

SYNDRÓM SAPHO U 13-ROČNÉHO DIEVČAŤA

Elena Košková¹, Jozef Rovenský¹, Štefan Kopecký², Vladimír Bošák¹, Pavol Schultz^{1,3}, Jozef Michalko,
Andrea Škublová⁴, Štefan Galbavý⁵, Alica Kapellerová⁶

¹ Národný ústav reumatických chorôb, Piešťany

² Patologicko-anatomické oddelenie FN, Trnava

³ Rádiodiagnostické oddelenie NsP, Nové Mesto nad Váhom

⁴ Neštatná reumatologická ambulancia, Bratislava

⁵ Onkologický ústav sv. Alžbety, Bratislava

⁶ II. detská klinika LF UK a DFNSP, Bratislava

Roku 1987 zaviedli do klinickej praxe Kahn a spol. termín SAPHO (syndróm akné–pustulózy–hyperostózy–osteitídy), ktorý vyjadruje svojrázne postihnutie kostí, kĺbov a kože, pričom základnou črtou je zápalová, obyčajne sterilná osteitída (1). Sonozaki a spol. roku 1981 opisali lokálne hyperostotické zmeny v oblasti klavikuly a kostosternálneho spojenia v súvislosti s palmoplantárnou pustulózou ako intersternokostoklavikulárnu osifikáciu (10). U dospelých je osteitída najčastejšie lokalizovaná v oblasti sternoklavikulárneho a sternokostálneho spojenia (3, 4, 7, 8, 9). Zriedkavejšie býva osteitída v oblasti panvového pletenca, chrbtice, či iných kostí (6). Súčasťou syndrómu SAPHO je postihnutie kože zahŕňajúce rôzne formy psoriázy a akné, ktoré sa môže, ale aj nemusí vyskytovať súčasne s osteitídou (9). Najčastejšou manifestáciou je palmoplantárna pustulóza, ktorú niektorí autori považujú za jednu z foriem psoriázy (8).

Kľúčové slová: akné, pustulóza, hyperostóza, osteitída, detský vek.

Via pract., 2008, roč. 5 (1): 42–43

Kazuistika

U 13-ročnej pacientky sa v júni 1995 objavila bolesť a opuch ľavého členka a bolestivý opuch pravého sternoklavikulárneho kĺbu. Stav sa hodnotil ako juvenilná chronická artritída a do liečby sa zaviedli NSA. V tom období sa objavili na oboch chodidlách pluzgieriky, ktoré praskali a zostávali po nich mokvajúce ranky. V septembri 1995 sa objavili teploty do 38 °C, ktoré trvali asi 3 týždne. Pacientka bola malátna, pretrvával opuch uvedených kĺbov, ako aj kožné príznaky. Pri laboratórnom vyšetrení sa zistila vysoká sedimentácia červených krviniek 75 mm/h, stredná anémia Hb 115 g/l, počty leukocytov a krvných doštičiek boli normálne, hyperimunoglobulinémia IgG 27,3 g/l, pečeno-ové testy, ako aj funkčné testy obličiek boli v norme, antinukleárne protilátky a reumatoidné faktory boli negatívne. Imunogenetické vyšetrenie ukázalo prítomnosť antigénov HLA-A2,10, B13(w4), Cw6,7, DR7,53, DQ2. Rtg zobrazenie poukázalo na artritídu septického charakteru v sternoklavikulárnom kĺbe s demineralizáciou dolnej tretiny pravej kľúčnej kosti. CT vyšetrenie v októbri 1995 svedčilo o tumoróznej expanzii mediálnej metafýzy pravej kľúčnej kosti. Pacientka bola hospitalizovaná na detskej klinike, kde sa kostnou biopsiou vylúčilo nádorové ochorenie. Aj negatívne kultivačné vyšetrenie vylúčilo osteomyelitídu. Napriek tomu bola pacientka počas hospitalizácie preliečená antibiotikami, pokračovalo sa v liečbe NSA. Histologický nález v excízii z klavikuly bol kombináciou osteoklastických a osteoblastických zmien. Priestory medzi kostnými trámcami boli vyplnené väzivom, v ktorom sa disperzne nachádzali mononukleárové zápalové infiltráty. Obraz svedčil najskôr o chronickej osteitíde (obrázok 1, 2). O 3 mesiace neskôr pri kontrole vo VÚRCH bolo zhrubnutie nad pravým kostoklavikulárnym kĺbom

