

# Zespół SAPHO – odmienność przebiegu – trudności diagnostyczne

## *SAPHO syndrome – heterogeneity of clinical course – diagnostic problems*

Agnieszka Zielińska, Robert Rupiński, Anna Filipowicz-Sosnowska

Klinika Reumatologii Instytutu Reumatologii im. prof. dr hab. med. Eleonory Reicher, kierownik Kliniki prof. dr hab. med. Anna Filipowicz-Sosnowska, dyrektor Instytutu prof. dr hab. med. Sławomir Maśliński

**Słowa kluczowe:** SAPHO, krostkowa łuszczycyca dłoni i stóp, trądzik, zapalenie kości, zmiany wytwórcze.

**Key words:** SAPHO, pustulosis palmo-plantaris, acne, osteitis, hyperostosis.

### Streszczenie

Zespół SAPHO jest chorobą heterogenną ze współistnieniem zmian kostno-stawowych o wielomejskowej lokalizacji, zmian skórnych i narządowych. Do najczęstszych objawów kostno-stawowych należą: bóle przedniej ściany klatki piersiowej, bóle kręgosłupa oraz obrzęki stawów mostkowo-obojczykowych. Najczęstszymi zmianami są łuszczycyca krostkowa rąk i stóp oraz zmiany o typie trądziku, choć brak zmian skórnych nie wyklucza rozpoznania choroby. Przebieg choroby różni się u poszczególnych pacjentów – od postaci łagodnych do przebiegających ciężko. W pracy przedstawiono różnice w obrazie klinicznym i przebiegu choroby u 9 obserwowanych chorych. Omówiono wyniki badań laboratoryjnych i obrazowych oraz możliwości terapeutyczne.

### Summary

SAPHO syndrome is a heterogeneous disorder that involves bone, joints with multifocal location, skin and organs. The most frequent forms of bone and joint involvement are: anterior wall pain, spine pain and swelling of sterno-clavicular joints. The most frequent forms of skin involvement are palmo-plantar pustulosis and acne, although a lack of skin involvement does not preclude disease diagnosis. The disease course varies between patients from mild forms to severe. The article presents differences in clinical manifestation and disease course in 9 observed patients. Laboratory and radiological results and therapeutic possibilities are discussed.

### Wstęp

Zespół SAPHO jest rzadką, przewlekłą chorobą, polegającą na współwystępowaniu niektórych patologicznych objawów dotyczących kości i stawów ze zmianami skórnymi o typie łuszczycy krostkowej rąk i stóp lub trądziku. Niektórzy autorzy zespół SAPHO zaliczają do spondyloartropatii.

Nazwa pochodzi od pierwszych liter objawów klinicznych: *synovitis* (zapalenie błony maziowej), *acne* (zmiany skórne o charakterze trądziku), *pustulosis* (łuszczycyca krostkowa rąk i stóp), *hyperostosis* (zmiany wytwórcze), *osteitis* (zapalenie tkanki kostnej i/lub szpiku).

Zespół ten może zawierać wszystkie lub niektóre tylko ww. elementy kliniczne.

Nazwę zespołu SAPHO zaproponował w 1987 r. Kahn, który przedstawił również pierwsze kryteria diagnostyczne choroby (tab. I). Według Kahna do rozpoznania konieczne jest spełnienie przynajmniej jednego z kryteriów [1].

W 2000 r. Schilling i Kessler przedstawili klasyfikację zespołu SAPHO na podstawie częstości występowania zespołu objawów w obserwowanej 86-osobowej grupie chorych (tab. II) [2].

W klasyfikacji opracowanej przez Schillinga i Kesslera wyróżniono 5 klinicznych podtypów choroby, jedno-

---

#### Adres do korespondencji:

lek. Agnieszka Zielińska, Klinika Reumatologii, Instytut Reumatologii im. prof. dr hab. med. E. Reicher, ul. Spartańska 1, 02-637 Warszawa, tel./faks +48 22 844 87 57, faks +48 22 646 78 98

Praca wpłynęła: 21.06.2006 r.

