-e rá gyógymód? Milyen kezelések léteznek?**

Az elsősorban nem szteroid gyulladáscsökkentőkkel (NSAID szerekkel, például ibuprofennel, naproxennel, indometacinnal) végzett kezeléssel kapcsolatos hosszú távú adatok alapján a betegek akár 70%-a is remisszióban lehet több évig tartó folyamatos kezelés mellett. Jelentős számú betegnél azonban erősebb gyógyszerekre, például szteroidokra és szulfaszalazinra van szükség. A biszfoszfonátokkal végzett kezelés újabb kedvező eredményekhez vezetett. Beszámoltak már a betegség krónikusan refrakter lefolyásáról is (a betegség hosszú ideig nem reagált a kezelésre).

## **2.4 Melyek a gyógyszeres kezelés mellékhatásai?**

A szülők számára nem könnyű elfogadni, hogy gyermekük kénytelen hosszú ideig gyógyszert szedni. Általában aggódnak a fájdalomcsillapító és a gyulladáscsökkentő gyógyszerek esetleges mellékhatásai miatt is. Gyermekkorban az NSAID szerek általában biztonságosnak számítanak, és kevés mellékhatásuk van, például gyomorfájás. További részletek a gyógyszeres kezelésről szóló részben.

## **2.5 Mennyi ideig tartson a kezelés?**

---

A kezelés időtartama az elváltozások helyi jelenlététől, számától és súlyosságától függ. Általában hónapokig vagy évekig tartó kezelésre van szükség.

## **2.6 Mi a helyzet a nem konvencionális (nem szokványos), illetve kiegészítő terápiákkal?**

Artritisz (ízületi gyulladás) esetén fontos lehet a fizikoterápia. Az ilyen betegségekre alkalmazott kiegészítő kezelésekről azonban nincsenek adatok.

## **2.7 Milyen időszakos vizsgálatok, ellenőrzések szükségesek?**

A kezelés alatt álló gyermekeknél legalább évente kétszer vér- és vizeletvizsgálatot kell végezni.

## **2.8 Mennyi ideig tart a betegség?**

A betegek többségénél több évig is eltarthat, néhányuknál akár élethosszig is.

## **2.9 Milyen a betegség hosszú távú prognózisa (előrelátható kimenetele és lefolyása)?**

A betegség megfelelő kezelése esetén a prognózis kedvező.

# **3. MINDENNAPI ÉLETVITEL**

## **3.1 Hogyan befolyásolhatja a betegség a gyermek és a család mindennapi életét?**

A gyermek és családja ízületi és csontproblémákkal küzd gyakran hónapokig a betegség diagnosztizálása előtt. Differenciális kivizsgálás céljából általában javasolják a beteg kórházi felvételét. A diagnózis felállítása után szintén javasolt a rendszeres kontrollvizsgálat járóbeteg-ellátó egészségügyi intézményben.

## **3.2 Mi a helyzet az iskolával? Mi a helyzet a sportolással?**

---

Lehetnek korlátozások a sportolást illetően, főleg biopszia után vagy artritisz jelenléte esetén. Ezt követően általában nem kell korlátozni az általános fizikai aktivitást.

### **3.3 Milyen étrendet kell követni?**

Nincs speciális étrend.

### **3.4 Befolyásolhatja-e az éghajlat a betegség lefolyását?**

Nem.

### **3.5 Kaphat-e védőoltást a gyermek?**

A gyermek kaphat védőoltást, kivéve az élő vakcinákat kortikoszteroid-, metotrexát-, illetve TNF- $\alpha$ -gátló kezelés ideje alatt.

### **3.6 Mi a helyzet a nemi élettel, a terhességgel és a fogamzásgátlással?**

A CNO-s betegeknek nincsenek termékenységgel kapcsolatos problémáik. A medencecsontok érintettsége esetén a beteg kellemetlenséget tapasztalhat a szexuális tevékenységek közben. Teherbe esés tervezése előtt és a terhesség ideje alatt felül kell vizsgálni a gyógyszeres kezelés szükségességét.