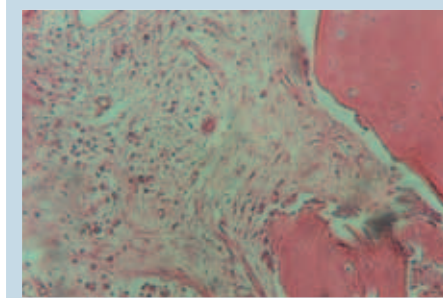
menšie a nebolestivé, opuch ľavého členka ustúpil, klesla sedimentácia červených krviniek. Kožné lézie na chodidlách sa zahojili. V auguste 1996 sa zjavil epizodický opuch ľavého členka a pravej klavikuly, ktorý v priebehu 3 týždňov vymizol. V novembri 1996 sa pacientka začala sťažovať na bolesti ľavého zápästia, PIP kĺbov rúk a ľavej Achillovej šľachy. Do liečby sa zaviedli okrem NSA aj chlorochíny. Kontrolná rtg snímka v decembri 1996 ukázala hladký periost dolnej časti pravej klavikuly mediálne s rozšírením asi 5–6 mm v dĺžke 50 mm (obrázok 3). Pacientka je od začiatku roka 1997 bez artritického syndrómu, prejavy psoriázy nemá.

Anamnesticky v rodine otec a strýko pacientky majú psoriázu.

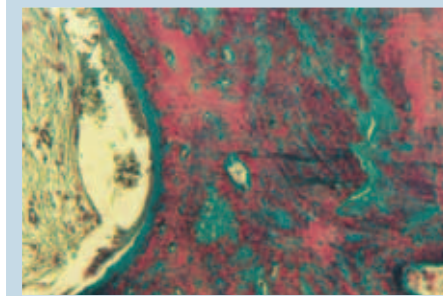
Diskusia

Synonymum syndrómu SAPHO v pediatrii je chronická opakujúca sa multifokálna osteomyelitída (CRMO – *chronic recurrent multifocal osteomyelitis*), ktorú opísal roku 1972 Giedion ako chronickú symetrickú osteomyelitídu (12). Viacerí autori opisali v skupine pacientov s CRMO aj pacientov, ktorí mali palmoplantárnu pustulózu (10, 12, 13, 14, 15). Patogenéza CRMO je nejasná. Charakteristický, ale nie patognomický pre tento syndróm je chronický intermitentný priebeh, rtg nález lézie v metafýze kosti, histologicky sa vyskytuje osteomyelitída bez kolikvácie, mikrobiologický nález je negatívny (15). Bolesť a stlštenie tkaniva sú najčastejšie symptómy. Diagnostika CRMO sa zakladá na rádiologickom, histologickom a negatívnom mikrobiologickom vyšetrení. Včasné štádium choroby charakterizuje lytická deštrukcia kosti v mediálnej časti klavikuly a občasne aj cibuľovitá

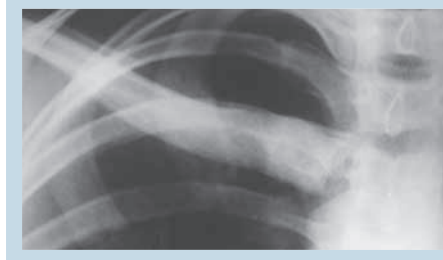
Obrázok 1. Väzivo medzi kostnými trámcami je vyplnené disperzným mononukleárovým zápalovým infiltrátom. Kostné trámcce sú narušené osteoklastmi (farbené HE, zväčšené 150-krát).



Obrázok 2. Osteoskleróza – zhrubnuté trámcce majú nepravidelné cementové línie (farbené zeleným Masoňovým trichrómom, zväčšené 150-krát).