**Tabela I.** Kryteria diagnostyczne SAPHO wg Kahna [1]

**Table I.** Diagnostic criteria of SAPHO according to Kahn [1]

1. Przewlekłe nawracające wieloogniskowe zapalenie kości i szpiku <ul style="list-style-type: none"> <li>• zwykle jałowe</li> <li>• z zajęciem kręgosłupa</li> <li>• z obecnością lub bez zmian skórnych</li> </ul>
2. Ostre lub przewlekłe zapalenie stawów współistniejące z jednym z poniższych kryteriów: <ul style="list-style-type: none"> <li>• łuszczycy krostkowa rąk i stóp</li> <li>• łuszczycy zwykłą</li> <li>• trądzik</li> </ul>
3. Każde zapalenie kości i szpiku współistniejące z: <ul style="list-style-type: none"> <li>• łuszczycą krostkową rąk i stóp</li> <li>• łuszczycą zwykłą</li> <li>• trądzikiem</li> </ul>

Rozpoznanie ustala spełnienie przynajmniej jednego z kryteriów

cznieściej określając ich częstość u obserwowanych chorych. Autorzy podkreślają, że najczęściej obserwowaną postacią zespołu SAPHO jest spondyloartropatia krostkowo-łuszczycowa z hiperostozą mostkowo-obojczykową.

Zespół SAPHO charakteryzuje się znaczną heterogenną konstelacją objawów klinicznych, co może stwarzać trudności diagnostyczne. Przebieg choroby jest zmienny u poszczególnych chorych i charakteryzują go okresy remisji i nawrotów.

## Cel pracy

Celem pracy jest analiza obrazu i przebiegu klinicznego z uwzględnieniem zmian kostno-stawowych, skórnych, badań laboratoryjnych i radiologicznych oraz wcześniej stosowanego leczenia u chorych z rozpoznaniem

zespołem SAPHO, hospitalizowanych w Klinice Reumatologii Instytutu Reumatologii.

## Dane demograficzne chorych na zespół SAPHO

W latach 1999–2004 w Klinice Reumatologii Instytutu Reumatologii zespół SAPHO rozpoznano u 9 chorych: 5 kobiet i 4 mężczyzn. Średni wiek chorych w czasie ustalenia rozpoznania wynosił 42,1 roku (rozpiętość 21–58 lat).

Wiek w momencie wystąpienia pierwszych objawów wynosił od 8 do 50 lat, średnio 32 lata. Całkowity czas choroby oceniany w 2005 r. wynosił od 5 do 19 lat, średnio 9 lat.

Opóźnienie w ustaleniu rozpoznania wynosiło od 1 roku do 15 lat, średnio 6 lat.

## Metody

Przeanalizowano retrospektywnie objawy kliniczne, wyniki laboratoryjne oraz radiologiczne u chorych z zespołem SAPHO, ze szczególnym uwzględnieniem najczęściej występujących objawów klinicznych, w tym objawów kostno-stawowych ze współistnieniem łuszczycy krostkowej lub trądziku, hiperostozy przedniej ściany klatki piersiowej, kręgosłupa, miednicy lub kończyn albo przewlekłego, nawracającego wieloogniskowego, jałowego zapalenia kości ze współistnieniem lub bez współistnienia zmian skórnych.

U wszystkich chorych ustalono wiek w chwili wystąpienia pierwszych objawów oraz w momencie rozpoznania, czas trwania choroby, lokalizację objawów stawowych oraz rodzaj obecnie lub w przeszłości występujących zmian skórnych.

Dokonano oceny wykonanych badań obrazowych, takich jak płaskie radiogramy, USG stawów, scyntygrafia kości oraz MRI u wybranych chorych.

