

Синдром SAPHO у подростка

Белорусский государственный медицинский университет

Синдром SAPHO характеризуется кожными проявлениями и изменениями в костях и суставах (Synovitis, Acne, Pustulosis, Hyperostosis, Osteitis). Пациенты с данным синдромом в связи с множественностью жалоб, разнообразием клинических и рентгенологических проявлений в костной системе обращаются к различным специалистам (хирурги, ортопеды, дерматологи, терапевты, педиатры, ревматологи и др.). Недостаточная информированность врачей о синдроме SAPHO обуславливает диагностические ошибки и, как следствие, неправильную лечебную тактику.

Приводим наблюдение. Девочка Б., 14 лет., госпитализирована с жалобами на хромоту, припухлость в правой ключице, боли в грудном отделе позвоночника, левом плече, правой пояснично-ягодичной области и левом голеностопном суставе. Заболевание началось 8 мес назад, когда появились боли в дистальном отделе правого бедра, которые через 2 нед прошли самостоятельно. Через 3 нед появились боль, отек, ограничение движений в левом голеностопном суставе (ГС). Через несколько дней обнаружена болезненная припухлость медиального отдела правой ключицы. Болевые ощущения вскоре уменьшились. Общее состояние не страдало. Лечилась в районной больнице, в детском хирургическом и кардиоревматологическом отделениях областной больницы. Получала антибиотики, нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП), однако болевой синдром периодически возобновлялся, сопровождаясь повышением СОЭ до 40 мм/ч. Ревматизм и туберкулезный процесс исключены. Девочка родилась доношенной, в анамнезе частые обострения тонзиллита, ОРВИ. Физическое развитие соответствует возрасту. В течение 4 лет наблюдаются acne juvenilis comedonica, локализующиеся на коже лица и туловища. В последнее время – обострение acne с формированием acne conglobata и появлением крупных комедонов. Около комедонов появлялись абсцедирующие инфильтраты, из которых при вскрытии выделялся серозно-гнойный экссудат. При посеве обнаружены P. acne, S. epidermidis.

Состояние при поступлении удовлетворительное. На коже лица и туловища acne juvenilis comedonica, а также множественные скрофулодермоподобные рубцы после заживления абсцессов. В области грудинного отдела правой ключицы болезненная инфильтрация костной плотности 3×4 см. Кожа над ключицей не изменена. Левое плечо в 1/3 умеренно отечно, определяется болезненность по внутренней поверхности плечевой кости. Контуры левого ГС сглажены, движения в нем ограничены. Сгибание туловища ограничено. Выявлена болезненность в области T10-T11 и в зоне правого крестцово-подвздошного сочленения (КПС). Положителен симптом Геншлейна справа. Лабораторное исследование крови: СОЭ – 31 мм/ч, СРБ – 22 мг/л, диспротеинемия, дисгаммаглобулинемия, повышение уровня серомукоидов и церулоплазмينا.

Рентгенологически выявлено утолщением кортикального слоя медиального отдела правой ключицы (гиперостоз). Правая ключица расположена выше, чем левая. В левой плечевой кости выявлено уплотнение кортикальной пластинки в проксимальном метадиафизе по внутренней контуру на протяжении 2,0 см (остит). Обнаружено сужение правого КПС и субхондральный склероз со стороны подвздошной кости. Рентгенологических изменений грудного и поясничного отделов позвоночника, левого ГС не выявлено.

При КТ дополнительно к рентгенологическим изменениям обнаружена инфильтрация мягких тканей в области правого грудино-ключичного сочленения. МРТ костей таза: справа

в подвздошной кости в отделах, прилегающих к КПС участок 36'16 мм с повышенной интенсивностью в T2- и пониженной в T1- режиме. Хрящевая поверхность со стороны крестца интактна. УЗп органов брюшной полости: патологии не выявлено. Пункция правой ключицы: клетки периферической крови. Посев роста не дал. Проводилась дифференциальная диагностика с ювенильным ревматоидным артритом, туберкулезным поражением костей, онкологической и врожденной патологией костей. Диагноз: синдром SAPHO (синовит левого ГС, аспе, гиперостоз правой ключицы, остит левой плечевой кости), спондилоартропатия, сакроилеит.

