



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

# **Przewlekłe niebakteryjne zapalenie kości i szpiku/ kości (chronic recurrent multifocal osteomyelitis, CRMO)**

Wersja 2016

## **1. CO TO JEST CRMO**

### **1.1 Co to jest?**

Przewlekłe nawracające wieloogniskowe zapalenie kości i szpiku (ang. Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis, CRMO) jest często najcięższą postacią przewlekłego niebakteryjnego zapalenia kości i szpiku (ang. Chronic Non-bacterial Osteomyelitis, CNO). U dzieci i nastolatków zmiany zapalne dotyczą głównie przynasady kości długich. Jednak zmiany mogą wystąpić na każdym odcinku szkieletu. Ponadto choroba może dotknąć także inne narządy, takie jak skóra, oczy, przewód pokarmowy i stawy.

### **1.2 Jak często choroba występuje?**

Nie zbadano szczegółowo częstości występowania tej choroby. Według danych europejskich rejestrów krajowych dotkniętych chorobą może być około 1-5 na 10 000 mieszkańców. Choroba nie występuje częściej u żadnej z płci.

### **1.3 Jakie są przyczyny choroby?**

Przyczyny choroby są nieznane. Podejrzewa się, że choroba jest powiązana z zaburzeniem wrodzonego układu odpornościowego. Rzadkie choroby metabolizmu kostnego, takie jak: hipofostatazja, zespół Camuratiengo-Engelmana (dysplazja czaszkowo-trzonowa),

---

łagodna postać hiperostozy całego szkieletu (pierwotna osteoartropatia przerostowa) i histiocytoza mogą przypominać przewlekłe niebakteryjne zapalenia kości i szpiku (CNO).

#### **1.4 Czy choroba jest dziedziczna?**

Dziedziczenie choroby nie zostało udowodnione, ale jest podejrzewane. Niewiele jest przypadków występowania choroby rodzinnie.

#### **1.5 Dlaczego moje dziecko choruje na tę chorobę? Czy można jej zapobiec?**

Jak dotąd przyczyny choroby są nieznane. Środki zapobiegania chorobie są nieznane.

#### **1.6 Czy choroba jest zakaźna lub zaraźliwa?**

Nie, nie jest. W ostatnich badaniach nie odnaleziono czynnika zakaźnego (takiego jak bakteria), który wywoływałby tę chorobę.

#### **1.7 Jakie są główne objawy choroby?**

Pacjenci zazwyczaj skarżą się na ból kości lub stawów, dlatego diagnostyka różnicowa uwzględnia młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów i bakteryjne zapalenie kości i szpiku kostnego. Badanie kliniczne jest w stanie wychwycić zapalenie stawów u znacznej liczby pacjentów. Powszechny jest miejscowy obrzęk kości i zwiększona wrażliwość na dotyk, może też wystąpić ograniczenie ruchomości kończyny lub utykanie. Choroba ma charakter przewlekły lub nawracający.

#### **1.8 Czy choroba przebiega tak samo u wszystkich dzieci?**

Choroba nie u wszystkich dzieci przebiega tak samo. Ponadto rodzaj zajęcia kości, a także czas trwania i nasilenie objawów różnią się u każdego pacjenta, nawet u tego samego dziecka, przy kolejnych nawrotach choroby.

#### **1.9 Czy choroba przebiega inaczej u dzieci i u dorosłych?**

---

Generalnie CRMO u dzieci przypomina postać występującą u dorosłych. Jednak niektóre symptomy choroby, takie jak objawy skórne (łuszczyca, trądzik krostkowy), występują częściej. U dorosłych choroba jest najczęściej określana jako zespół SAPHO (zapalenie błony maziowej, trądzik, krostkowica, hiperostoza, zapalenie kości; ang. synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis). CRMO jest uznawane za postać zespołu SAPHO występującą u dzieci i nastolatków.

## **2. DIAGNOZA I LECZENIE**

### **2.1 Jak diagnozuje się tę chorobę?**

CNO/CMRO diagnozuje się metodą eliminacji. W tej chorobie parametry laboratoryjne nie są stałe ani przewidywalne. W badaniach radiologicznych często nie ma charakterystycznych zmian na początku rozwoju choroby, natomiast w późniejszych stadiach osteoblastyczne i sklerotyczne zmiany w kościach długich kończyn i obojczyka sugerują CNO. Również kompresja kręgów kręgosłupa jest oznaką choroby późno wykrywalną w radiografii, ale po jej pojawieniu się należy brać pod uwagę dalszą diagnostykę różnicową nowotworu złośliwego i osteoporozy. Dlatego też zdiagnozowanie CNO musi być poparte zarówno obrazem klinicznym, jak i badaniami obrazowymi.

Badania rezonansem magnetycznym z kontrastem (ang. magnetic resonance imaging; MRI) umożliwiają dalszą analizę aktywności zapalnej zmian. We wczesnym diagnozowaniu pomocna może być scyntygrafia technetowa kości, ponieważ często wykrywa się nieme klinicznie zmiany CNO. Natomiast rezonans całego jest bardziej czuły w zdefiniowaniu charakteru zmian.