**Tabela II.** Klasyfikacja zespołu SAPHO wg Schillinga i Kesslera [2]

**Table II.** Classification of SAPHO syndrome according to Schilling and Kessler

Typy zespołu SAPHO	Zespół objawów	Częstość występowania w grupie 86 chorych
I Spondyloartropatia krostkowo-łuszczycowa ( <i>spondyloarthritis pustulo-psoriatica</i> ) (SPP) z triadą:	1) <i>pustulosis palmo-plantaris</i> (PPP) 2) hiperostoza mostkowo-obojczykowa 3) zajęcie kręgosłupa	31 (36%)
II Hiperostoza mostkowo-obojczykowa, często współistnieją objawy z grupy I, ale niekompletna triada		10 (12%)
III Przewlekłe nawracające wieloogniskowe zapalenie kości jałowe, 50% chorych z krostkową łuszczycą rąk i stóp	( <i>chronic recurrent multifocal osteomyelitis</i> – CRMO)	25 (29%)
IV Objawy zapalenia ściany przedniej klatki piersiowej ( <i>anterior chest wall</i> )		15 (17%)
V Objawy kostno-stawowe towarzyszące trądzikowi (też CRMO z trądzikiem)		5 (6%)

**Tabela III.** Lokalizacja bólu i występowanie zmian skórnych u 9 chorych z zespołem SAPHO**Table III.** Pain localisation and skin involvement in 9 patients with SAPHO syndrome

Pacjenci	Wiek	Płeć	Czas od objawów do rozpoznania	Czas trwania choroby (lata)	Zmiany skórne	Lokalizacja bólu
1	35	K	3	8	łuszczyca krostkowa stóp, łuszczyca mażowiny usznej	przednia ściana klatki piersiowej, barki
2	50	M	8	14	krostki na podszwach stóp i dłoniach	przednia ściana klatki piersiowej, barki, kręgosłup C i L
3	42	K	5	9	łuszczyca krostkowa stóp i dłoni	przednia ściana klatki piersiowej, stawy rąk, skokowe, kolanowe
4	39	K	9	19	bez zmian skórnych	barki, żuchwa, kręgosłup L, kolana, biodra, stawy nadgarstków, stawy skokowe, kość udowa, spojenie łonowe
5	51	K	5	7	zmiany tłuszczące skóry głowy	przednia ściana klatki piersiowej, prawe kolano, kręgosłup C i L, żuchwa
6	58	M	5	7	zmiany grudkowo-krostkowe dłoni, stóp i łokci	przednia ściana klatki piersiowej, barki, kręgosłup C i L
7	43	M	6	8	zmiany tłuszczące na stopach	przednia ściana klatki piersiowej, barki, kręgosłup L
8	40	K	15	15	zmiany tłuszczące na podszwach stóp, łuszczyca łokci	przednia ściana klatki piersiowej, barki, kręgosłup C i L, żuchwa, kolana
9	21	M	0,5	5	ciężki trądzik	prawy staw mostkowo-obojczykowy

K – kobieta, M – mężczyzna, C – szyjny, L – lędźwiowy

Porównano wyniki wykonanych w momencie rozpoznania badań laboratoryjnych: OB, CRP, liczby leukocytów, stężenia fosfatazy zasadowej oraz obecność antygeny HLA-B27.

## Wyniki

### Objawy stawowe

Najczęstszym objawem u wszystkich pacjentów był ból przedniej ściany klatki piersiowej, w tym ból przy ucisku stawów mostkowo-obojczykowych, mostka, połączeń mostkowo-żebrowych, często z towarzyszącym wyczuwalnym obrzękiem, przeważnie jednego stawu mostkowo-obojczykowego. U większości pacjentów ból nasilał się podczas głębokich wdechów i poruszania.

Dolegliwości bólowe ze strony kręgosłupa zgłaszało 6 chorych, z czego u 4 chorych wystąpiły również bóle odcinka szyjnego. Ból stawów obwodowych, w tym rąk i stóp, występował u 2 pacjentek, kolan u 3, żuchwy u 2, spojenia łonowego oraz kości długich u jednej.

Obrzęki najczęściej były widoczne w okolicy stawów mostkowo-obojczykowych (u 4 chorych), ponadto u jednego chorego obserwowano krótkotrwałe, minimalne obrzęki nadgarstków.

### Objawy skórne

Zmiany skórne obserwowano u 8 chorych, występowały okresowo i u większości chorych miały charakter łagodny. Zaliczały się do nich: epizody łuszczyki krostkowej (u 2 chorych), zmiany tłuszczące skóry głowy (u 1 chorego), zmiany tłuszczące na podszwach stóp (u 2 chorych), zmiany grudkowo-krostkowe na stopach (u 2 chorych), trądzik (u 1 chorego) (tab. III).

