

ΑΣΘΕΝΗΣ ΜΕ ΠΙΘΑΝΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ SAPHO

ΝΙΚΟΛΑΟΣ ΚΟΥΓΚΑΣ

ΕΠΙΚ. ΕΠΙΜΕΛΗΤΗΣ

ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΚΗΣ ΚΛΙΝΙΚΗΣ ΠΑΓΝΗ

- Καμία σύγκρουση συμφερόντων

Περίγραμμα

- Εισαγωγή-επιδημιολογία
- Παθογένεια
- Κλινική εικόνα
- Διάγνωση
- Θεραπεία
- Συμπεράσματα

Περιστατικό 1

- Γυναίκα 39 ετών
- Καπνίστρια, αναφερόμενο οικογενειακό και ατομικό ιστορικό ψωρίασης
- Από 15ημέρου προοδευτικά επιδεινούμενο άλγος στερνικής χώρας
- Μικρή ανταπόκριση σε ΜΣΑΦ
- Χρόνια μη ειδική οσφυαλγία

Περιστατικό 1

- Έντονη ευαισθησία στην ψηλάφηση του στέρνου και παραστερνικά
- Χωρίς άλλα παθολογικά ευρήματα από την κλινική εξέταση
- Φλεγμονώδες εργαστηριακό σύνδρομο
- Απλές ακτινογραφίες κφ
- Κορτικοστεροειδή με πολύ καλή ανταπόκριση

Περιστατικό 1

- Διάγνωση:πιθανή ΨΑ με βάση τα κριτήρια Caspar(ενθεσίτιδα,ιστορικό ψωρίασης,αρνητικός RF)
- 2 μήνες αργότερα υποτροπή του άλγους και ταυτόχρονα ακροφλυκταίνωση παλαμών και πελμάτων
- MRI

Περιστατικό 1

Κλινική:

Ημερομηνία: 15/02/2012

ΜΑΓΝΗΤΙΚΗ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑ : ΘΜΣΣ

ΤΕΧΝΙΚΗ : Η εξέταση έγινε με ακολουθίες παλμών STIR, T2, πυκνότητας πρωτονίων/T2 με καταστολή του σήματος του λίπους, T2 και T1 με καταστολή του σήματος του λίπους μετά ενδοφλέβια χορήγηση σκιαγραφικού.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ :

- Από τον έλεγχο της ΘΜΣΣ δεν παρατηρούνται παθολογικά ευρήματα στην περιοχή των οστικών δομών, στο νευράξονα και στις ενθέσεις.
- Από τον έλεγχο της περιοχής του στέρνου παρατηρείται εκτεταμένο οίδημα στον οστικό μυελό της λαβής αυτού, στον εγγύς οστικό μυελό του σώματος, καθώς επίσης και οίδημα περίξ λαβής και σώματος με επέκταση και στις στερνοπλευρικές αρθρώσεις. Το οίδημα εκτείνεται ως την κατώτερη μοίρα των κεφαλών των κλειδών.
- Μετά την ενδοφλέβια χορήγηση του σκιαγραφικού οι περιοχές του οιδήματος τόσο ενδοοστικά όσο και παραοστικά παρουσιάζει έντονο εμπλουτισμό.

Συμπέρασμα :

Ευρήματα συμβατά με οστεΐτιδα στην περιοχή του εγγύς στέρνου με συνοδό ήπια ενθεσοπάθεια στην περιοχή των στερνοπλευρικών αρθρώσεων.

Ιατροί Διάγνωσης

ΒΟΥΛΓΑΡΗΣ ΚΩΝΣΤΑΝΤΙΝΟΣ

ΚΑΡΑΝΤΑΝΑΣ ΑΠΟΣΤΟΛΟΣ

Εισαγωγή

- Η πρώτη περιγραφή ασθενούς με σοβαρή φλεγμονώδη ακμή και περιφερική αρθρίτιδα το 1961
- Ακρωνύμιο SAPHO(Synovitis, Acne, Pustulosis, Hyperostosis, Osteitis) το 1987
- Επίκτητο σύνδρομο υπερόστωσης, φλυκταινώδης αρthro-οστεΐτιδα, μη βακτηριακή οστεΐτιδα....