U znacznej liczby pacjentów sama diagnostyka obrazowa nie jest w stanie wykluczyć złośliwych zmian nowotworowych i należałoby rozważyć biopsję tkanek, ponieważ zdecydowane rozróżnienie złośliwego nowotworu kości od zmian kostnych związanych z CNO jest często trudne. Rozważając lokalizację biopsji, należy wziąć pod uwagę aspekty funkcjonalne i kosmetyczne. Biopsje tkanek powinny być przeprowadzane tylko w celach diagnostycznych i lekarze nie powinni wycinać całej zmiany, gdyż może to prowadzić do niepotrzebnych upośledzeń czynności i blizn. Konieczność przeprowadzania biopsji diagnostycznej była wielokrotnie kwestionowana w leczeniu CNO. Rozpoznanie CNO jest prawdopodobne, jeśli zmiany kostne są widoczne

---

przez 6 miesięcy lub dłużej oraz jeśli u pacjentów występują również typowe zmiany skórne. W takich przypadkach biopsja nie jest konieczna, jednak niezbędna jest krótkoterminowa obserwacja kliniczna, uwzględniająca powtórne badania obrazowe. Zmiany jednoogniskowe, które wyglądają jak postać osteolityczna i które występują w przyległych strukturach tkankowych, należy zbadać w toku biopsji, aby wykluczyć nowotwór złośliwy.

## **2.2 Jakie jest znaczenie badań?**

s) Badania krwi: jak wspomniano wcześniej, badania laboratoryjne nie są charakterystycznym elementem diagnozowania CNO/CRMO. Przeprowadzanie badań obejmujących wskaźnik sedymentacji erytrocytów (OB), białko C-reaktywne (CRP), surowiczy amyloid-A (SAA), morfologię krwi i fibrynogen, jest ważne w czasie ataku, ponieważ pozwala ocenić rozmiar stanu zapalnego. Jednak te badania często nie są rozstrzygające. b) Badanie moczu: nierozstrzygające. c) Biopsja kości: konieczna w zmianach jednoogniskowych i w razie niepewności.

## **2.3 Czy chorobę można leczyć lub wyleczyć? Na czym polega leczenie?**

Dostępne są długoterminowe dane dotyczące leczenia głównie lekami przeciwzapalnymi ( NLPZ , takimi jak ibuprofen, naproksen, indometacyna), pokazujące, że nawet u 70% pacjentów występują fazy remisji, które przy stałym zażywaniu leków mogą trwać do kilku lat. Jednak znaczna liczba pacjentów wymaga bardziej intensywnego leczenia, uwzględniającego sterydy i sulfasalazynę. W ostatnim czasie pozytywne rezultaty dało leczenie bisfosfonianami. Zgłaszano również przypadki przewlekłe oporne na leczenie.

## **2.4 Jakie są działania niepożądane leczenia farmakologicznego?**

Rodzicom trudno jest zaakceptować fakt, że ich dziecko musi przyjmować leki przez dłuższy czas. Zazwyczaj martwią ich też możliwe działania niepożądane wywoływane przez leki przeciwbólowe i przeciwzapalne. NLPZ są uważane za leki, które bezpiecznie można podawać dzieciom i które wywołują nieliczne działania niepożądane,

---

takie jak bóle brzucha. Więcej informacji można znaleźć w rozdziale poświęconym leczeniu farmakologicznemu.

### **2.5 Jak długo powinno trwać leczenie?**

Czas leczenia zależy od obecności lokalnych zmian, ich liczby i stopnia zaawansowania. Zwykle konieczne jest leczenie miesiącami lub latami.

### **2.6 Czy można stosować leczenie niekonwencjonalne lub uzupełniające?**

W przypadku zapalenia stawów odpowiednia może być fizjoterapia. Nie istnieją jednak dane dotyczące stosowania terapii uzupełniających w tego typu chorobach.

### **2.7 Jakie kontrole okresowe są niezbędne?**

Leczonym dzieciom należy badać krew i mocz co najmniej dwa razy w roku.

### **2.8 Jak długo choruje się na tę chorobę?**

U większości pacjentów choroba trwa do kilku lat, chociaż u niektórych może trwać do końca życia.

### **2.9 Jakie jest długofalowe rokowanie (przewidywany skutek i przebieg) choroby?**

Odpowiednio leczona choroba daje dobre rokowanie.

## **3. ŻYCIE CODZIENNE**

### **3.1 Jak choroba może wpłynąć na codzienne życie dziecka i jego rodziny?**

Zanim choroba zostanie zdiagnozowana, zarówno dziecko, jak i członkowie jego rodziny często miesiącami doświadczają problemów ze stawami i kośćmi. Zwykle zaleca się przyjęcie do szpitala i wykonanie różnych badań. Zaleca się również regularne wizyty w przychodni, w

---

celu obserwacji po diagnozie.

### **3.2 Czy dziecko może chodzić do szkoły? Czy może uprawiać sport?**

Konieczne może być ograniczenie aktywności sportowej, zwłaszcza po biopsji i w przypadku zapalenia stawów. Zwykle później nie ma konieczności ograniczania aktywności fizycznej.

### **3.3 Czy dieta ma wpływ na przebieg choroby?**

Nie ma żadnych szczególnych zaleceń dotyczących diety.

### **3.4 Czy klimat ma wpływ na przebieg choroby?**

Nie, nie ma.

### **3.5 Czy dziecko może być szczepione?**

Dziecko można szczepić; wyjątkiem jest stosowanie żywych szczepionek podczas leczenia kortykosteroidami, metotreksatem lub inhibitorami TNF- $\alpha$ .

### **3.6 Jak choroba wpływa na życie seksualne, ciążę, antykoncepcję?**

U pacjentów cierpiących na CNO choroba nie wywołuje problemów z płodnością. W przypadku zajęcia kości miednicy może wystąpić dyskomfort podczas stosunku płciowego. Planując ciążę oraz w czasie jej trwania należy ponownie rozważyć konieczność przyjmowania leków.