Żadnemu z pacjentów nie wykonano biopsji skóry, u 3 chorych rozpoznanie zmian skórnych ustalono w przychodni dermatologicznej. W przypadkach pozostałych pacjentów opierano się na konsultacji dermatologa w klinice lub relacjach pacjenta.

Tylko u 1 chorej występowała łuszczyca skóry w rodzinie, natomiast wywiad rodzinny i podmiotowy w kierunku przewlekłych zapalnych chorób jelit u wszystkich chorych był negatywny.

### Badania laboratoryjne

Wartości OB wahały się od 11 do 64 mm/godz. (średnio 27,2 mm/godz.), u 4 chorych były znacznie podwyższone. Wartości CRP były podwyższone również u 4 chorych. Nie stwierdzono odchyłań dotyczących liczby leukocytów.

**Tabela IV.** Wyniki badań laboratoryjnych**Table IV.** Laboratory results

Pacjenci	OB mm/godz.	CRP dl/l	Leukocyty x10/l	HLA-B27	Fosfataza zasadowa j.m./l	Czynnik reumatyczny j.m./l
1.	19	6	6,8	+	71	–
2.	18	3	5,1	+	83	–
3.	32	3	5,9	–	61	–
4.	32	11	5,6	–	75	+ (109)
5.	27	10	9,1	–	96	–
6.	64	49	8,6	–	172	–
7.	38	34	9,2	+	86	–
8.	11	12	8,2	–	93	–
9.	13	10	5,9	–	93	–

(-) nieobecny

(+) obecny

U 1 pacjenta zaobserwowano zwiększoną aktywność fosfatazy alkalicznej w surowicy (172 j.m./l, N<126). U 1 chorej wykazano obecność czynnika reumatoidalnego w klasie IgM (tab. IV).

W 3 przypadkach stwierdzono obecność antygenu HLA-B27. U 1 pacjenta wykonano biopsję mostka, podejrzewając chorobę nowotworową. Badanie histopatologiczne wykazało cechy przewlekłego zapalenia i zwyrodnienia, nie znaleziono komórek nowotworowych.

### Objawy radiologiczne

U większości pacjentów badania radiologiczne wykazywały wielomejskową lokalizację zmian, które kształtowały się następująco: podchrzęstna sklerotyzacja (głównie obojczyków) u 7 chorych, hiperostoza obojczyków u 4 chorych, hiperostoza kręgosłupa u 3 chorych, *spondylodiscitis* u 1 chorego, pojedyncze ogniska sklerotyczne u 2 chorych, geody (głównie obojczyków) u 3 chorych, zmiany kręgosłupa takie jak po przebytej chorobie Scheuermanna u 3 chorych, nadżerki głowy kości ramiennej u 1 chorego, osteofitoza wieńcowa stawu biodrowego u 1 chorego, nawracające samoistne złamania żeber (bez cech osteoporozy) u 1 chorego.

Zmiany patologiczne w rutynowym RTG klatki piersiowej, zalecanym z uwagi na dolegliwości ze strony mostka, obojczyków czy żeber, stwierdzono tylko u 3 pacjentów. W RTG kręgosłupa zmiany patologiczne występowały u 6 chorych. W pozostałych przypadkach badaniem potwierdzającym rozpoznanie było USG, CT lub MRI bolesnej okolicy. W odróżnieniu do radiogramów

przydatność diagnostyczna tych badań była znacznie większa (tab. V).

### Scyntygrafia

Scyntyografię wykonano u 4 pacjentów. Zmiany patologiczne polegały na lokalnie wzmożonym wychwycie znacznika w fazie późnej, głównie w stawach mostkowo-obojczykowych. U 1 chorego scyntygrafia wykazywała zmiany w obu stawach mostkowo-obojczykowych, natomiast w radiogramie zmiany były niesymetryczne. W 2 przypadkach scyntygrafia wykazywała zmiany w stawach mostkowo-obojczykowych przy ich nieobecności w radiogramach.