Επιδημιολογία

- 1/10.000 σε καυκάσιους
- Χωρίς ιδιαίτερη φυλετική ή γεωγραφική κατανομή
- Συχνότερο σε νέους ενήλικες (30-50 ετών)
- Υπεροχή του γυναικείου φύλου

Παθογένεια

- Αυτοφλεγμονώδης παρά αυτοάνοση διαταραχή(απουσία αυτο-αντισωμάτων)
- Παρά την οικογενειακή προδιάθεση καμία αποδεδειγμένη συσχέτιση με HLA
- *Propionibacterium acnes* σε βιοψίες οστεοαρθρικών βλαβών στα 2/3 σε 1 μελέτη με 21 ασθενείς
- Αυξημένα επίπεδα Th17 κυττάρων, IL-17, IL-8 and TNF-α στον ορό

Κλινική εικόνα

- Μικρό ποσοστό αυτοπεριορίζεται στους 6 μήνες
- Συνήθως υποτροπιάζουσες και χρόνιες εκδηλώσεις:
 - Οστεο-αρθρικές
 - Δερματικές
 - Συστηματικές (πυρετός, κακουχία, κόπωση)
- Τυπικά αργή πρόοδος των αρθρικών και οστικών βλαβών

Οστεο-αρθρικές εκδηλώσεις

- Συνήθως πολυεστιακή ασύμετρη εντόπιση, αλλά συχνή και η προσβολή μιας μόνο ανατομικής θέσης
- Υποκλινική προσβολή (διαπιστωμένη με την απεικόνιση μόνο)
- Σταδιακή η έναρξη των συμπτωμάτων
- Πόνος, οίδημα, ευαισθησία και περιορισμένο εύρος κίνησης

Οστεο-αρθρικές εκδηλώσεις

- Οστεΐτιδα
 - Εστιακή φλεγμονή του φλοιού, του μυελώδους αυλού ή και των 2
- Υπερόστωση
 - Ενδοοστική ή/και περιοστική
 - Σκληρηντικές αλλαγές λόγω πάχυνσης δοκιδώδους και φλοιώδους οστού και μείωσης μυελικού καναλιού
 - Συνύπαρξη οστεολυτικών βλαβών σε μερικές περιπτώσεις

Οστεο-αρθρικές εκδηλώσεις

- Πρόσθιο θωρακικό τοίχωμα (ανώτερο ιδίως και συμμετρικά) στο 75%
 - Μεσότητα ως το τέλος της κλείδας
 - Στερνο-κλειδική άρθρωση
 - Στερνο-πλευρική άρθρωση
 - Ένωση λαβής-σώματος στέρνου
 - Πλευρο-κλειδικού συνδέσμου

Οστεο-αρθρικές εκδηλώσεις

- Αξονικός σκελετός στο 50%
 - Θωρακική μοίρα
 - Πρόσθια σπονδυλικά σώματα
 - Πολυεστιακή, συχνά συνεχόμενη προσβολή
 - Ιερολαγονίτιδα 25%
 - Ενθεσίτιδα

Οστεο-αρθρικές εκδηλώσεις

- Αρθρίτιδα (μη διαβρωτική) μεγάλων αρθρώσεων <30% ιδίως στα κάτω άκρα (ισχία, γόνατα, ποδοκνημικές)
- Συχνό οίδημα μαλακών μορίων
- Μακρά οστά <25%
- Κάτω γνάθος (μορφή διάχυτης σκληρηντικής οστεομυελίτιδας)

Δερματικές εκδηλώσεις

- 70% ταυτόχρονα ή πριν τις οστεο-αρθρικές εκδηλώσεις. Οι υπόλοιποι περίπου στα επόμενα 2 χρόνια
- Ακμή 25%
 - Ιδίως στους άνδρες
 - Πρόσωπο, θώρακα, ράχη
 - Υπολειπόμενες ουλές