Obrázok 3. Hladký periost dolnej časti pravej klavikuly mediálne s rozšírením asi 5–6 mm v dĺžke 50 mm.



periostálna reakcia, neskôr v štádiu hojenia vzniká hyperostóza a skleróza. U pacientov s CRMO sa nezistila spondylitída, sakroileitída alebo artritída na periférii (15, 16). U našej pacientky bol artritický syndróm na periférii a hyperostotické zmeny v oblasti pravej klavikuly.

Syndróm SAPHO má chronický priebeh s intermitentnými relapsami a zlepšením trvajúcim viac rokov. Napriek tomu, že etiológiu a patogenézu syndrómu SAPHO sa dosiaľ nepodarilo objasniť, zaraďuje sa do skupiny séronegatívnych spondyloartritíd aj pre vyššiu incidenciu antigénu HLA-B27, ako je výskyt v bežnej populácii. U našej pacientky sa nachádzali antigény B13, Cw6 a DR7, ktoré sú veľmi časté u pacientov so psoriázou a psoriatickou artritídou (5).

Histologický obraz kosti vo floridnom štádiu charakterizuje zápalová osteitída, prítomné sú aj polymorfonukleárne leukocyty, mononukleárne lymfocyty, plazmatické bunky, ako aj histiocyty. Neskoré štádium charakterizuje špongioskleróza so zhrubnutím kostných trabekúl, ojedinele je fibrotizácia kostnej drene (8). Kultivačné vyšetrenie biopsie je spravidla negatívne. Viacerí autori opísali výskyt anaeróbného mikroorganizmu *Propioni bacterium acnes* u pacientov s acne conglobata so syndrómom SAPHO (17, 18).

Špecifická liečba syndrómu SAPHO nie je známa. Od začiatku symptómov ochorenia sa aplikovali pacientke NSA. Po zjavení sa teplota a pri podozrení na septickú artritídu bola preliečená antibiotikami. Zjavenie sa príznakov synovitídy periférnych kĺbov v ďalšom priebehu nás viedlo k zavedeniu chlorochínov, ktoré pacientka tolerovala dobre. Pacientku sledujeme v reumatologickej ambulancii a pri poslednom vyšetrení v máji 1998 trvala kompletná remisia.

Záver

Syndróm SAPHO sa v detskom veku vyskytuje zriedkavo a jeho diagnostika najmä vo včasných štádiách choroby je náročná. U detí je potrebné diferenciálno-diagnosticky histologicky odlišiť nádorové ochorenie, mikrobiologickým vyšetrením vylúčiť osteomyelitídu, resp. chronickú opakujúcu sa multifokálnu osteomyelitídu. U našej pacientky sa histologicky a röntgenologicky potvrdila osteitída, ako aj hyperostóza v metafýze pravej kľúčnej kosti. Mala aj viac týždňov trvajúcu pustulózu na chodidlách. Imunogenetické vyšetrenie HLA-systému u našej pacientky ukázalo výskyt psoriatických génov, čo poukazuje na príbuznosť psoriázy a syndrómu SAPHO, ktorý je spolu so psoriatickou artritídou zaradený do skupiny séronegatívnych spondyloartritíd.

MUDr. Elena Košková, PhD.

Národný ústav reumatických chorôb
Nábřežie I. Krasku 4, 921 01 Piešťany
e-mail: koskova@nurch.sk