### Objawy pozastawowe

U 3 chorych stwierdzono występowanie objawów pozastawowych, które przyczynowo mogłyby być związane z zespołem SAPHO.

U 1 chorej występowały objawy ucisku na naczynia żyłne podobojczykowe w pewnych pozycjach, przejawiające się czerwienieniem twarzy, związane z kompresją żyły podobojczykowej w następstwie obrzęku stawu mostkowo-obojczykowego.

U kolejnego pacjenta przypadkowo wykryto, przebiegającą bezobjawowo, pozapalną marskość płuca ze zrostami i zgrubieniami optucnowymi. Szczegółowa diagnostyka pulmonologiczna nie wyjaśniła etiologii procesu zapalnego.

U innego pacjenta stwierdzono zapalenie aorty oraz pozapalne uszkodzenie mięśnia sercowego z hipokinezą i powiększeniem lewej komory. Diagnostyka kardiolo-

**Tabela V.** Wyniki badań obrazowych u 9 chorych z zespołem SAPHO  
**Table V.** Results of imaging examinations in 9 patients with SAPHO syndrome

Pacjenci	Radiogramy	USG/CT
1.	w normie	cechy zapalenia stawów mostkowo-obojczykowych
2.	sklerotyzacja prawego obojczyka, zwapnienia w chrząstkach pierwszych żeber	–
3.	sklerotyzacja guzka lewej kości promieniowej, ognisko sklerotyzacji w paliczku lewego palucha, geody w głowie kości ramiennej, geoda w palcu II ręki lewej	–
4.	sklerotyzacja głowy kości udowej lewej, sklerotyczna przebudowa trzonu lewej kości udowej, geody w prawym śródreżcu	–
5.	masywne odczyny kostniejące trzonów Th12, L1-L3, odczyny proliferacyjne L5-S1, <i>spondylodiscitis</i> L1-L2	–
6.	sklerotyzacja obu obojczyków, zwapnienie chrząstek pierwszych żeber, stan po złamaniu żeber V,VI,VIII, hiperostoza szkieletu	–
7.	hiperostoza kręgosłupa piersiowego	wysięki w stawach mostkowo-obojczykowych
8.	3 ogniska sklerotyzacji (w głowie kości ramiennej, w trzonie L2, w kości krzyżowej), liczne geody i nadżerki głowy kości ramiennej	obrzęk błony maziowej i nadżerki stawu mostkowo-obojczykowego, CT – jałowe zapalenie kości żuchwy
9.	sklerotyzacja w stawach krzyżowo-biodrowych, sklerotyzacja i nierówny zarys końca mostkowego obojczyka	–

giczna (kilkakrotne echo serca, koronarografia) nie wyjaśniła etiologii procesu zapalnego.

## Leczenie

U wszystkich pacjentów lekiem pierwszego wyboru był lek z grupy niesteroidowych leków przeciwzapalnych. Leki te były jednak skuteczne tylko u 3 chorych.

Sulfasalazynę stosowano u 7 chorych (bez poprawy), u 3 metotreksat (u 2 bez poprawy). U 3 pacjentów stosowano enkorton w małych dawkach, uzyskując przemijającą poprawę oraz obniżenie wskaźników zapalnych.

Lokalne podanie glikokortykosteroidu zastosowano u 2 chorych do stawów mostkowo-obojczykowego, uzyskując częściową poprawę.

## Dyskusja

W ciągu ostatnich 15 lat ukazało się ponad 200 publikacji opisujących przypadki zespołu SAPHO. Oprócz 4 publikacji: 2 wielośrodkowych badań klinicznych opublikowanych przez autorów francuskich, obejmujących 85 chorych [3] i 120 chorych [4], oraz 2 publikacji autorów niemieckich, obejmujących 173 chorych [5] i 86 chorych [2], pozostałe publikacje, również polskie [6, 7] zawierają opisy mniej niż 20 chorych.

Zespół SAPHO najczęściej jest obserwowany u osób dorosłych w średnim wieku, choć może występować również u dzieci. Wśród chorych ze zmianami grudkowo-krostkowymi dłoni i stóp przeważają kobiety, natomiast wśród pacjentów z trądzikiem obserwuje się przewagę mężczyzn [4, 5].