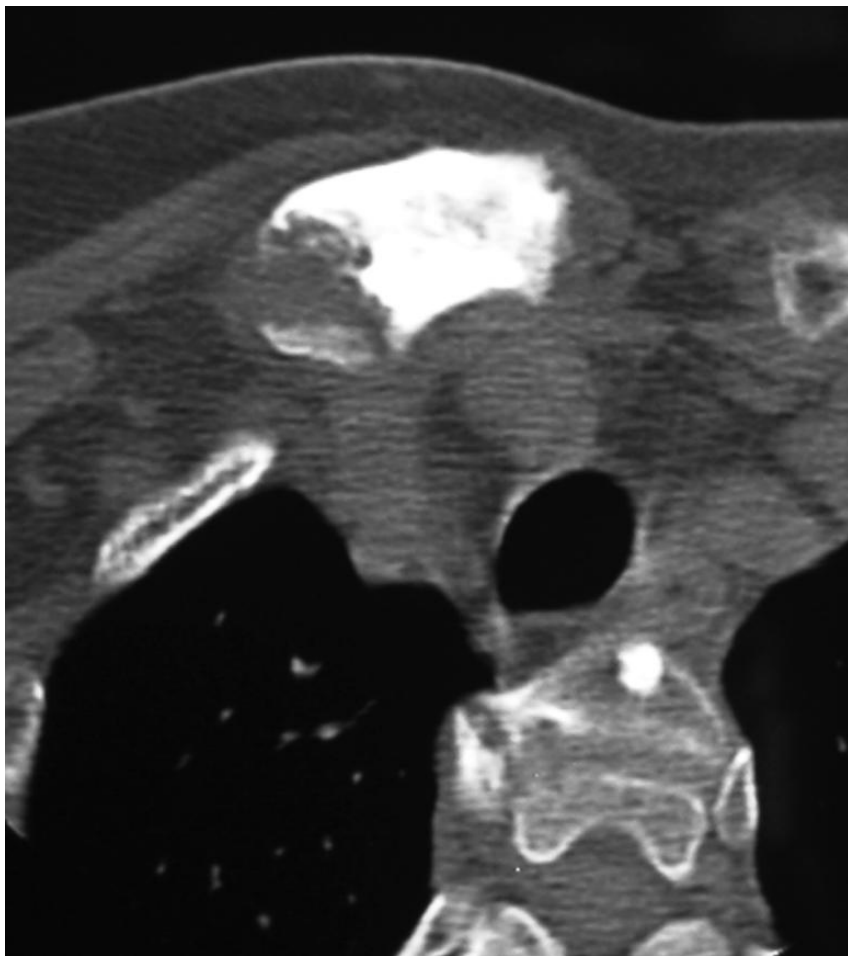
Δερματικές εκδηλώσεις

- Φλυκταίνωση
 - Παλαμών και πελμάτων 60%
 - Πιο συχνά στις γυναίκες
 - Φλυκταινώδης ψωρίαση
- Σπανιότερες εκδηλώσεις
 - Σύνδρομο Sweet
 - Ιδρωταδενίτιδα
 - Γαγγραινώδες πυόδερμα
 - Ψωρίαση κατά πλάκας