Проведен курс антибиотикотерапии (оксациллин, гентамицин, цефоксим, ванкомицин, цефамандол) и НПВП (вольтарен, диклофенак), иммуномодулирующие препараты. На фоне проводимого лечения воспалительные явления аспе, болевой синдром уменьшились, движения в левом ГС и туловищем восстановились. Лабораторные показатели с тенденцией к нормализации. Выписана с улучшением. Осмотрена через 3 мес, 6 мес, 1,0 и 1,5 года. Физически развивается нормально. Утолщение медиального отдела правой ключицы сохраняется. На протяжении периода наблюдения имело место обострение заболевания сопровождающиеся болями в правой ключице и правом КПС, однако, менее выраженными, чем ранее. После курса НПВП болевой синдром купировался. Рентгенологически изменения медиального отдела правой ключицы, склероз участка правой подвздошной кости, прилегающего к КПС, сохраняется.

Аббревиатура SAPHO введена А.М. Charnot et al. [2]. В литературе имеется более 100 описаний синдрома SAPHO у детей и взрослых [3, 4, 7, 9]. У большинства пациентов с синдромом SAPHO вовлекается костный каркас передней грудной стенки с поражением ключицы или I–II ребер и вовлечением прилежащих суставов (грудино-ключичный, реберно-грудинные). Возможно поражение длинных костей скелета, нижней челюсти и позвоночника [6, 7, 9]. Может быть сочетание данного синдрома с артритами неинфекционной этиологии, поражением КПС и спондилоартропатией [1, 4, 5]. Вероятны и другие комбинации заболеваний, включающие болезни толстого кишечника (неспецифический язвенный колит, болезнь Крона), анкилозирующий спондилоартрит [5, 9]. Из костных очагов иногда выделяют *P. asnes*. Исключить синдром SAPHO позволяет наличие артритов, остеомиелита и дерматозов инфекционной этиологии, диффузных идиопатических гиперостозов [3, 7]. Кожные проявления при синдроме SAPHO варьибельны и включают *aspe conglobata*, подошвенно-ладонный пустулез, гнойный гидраденит, *psoriasis vulgaris*. Диагноз устанавливается в соответствии с критериями сформулированными С.Л. Benhamou et al. при этом необходим один из вариантов [1]:

1. Костно-суставные изменения, выраженные аспе или гнойный гидраденит.
2. Костно-суставные изменения, подошвенно-ладонный пустулез.
3. Очаговый гиперостоз с наличием пустулезного дерматоза.

Этиология и патогенез синдрома SAPHO остаются невыясненными до настоящего времени. Определенная роль в возникновении и развитии патологического процесса, возможно, принадлежит очагам хронической инфекции кожных покровов (стрептодермия, пустулез), ЛОР- органов, а также одонтогенной инфекции. Существует предположение, об этиологической значимости *P. aspe* – неспорообразующей, аэробной грамположительной бацилле вегетирующей на поверхности кожи. Не исключается причинная роль микоплазм. Однако чаще высказывается предположение о том, что *P. aspe* является контаминантом в результате транскутанной биопсии костных очагов [4, 7, 9].

В пользу аутоиммунной природы синдрома SAPHO свидетельствует сочетание данного синдрома с псориазом, неспецифическим язвенным колитом, болезнью Крона,

спондилоартропатией и др. Клиническая картина заболевания складывается из симптомов интоксикации – слабости, недомогания, иногда лихорадки. Боли в костном очаге имеют ноющий характер. Нередко развивается реактивный артрит смежного сустава с нарушением функции. Возможны энтезопатии, сакроилеиты, ригидность в грудном и поясничном отделах позвоночника. Течение заболевания волнообразное, характерны обострения и ремиссии. Обострения провоцируются физической нагрузкой, вирусной инфекцией, резкой переменой погоды [2, 3, 5]. Изменения лабораторных данных носят неспецифический характер – возможны лейкоцитоз с умеренным нейтрофильным сдвигом, повышение СОЭ, СРБ, дисгаммаглобулинемия. Иммуногенетический анализ позволяет иногда выявить HLA-B-27 антиген гистосовместимости, что не исключает наследственную предрасположенность к синдрому SAPHO [7, 9].

Рентгенологически в местах поражения отмечается неоднородность костной структуры – чередование участков просветления и уплотнения, неровность контуров кости, склероз. В отличие от гематогенного остеомиелита костные секвестры не обнаруживаются.

Патоморфологическая картина в костных очагах характеризуется изменениями, присущими неспецифическому воспалительному процессу, степень выраженности которых колеблется от едва заметных, до резко выраженных. В межкостных пространствах образуются фокусы полиморфно-ядерных лейкоцитов по типу микроабсцессов, по периферии которых определяется лимфоидная инфильтрация и рассеянные гигантские многоядерные клетки. Отмечаются явления перестройки, резко выраженного полнокровия и лакунарного рассасывания, больше выраженного вблизи очагов воспаления. В местах с резко выраженными явлениями воспаления определяется склероз мелких сосудов с тромбозом. Гистологические изменения коррелируют с давностью заболевания, прогрессируя от острой фазы, неотличимой от бактериального остеомиелита, к промежуточной, где преобладают признаки хронического воспаления и далее, в позднем периоде наблюдается склероз костных трабекул, при минимальной выраженности воспалительного компонента [4, 7, 9].