Zgłaszane przez chorych dolegliwości kostno-stawowe to najczęściej ból przedniej ściany klatki piersiowej (66%) [4]. Często towarzyszy mu obrzęk, zaczerwienienie, bolesność palpacyjna stawów mostkowo-obojczykowych. Zmiany zapalne w obrębie szkieletu osiowego obserwowano u 92,5% chorych, natomiast w stawach obwodowych u 10–36% chorych [8]. Zajęcie trzonów kręgów stwierdza się u 24–33% pacjentów. Nadżerki były rzadziej spotykane u chorych z zajęciem stawów obwodowych (12%). W obrazie radiologicznym najczęściej jest widoczna podchrzęstna sklerotyzacja, występująca szczególnie w regionie mostkowo-żebrowo-obojczykowym, z odczynem okostnowym i zwapnieniami. Innymi zmianami obserwowanymi w kręgosłupie są zmiany spotykane w spondyloartropatiach, takie jak parasyndesmofity, osteofity, *spondylodiscitis*, sklerotyzacja trzonów kręgowych. Uwagę zwraca występowanie w przebiegu SAPHO jałowego zapalenia kości i szpiku żuchwy, opisywane często w piśmiennictwie [9, 10, 11], a obserwowane przez nas u 1 pacjentki.

We wczesnym okresie choroby zmiany radiologiczne najczęściej są niewidoczne w rutynowych obrazach RTG. Wskazane byłoby wówczas wykonanie badania MRI i/lub scyntygrafii.

W większości przypadków nie stwierdza się zmian narządowych w przebiegu choroby. Opisano jednak przypadek wystąpienia amyloidozy nerek po 10 latach od rozpoznania zespołu SAPHO [12], ponadto pojedyncze przypadki zmian płucnych, takie jak wysiękowe zapalenie opłucnej [13], zmiany pozapalne płuc [14]. Opisywano również przypadki ucisku na naczynia krwionośne oraz zapalenie aorty w związku z zespołem SAPHO [5]. Mimo stosunkowo niewielkiej liczby chorych u 3 chorych z zespołem SAPHO zaobserwowaliśmy podobne objawy narządowe, niedające się wytłumaczyć innymi przyczynami, a które pokrywają się z doniesieniami z literatury.

Zmiany skórne w przebiegu zespołu SAPHO mogą być różne. Najczęściej opisywano łuszczycę krostkową umiejscowioną przeważnie na dłoniach, trądzik skupiony lub piorunujący, ponadto ropne zapalenie gruczołów potowych, zapalenie skóry owłosionej głowy. W opublikowanych badaniach ok. 1/3 chorych nie ma objawów skórnych. W obserwowanym przez nas materiale tylko u 1 chorego nie obserwowano zmian skórnych. Opisano przypadek, w którym zmiany skórne pojawiły się dopiero po 20 latach od wystąpienia objawów stawowych [15]. A zatem brak objawów skórnych nie wyklucza rozpoznania SAPHO.

Brak jest specyficznych testów laboratoryjnych potwierdzających zespół SAPHO. U większości chorych stwierdza się podwyższenie wskaźników odczynu zapalnego, co nie koreluje dokładnie z naszymi obserwacjami. Stwierdzenie podwyższonego OB w mniej niż połowie przypadków należy wiązać z liczniejszymi ogniskami wielomiejscowego zapalenia i aktywniejszym przebiegiem choroby u tych chorych. Nie obserwowaliśmy również opisywanego w literaturze zwiększenia liczby leukocytów. Parametry biochemiczne były natomiast w normie. Obserwowano jedynie wzrost aktywności fosfatazy alkalicznej w surowicy jednego z naszych pacjentów, co można wiązać z licznymi ogniskami sklerotyzacji w głowie kości ramiennej i trzonach kręgowych oraz z łałowym zapaleniem kości żuchwy. Choć w zespole SAPHO czynnik reumatoidalny w surowicy jest na ogół nieobecny, to jednak został wykryty u jednej pacjentki.