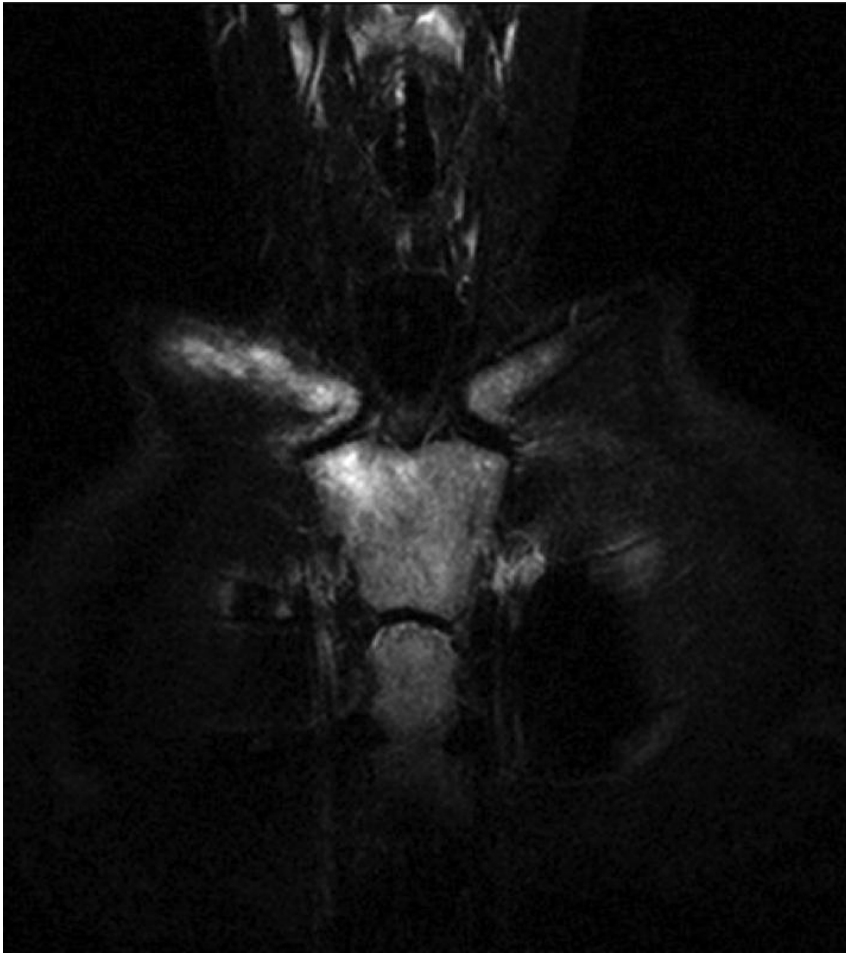
Κλινική εικόνα-απεικόνιση

- 10-20% θετικές ακτινογραφίες αρχικά-100% στη συνέχεια
- Μαγνητική τομογραφία ειδικά στα πρώιμα στάδια της νόσου(οστικό οίδημα)
- Ολόσωμο σπινθηρογράφημα οστών
- Αξονική τομογραφία
- FDG-PET/CT για τη διάκριση ενεργών και χρόνιων βλαβών

Κλινική εικόνα-απεικόνιση



Κλινική εικόνα-απεικόνιση



Διάγνωση

- Κατά βάση κλινική
- Συμβατή απεικόνιση
- Αποκλεισμός άλλων νοσημάτων:
 - Λοιμώξεις
 - Κακοήθεια
 - Άλλα χρόνια φλεγμονώδη νοσήματα

Διάγνωση

Table 1 Diagnostic criteria proposed by Kahn for SAPHO syndrome diagnosis, modified in 2003 (from Kahn; American College of Rheumatology 67th Annual scientific Meeting, October 2013)

Inclusion

Bone-joint involvement associated with PPP and psoriasis vulgaris

Bone-joint involvement associated with severe acne

Isolated sterile^a hyperostosis/osteitis

Chronic recurrent multifocal osteomyelitis (children)

Bone-joint involvement associated with chronic bowel diseases

Exclusion

Infectious osteitis

Tumoral condition of the bone

Noninflammatory condensing lesions of the bone

^a Exception: growth of *Propionibacterium acnes*

SAPHO vs SpA

Ομοιότητες

- Προσβολή αξονικού σκελετού και ενθέσεων
- Συνύπαρξη με ΙΦΝΕ(10%)
- Θεραπευτικές επιλογές

Διαφορές

- Ετερόπλευρη ιερολαγονίτιδα με πιο συχνή προσβολή της λαγόνιας μοιρας
- Οστείτιδα και δευτεροπαθως υμενίτιδα της ιερολαγόνιας αρθρωσης
- Χαμηλός επιπολασμός HLA-B27
- Μικρή υπεροχή του γυναικείου φύλου