Дифференциальный диагноз синдрома SAPHO проводится с гематогенным остеомиелитом, болезнью Педжета, саркомой Юинга, метастазами нейробластомы, лейкозами, лимфоцитарным гистиоцитозом, а также с туберкулезным поражением костей. Следует подчеркнуть, что диагноз синдрома SAPHO не может быть поставлен только на основании результатов морфологического исследования и требует согласования между клиницистом, рентгенологом и патоморфологом [3, 5, 8, 9].

Вследствие того, что этиология синдрома SAPHO остается невыясненной, этиологическое и патогенетическое лечение отсутствует. Антибиотики обычно неэффективны, хотя может наблюдаться улучшение состояния у некоторых пациентов после курсов антибиотикотерапии. Однако это может быть связано с естественным течением заболевания, для которого характерны ремиссии. Среди используемых медикаментов наилучший эффект достигается использованием НПВП. Быстрого купирования болевого синдрома удается достичь после назначения ибупрофена [4, 6].

В лечении больных с синдромом SAPHO целесообразно использовать следующие принципы:

1. Выявление и санация очагов хронической инфекции – адено- и тонзилэктомия, санация ротовой полости, лечение интеркуррентных инфекционных заболеваний.
2. При обнаружении смешанной рецидивирующей инфекции (хламидийной, кишечной, хронической инфекции ЛОР-органов, инфекции кожных покровов) возможно применение антибиотиков.

3. Клинические признаки воспалительного процесса – болевой синдром в костях, позвоночнике, признаки синовита или артрита, наличие лихорадки являются показанием для применения НПВП.

4. При выраженном болевом синдроме возможна декомпрессивная пункция очага в кости.

Синдром SAPHO – новое заболевание в практике педиатра и детского хирурга. Знание особенностей клинической картины и рентгенологических проявлений позволяет заподозрить данный синдром, а использование дополнительных методов исследования (КТ, МРТ биопсия) – своевременно поставить диагноз, что будет способствовать улучшению результатов лечения.

Литература

1. Benhamou, C.L. Synovitis-acne-pustulosis-hyperostosis-osteomyelitis syndrome (Sapho): a new syndrome among the spondyloarthropathies / C.L. Benhamou, A.M. Chamot, M.F. Kahn // Clin. Exp. Rheumatol. 1986. Vol. 6. P. 109–112.

2. Chamot, A.M. Le syndrome pustulose hyperostose osteite (SAPHO). Resultats d'une enquete nationale 85 observations / A.M. Chamot [et al.] // Rev. Rheum. Mal. Osteoartic. 1987. Vol. 54. P. 187–196.

3. Kahn, M.F. Sternoclavicular pustulotic osteitis (SAPHO). 20-year interval between skin and bone lesions / M.F. Kahn [et al.] // J. Rheumatol. 1991. Vol. 18. P. 1104–1108.

4. Kahn, M.F. SAPHO syndrome / M.F. Kahn, A.M. Chamot // Rheumatol. Dis. Clin. North Am. 1992. Vol. 18. P. 225–246.

5. Kahn, M.F. Synivitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis (SAPHO) syndrome and inflammatory bowel disease / M.F. Kahn [et al.] // Arthritis Rheum. 1989. Vol. 32 (suppl. 4). P. 154.

6. Kahn, M.F. Is diffuse sclerosing osteomyelitis of the mandible part the synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis (SAPHO) syndrome? Analysis of seven cases / M.F. Kahn [et al.] // Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. 1994. Vol. 78. P. 594–598.

7. Kahn, M.F. The SAPHO syndrome / M.F. Kahn, M.A. Kahn // Baillier,s Clin. Rheum. 1994. Vol. 8. P. 333–362.

8. Mirra, J.M. Paget,s disease of bone: review with emphasis on radiologic features. Part I and II / J.M. Mirra, E.W. Brien, J. Theranzsdeh // Skeletal Radiol. 1995. Vol. 24. P. 163–184.

9. Reith, J.D. Osseous manifestation of SAPHO (synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis) syndrome / J.D. Reith, Th.W. Bauer, J.P. Schils // Am. J. Surg. Pathol. 1996. Vol. 20. P. 1368–1377