



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

Krónikus, nem bakteriális oszteomiélitisz/oszteítisz (CRMO)

Verzió 2016

1. MI A CRMO

1.1 Mi ez?

A krónikus rekurrens multifokális oszteomiélitisz (CRMO) gyakran a krónikus, nem bakteriális oszteomiélitisz (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 hipofoszfatózia, 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 gyulladáshoz kapcsolódó 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 utánpótlás, 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 vérsenküllyedést (ESR), a CRP-szintet, a teljes vérképet, valamint az alkalikus foszfát 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 fizioterápia. 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- α -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.