SAPHO & CRMO

Table 1
Characteristic features of SAPHO and CRMO

		SAPHO	CRMO
Shared characteristic features	Relapsing and remitting	+++	+++
	Multifocal involvement	+++	+++
	Several subclinical sites	++	++
	Early bone marrow edema	+++	+++
	Osteitis	+++	+++
	Skin manifestations	+++	+
Distinguishing characteristic features	Sternocostal involvement	+++	–
	Sole clavicular involvement	–	++
	Long bone metaphyses	–	+++
	Synovitis	+++	–
	Ankylosis	++	–
	Paravertebral enthesopathy	++	–
	Vertebra nigra	+	–
	Vertebra plana	–	+

+++ , most commonly seen; ++ , seen with moderate frequency; + , less commonly seen; – , not a recognized feature.

Θεραπεία

- 1^{ης} γραμμής
 - ΜΣΑΦ, κορτικοστεροειδή
 - Ρετινοειδή για την ακροφλυκταίνωση
 - Τετρακυκλίνες μόνο για την σοβαρή ακμή
- 2^{ης} γραμμής
 - Μεθοτρεξάτη, σουλφασαλαζίνη, κολχικίνη
 - Anti-TNFα

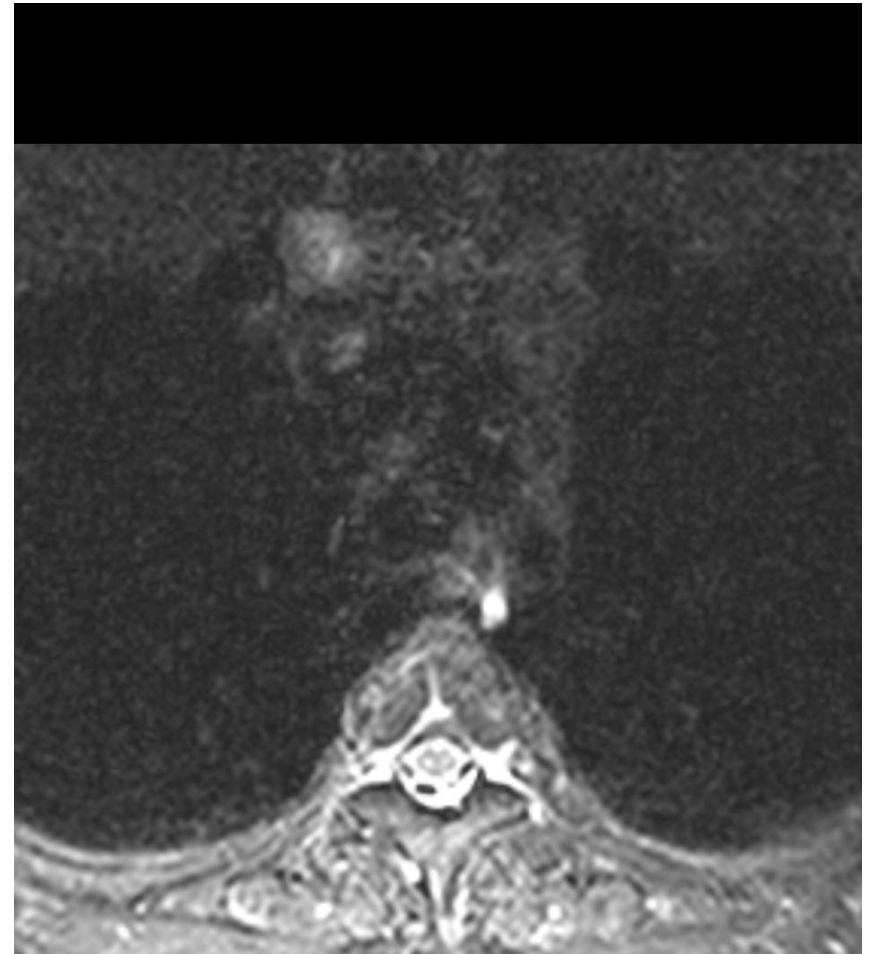
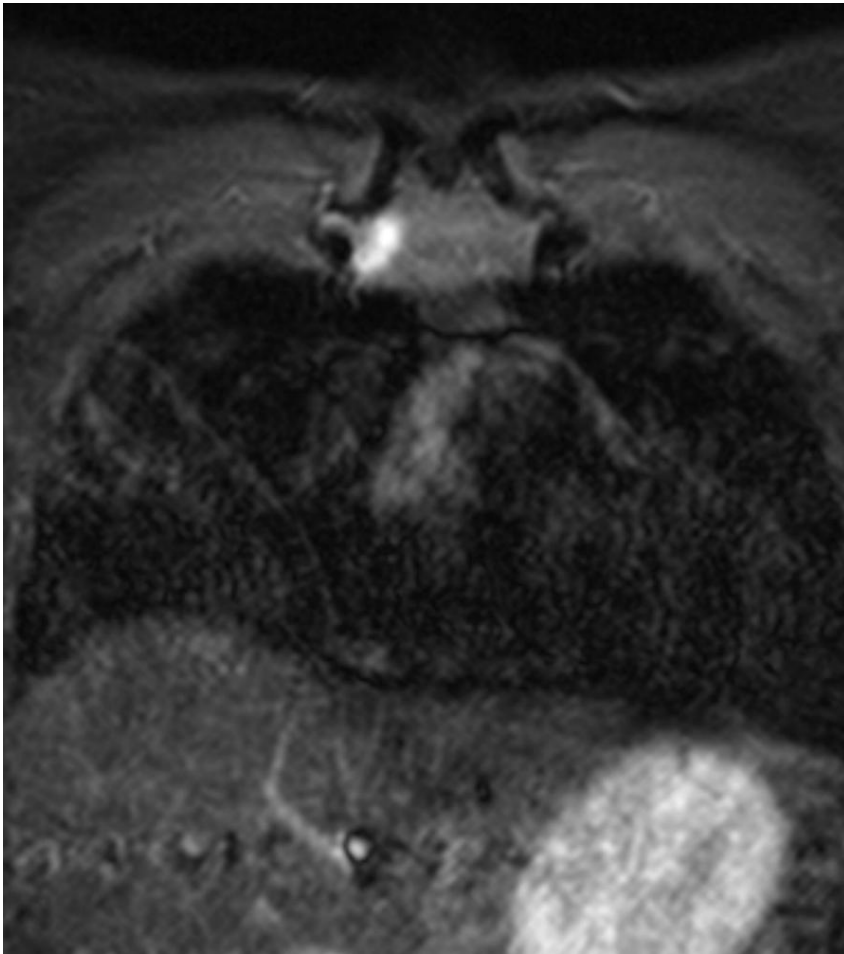
Θεραπεία

- 3^{ης} γραμμής
 - Διφωσφονικά
 - Anakinra
 - IL-17
 - IL- 12/23

Περιστατικό 1

- Διάγνωση SAPHO
 - Οστεΐτιδα
 - Ενθεσίτιδα
 - Φλυκταίνωση παλαμών-πελμάτων
- Infliximab με μεθοτρεξάτη με καλή ανταπόκριση για 4-5 έτη
- Έκτοτε συχνές υποτροπές του στερνικού άλγους παρά την τιτλοποίηση της δόσης
- Νέα MRI

Περιστατικό 1



Συμπεράσματα

- Σχετικά σπάνιο, χρόνια αυτο-φλεγμονώδες σύνδρομο με ευρύ φάσμα εκδηλώσεων από τα οστά, τις αρθρώσεις και το δέρμα που συχνά υποδιαγνώσκεται
- Υψηλή υποψία ιδίως στην προσβολή του πρόσθιου θωρακικού τοιχώματος
- Σημαντικός ο ρόλος της απεικόνισης τόσο στην έγκαιρη διάγνωση όσο και στην παρακολούθηση
- Θεραπεία αντίστοιχη των υπολοίπων χρόνιων φλεγμονοδών νοσημάτων