Literatúra

1. Kahn MR. Why the „SAPHO“ syndrome? J Rheumatol, 22; 1995: 2017–2019.
2. Dihlmann W, Dihlmann SW. Acquired hyperostosis syndrome: Spectrum of manifestation at the sternoclavicular region. Radiologic evaluation of 34 cases. Clin Rheum, 10; 1991: 250–263.
3. Dihlmann W. Akquiriertes Hyperostose-Syndrom alias Arthroosteitis. Z Rheumatol, 52; 1993: 390–397.
4. Dihlmann W. Akquiriertes Hyperostose-Syndrom (sogenannte pustulöse Arthroosteitis). Literaturübersicht einschliesslich 73 eigener Beobachtungen. Wien Klin Wschr, 105; 1993: 127–138.
5. Gladman DD, Anhorn KAB, Schacher RK, Mervat H. HLA antigen in psoriatic arthritis. J Rheumatol, 13; 1986: 586–592.
6. Jurik AG, Helmig O, Gravalda H. Skeletal disease, arthroosteitis in adult patients palmoplantar. Scand J Rheumatol, 1988, Suppl. 70: 3–15.
7. Kahn MR, Bouvier MB, Palazao E, Colson E. Sternoclavicular pustulotic osteitis (SAPHO), 20 year interval between slon and bono lesions. J Rheumatol, 18; 1991: 1104–1108.
8. Kahn MR, Chamot AM. SAPHO syndrome. Rheum Dis Clin North Amer, 18; 1992: 225–246.
9. Ondrašík M, Raffayová H, Mihále J. Acne conglobata s osteoartrologickými prejavmi (SAPHO syndróm). Rheumatologia, 1988; 3: 137–141.
10. Sonazaki H, Kawashima M, Hongo O. Incidence of arthro-osteitis in patients with pustulosis palmaris et plantaris. Ann Rheum Dis, 40; 1981: 554–557.
11. Schmidt KL. Die pustulöse Arthro-Osteitis-Modell einer reaktiven Spondylarthritis? Akt Rheumatol, 19; 1994: 103–111.
12. Giedion A, Holthusen WMLR, Vischer D. Subacute and chronic „symmetrical“ osteomyelitis. Ann Radiol, 15; 1972: 329–342.
13. Bergdahl K, Björkstén K, Gustavson KH, Lidén S, Probst R. Pustulosis palmo-plantaris and its relation to chronic recurrent multifocal osteomyelitis. Dermatologica, 159; 1979: 37–45.
14. Jurik AG, Moller BN. Chronic sclerosing osteomyelitis of the clavicle. A manifestation of chronic recurrent multifocal osteomyelitis. Arch Orthop Trauma Surg, 106; 1987: 144–151.
15. Schuster T, Bielek J, Dietz HG, Belohradsky BH. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO). Europ J Pediatr Surg, 6; 1996: 45–51.
16. Swei Y, Tanimoto K, Taguchi T, Zishiga K, Ishikawa T, Wada T. Possible identity of diffuse sclerosing osteomyelitis and chronic recurrent multifocal osteomyelitis. One entity or two. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 80; 1995: 401–408.
17. Kahn ME. SAPHO. Rheumatol Europ, 25; 1996: 24–26.
18. Kotilinen P, Merilahti-Palo R, Lehtonen OP, Manner L, Helander L, Mottönen T, Rintala E. Propioni bacterium acnes isolated from sternal osteitis in a patient with SAPHO syndrome. J Rheumatol, 23; 1996: 1302–1304.



MEDIPHARM

4. ročník medzinárodnej
zdravotníckej
a farmaceutickej výstavy

záštita: Ministerstvo zdravotníctva SR

odborní garanti: Úrad verejného zdravotníctva SR • Slovenská lekárska komora • Slovenská komora sestier a pôrodných asistentiek • Trenčianska stomatologická akadémia sústavného vzdelávania • Asociácia súkromných lekárov SR • Asociácia nemocníc Slovenska • Regionálna komora zubných lekárov Trenčín • Slovenská lekárska komora • Slovenská lekárska spoločnosť • Lekárska fakulta UK • Komora iných zdravotníckych pracovníkov • Regionálny úrad verejného zdravotníctva so sídlom v Trenčíne

mediálni partneri:

Zdravotnícke noviny

SOLEN
MEDICAL EDUCATION

bedekera
Zdravie
www.bedekerezdravie.sk

MOJE ZDRAVIE

EXPO
CENTER

29. - 30. 4. 2008

EXPO CENTER a.s., Pod Sokolicami 43, 911 01 Trenčín, tel.: +421-32-744 24 15
fax: +421-32-743 56 00, e-mail: mikulas@expocenter.sk, www.expocenter.sk