Podobnie do naszych wyników, antygen HLA-B27 jest wykrywany u 30% chorych. Istnieją jednak doniesienia, które negują obecność antygeny HLA-B27 w zespole SAPHO [16]. Zespół ten coraz częściej jest zaliczany do spondyloartropatii, czego dowodem ma być związek z łuszczycą, zapaleniem stawów kręgosłupa [17], chorobą Leśniowskiego-Crohna oraz osiową lokalizacją zmian stawowych.

Co jednak różni zespół SAPHO od łuszczycowego zapalenia stawów (ŁZS)? Istnieją pewne podobieństwa

i różnice. Należą do nich: szczególna postać zmian tłuszczowych – zmiany grudkowo-krostkowe występujące tylko na powierzchni dłoniowej ręki i podeszwy stóp, występowanie tych samych objawów stawowych w przebiegu ciężkich postaci trądziku skóry, wielośrodkowy charakter zmian zapalnych w układzie kostno-stawowym, najczęściej o typie sklerotyzacji i zapalenia w stawach mostkowo-obojczykowych lub łałowego zapalenia kości. Rzadko natomiast obserwuje się przewlekłe zapalenie stawów obwodowych z występowaniem zmian nadżerkowych, zajęciem stawów międzypaliczkowych dalszych oraz zmiany zapalne w miejscach przyczepów ścięgien do kości o typie *enthesisitis* [18].

Najczęściej stosowanymi lekami są NLPZ. Rola antybiotyków (doksycykliny, azytromycyny, itrakonazolu) nie jest udokumentowana. Inne metody leczenia, w tym kortykosteroidami, sulfasalazyną, kolchicyną były stosowane z niezadowolającymi efektami. W rzadkich przypadkach obserwowano poprawę po zastosowaniu metotreksatu. Wzrasta zainteresowanie dożylnym stosowaniem pamidronianu sodu. W jednej z publikacji opisano terapię pamidronianem u 6 pacjentów z zespołem SAPHO, podczas której w połowie przypadków objawy cofnęły się już po 2 tyg. od rozpoczęcia leczenia [19–21]. Efektywna może się okazać terapia antagonistami TNF- $\alpha$ . Do tej pory opisano pojedyncze przypadki leczenia zespołu SAPHO infliksymabem w dawce 5 mg/kg masy ciała w 3 kolejnych wlewach. Uzyskano zmniejszenie dolegliwości bólowych przedniej ściany klatki piersiowej, częściowe ustąpienie zmian skórnych oraz zmniejszenie parametrów zapalnych [22].

Zespół SAPHO ma najczęściej przebieg przewlekły z okresowymi zaostrzeniami i remisjami, ale zgodnie z doniesieniem Maugarsa [8] ostatecznie można uzyskać poprawę.

## Podsumowanie

Zespół SAPHO jest chorobą heterogenną, ze współistnieniem zmian kostnych, skórnych i narządowych. Przebieg choroby różni się u poszczególnych pacjentów – od postaci łagodnych do przebiegających ciężko.

Rozpoznanie zespołu SAPHO jest trudne. Opóźnienie w ustaleniu rozpoznania waha się od roku do 15 lat, średnio 6 lat.

Najczęstszymi objawami choroby są bóle przedniej ściany klatki piersiowej, bóle kręgosłupa oraz obrzęki stawów mostkowo-obojczykowych. Najczęstszymi zmianami skórnymi są łuszczycy krostkowa rąk i stóp oraz zmiany grudkowo-krostkowe stóp. Brak zmian skórnych nie wyklucza rozpoznania choroby.

Istnieją różnice w obrazie i przebiegu klinicznym zespołu SAPHO i ŁZS, które upoważniają do uznania tego zespołu za osobną jednostkę nozologiczną.

W wypadku negatywnych wyników badań RTG wskazane jest wykonanie innych badań obrazowych (USG, MRI, scyntygrafii, CT) bolesnych obszarów kostno-stawowych.

Najczęściej stosowanymi lekami są NLPZ, ale często są one mało skuteczne. Nadzieję budzi terapia anty-TNF oraz stosowanie pamidronianu.

### Piśmiennictwo

1. Kahn MF, Khan MA. The Sapho-syndrome. In: Bailliere's Clinical Rheumatology. Bailliere Tindall 1994: 333-62.
2. Schilling F, Kessler S. The SAPHO syndrome: clinical and radiological differentiation and classification on the basis of 86 cases. *Z Rheumatol* 2000; 59: 1-28.
3. Chamot AM, Benhamou CL, Kahn MF, et al. Le syndrome pustulose hyperostose osteite (SAPHO). 85 observation. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987; 54: 187-96.
4. Hayem G, Bouchaud-Chabot A, Benali K, et al. SAPHO Syndrome: a long-term follow-up study of 120 cases. *Semin Arthritis Rheum* 1999; 29: 159-71.
5. Schilling F. SAPHO-syndrom. *Orphanet Enzyklopädie*, Oktober 2004. [www.orha.net\data/patho/de/de-sapho.pdf](http://www.orha.net\data/patho/de/de-sapho.pdf).
6. Samborski W, Stratz T. Arthroosteitis pustulosa sine pustulosis. Opis przypadku i przegląd literatury. *Reumatologia* 1995; 33: 78.
7. Przepiera-Będzak H, Brzosko I, Brzosko M. Zmiany stawowe w przebiegu palmo-plantaris – opis dwóch przypadków. *Polskie Archiwum Medycyny Wewnętrznej* 2002; 57: 1.
8. Maugars Y, Berthelot JM, Ducloux JM, et al. SAPHO syndrome: a followup study of 19 cases with special emphasis on enthesitis involvement. *J Rheumatol* 1995; 22: 2135-41.
9. Schilling F, Kriegsmann J. Befall der Mandibula durch diffus sklerosierende Osteomyelitis. *Osteologie* 1999; 201-17.
10. Fleuridas G, Teysseres N, Ragot JP, et al. Diffuse sclerosing osteomyelitis of the mandible and SAPHO syndrome. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2002; 103: 96-104.
11. Kahn MF, Hayem G, Grossin M, et al. Is diffuse sclerosing osteomyelitis of the mandible part of SAPHO syndrome? Analysis of seven cases. *Or Surg Oreal Med Oral Pathol* 1994; 78: 594-8.
12. Valentin R, Gurtler KF, Schaker A. Renal amyloidosis and renal failure – a novel complication of the SAPHO syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 1997; 12: 2420-3.
13. Campillo JF, Garcia-Pachon E. Pleural effusion associated with the Sapho syndrome. *Chest* 2001; 120: 1752 (letter).
14. Vaile JH, Langlands DR, Prickard MG. SAPHO syndrome: a new pulmonary manifestation? *J Rheumatol* 1995; 22: 2190-1.
15. Van Doornum S, Barraclough D, McColl G, et al. SAPHO: rare or just not recognized? *Semin Arthritis Rheum* 2000; 30: 70-7.
16. Kahn MF, Chamot AM. SAPHO syndrome. *Rheum Dis Clin North Am* 1992; 18: 225-46.
17. Witzig M, Butzberger S, Caravatti M, et al. Rückenschmerzen und Handekzem. *Dtsch Med Wochenschr* 2003; 128: 1765-8.
18. Dumolard A, Gaudin Ph. Sapho syndrome or psoriatic arthritis? *Rheumatology* 1998; 38: 463-7.
19. Sayag-Boukris V, Loussadi I, Cormier C, et al. Efficacy of pamidronate in the treatment of SAPHO syndrome. *Arthritis Rheum* 1998; 41 (suppl. 9): 114.
20. Courtney PA, Hosking DJ, Fairbairn KJ, et al. Treatment of SAPHO with pamidronate. *Rheumatology* 2002; 41: 1196-8.
21. Guignard S, Job-Deslandre C, Sayag-Boukris V, et al. Pamidronate treatment in SAPHO syndrome. *Joint Bone Spine* 2002; 69: 392-6.
22. Olivieri I, Padula A, Ciancio G, et al. Successful treatment of SAPHO syndrome with infliximab: report of two cases. *Ann Rheum Dis* 2002; 61: 375-6.