

Patientenorientierte Krankheitsbeschreibung aus dem ACHSE Netzwerk

Mitgliedsorganisation: Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e. V.

Autor: Dr. med. Peter Härle Klinik für Rheumatologie
und Physikalische Therapie, Katholisches
Klinikum Mainz - St. Vincenz- und
Elisabeth-Hospital

Bearbeitungsstand: 2011

Das SAPHO-Syndrom

Das SAPHO-Syndrom ist eine seltene Erkrankung, die mit Beteiligung der Haut und Schmerzen am Skelettsystem einhergeht. Es existieren viele Spielarten und Ausprägungsformen dieser Erkrankung. So wird das SAPHO- Syndrom auch als Überlappungssyndrom zwischen Erkrankungen der Psoriasis, dem Formenkreis der Spondyloarthritiden und den multifokalen lokalisierten Knochenentzündungen (CRMO) angesehen.

Häufiger bei Erwachsenen (aber auch bei Kindern):

- S Synovitis (Gelenkentzündung)
- A Akne, häufig schwere Manifestation vom Konglobata-Typ
- P Pustulosa der Hand- und Fußflächen mit dominierender Neutrophilen Infiltration, ähnlich der Psoriasis
- H Hyperostose, vermehrte Verknöcherungen im Bereich des Brustkorbs
- O Osteomyelitis (sterile Knochenmarkentzündung)

Häufiger bei Kindern (aber auch bei Erwachsenen):

- C Chronische
- R Remittierende (wiederkehrende)
- M Multifokale (an vielen Stellen, aber auch erster Stelle möglich)
- O Osteomyelitis (Knochenmarkentzündung häufig gelenknah)

Symptome

Häufig bestehen über viele Jahre unterschiedlich stark ausgeprägte, teilweise diffuse Schmerzen am Bewegungsapparat. Bevorzugt betroffen sind die langen Röhrenknochen, die Wirbelsäule und das Becken sowie die Brustbein-Rippengelenke (sternocostal) und Brustbein-Schüsselbeingelenke (sternoclavicular). Insbesondere in den zuletzt genannten Gelenken können Zeichen der Entzündung (Schmerzen, Rötung, Schwellung, Überwärmung) auftreten und Schmerzen beim Atmen verursachen. Im Verlauf zeigen sich an diesen Gelenken dann auch überschießende Knochenneubildungen (Hyperostosen). Diese können als verstärkte Vorwölbungen sichtbar und als harte Schwellungen tastbar sein. Andere Gelenke können ebenfalls eine Entzündung (Arthritis) aufweisen. Auch können entzündliche

Schmerzen im Bereich der Sehensätze (Enthesitis) und der Kreuzdarmbeinfugen (Sacroiliitis) auftreten.

Unterschiedlich stark ausgeprägt sind Hauterscheinungen, die wie Akne oder Schuppenflechte (akneiform und psoriasisform) in Erscheinung treten können. Insbesondere sind die Hand- und Fußflächen häufig betroffen mit dem Auftreten von eitrigen Pusteln. Es sind jedoch auch zahlreiche andere Formen der Schuppenflechte beschrieben.

In Einzelfällen sind auch Manifestationen in Verbindung mit chronisch entzündlichen Darmerkrankungen beschrieben, in Anlehnung an den Formenkreis der Spondyloarthritiden mit Magendarmtrakt-Beteiligung.

Weitere Krankheitsmanifestationen bestehen in der Regel nicht, d. h. der Patient ist bis auf die angegebenen Schmerzen und Hautmanifestationen beschwerdefrei.

Diagnostik

Der Verdacht auf ein SAPHO-Syndrom besteht, wenn pustulöse Hauterscheinungen aktuell oder im Verlauf sowie rheumatische Beschwerden am Bewegungsapparat vorliegen. Dann erfolgt primär eine Ausschlussdiagnostik von anderen Erkrankungen.

Zunächst wird eine vollständige körperliche Untersuchung durchgeführt. Es folgt eine Blutuntersuchung als Suchdiagnostik für andere Erkrankungen. Spezifische Krankheitsmarker existieren für das SAPHO-Syndrom bisher jedoch nicht. Marker für eine systemische Entzündungsreaktion (CRP, BSG, Blutbildveränderungen) können sowohl im Normbereich als auch erhöht, bzw. verändert sein (Anämie, Leukozytose). Andere spezifische Immunmarker sind in der Regel negativ. Eine eindeutige Assoziation mit einem HLA-B27 positiven Genstatus, wie bei den Spondyloarthritiden, besteht nicht.

Sollten Schmerzen im Gelenkbereich vorhanden sein, wird der Arzt eine Ultraschalluntersuchung durchführen. Hierdurch kann festgestellt werden, ob eine Gelenk-, Sehenscheiden- oder Weichteilentzündung vorliegt.

Entsprechend dieses Befundes kann eine Punktion zur Analyse von Gelenkflüssigkeit durchgeführt werden. Dies dient zum Ausschluss bakterieller, tumoröser und anderer Erkrankungen.

In der konventionellen Röntgenuntersuchung der schmerzhaften Region zeigt sich eine Aufhellung im Knochen (Osteitis). Dann sollte eine Skelettszintigraphie erfolgen, um zu prüfen, ob es noch weitere Osteitisherde gibt. Diese können dann gezielt röntgenologisch dargestellt werden, um ein Knochenbruchrisiko abzuschätzen. Auch kann bereits häufig aus der konventionellen Röntgendarstellung auf den zugrunde liegenden Knochenprozess geschlossen werden. Computertomographie und Magnetresonanztomographie spielen eine eher untergeordnete Rolle und werden bei speziellen, differenzierenden Fragenstellungen angewandt.

Bei den ersten Untersuchungen sollte auf jeden Fall aus einem Knochenherd, nach lokaler Betäubung, Gewebe gewonnen werden. Die feingewebliche Beurteilung (Histologie) ist sehr wichtig, um andere Erkrankungen, wie Lymphome, Infektionen, Tumorabsiedelungen, sicher auszuschließen.

Therapie

Die Therapie richtet sich nach der Erkrankungsausprägung und behandelt die individuellen Symptome. Da die Erkrankung relativ selten ist, wurden bisher keine systematischen Studien zur Therapie durchgeführt. Somit beruhen die Empfehlungen auf Fallberichten und der Erfahrung des behandelnden Arztes.

Häufig ist eine kooperative Zusammenarbeit des Rheumatologen, Hautarztes und Orthopäden/Unfallchirurgen notwendig.

Falls ein einzelnes Gelenk, z. B. das Brustbein-Schlüsselbeingelenk betroffen ist, kann eine lokale Injektion mit einem Glukokortikoid ausreichen.

Bei im Vordergrund stehenden Knochenschmerzen sind erfolgreiche Therapieversuche zunächst mit Bisphosphonaten beschrieben. Bedarfsweise ist eine Behandlung mit NSAR (Nichtsteroidalen Antirheumatika) beschwerdelindernd. Bei fehlendem Therapieansprechen kann ein Behandlungsversuch mit Glukokortikoiden (z. B. Pred- nisolon) einen Erfolg bewirken. Eine ausreichende Versorgung mit Vitamin D und Calcium ist dann nötig.

Eine Therapie mit Immunmodulatoren, wie Methotrexat und Leflunomid, zeigt häufig Wirkung sowohl auf die Hautveränderungen als auch auf die Gelenkentzündungen. In Einzelfällen werden auch anti-TNF-Medikamente und andere Immunmodulatoren bei Therapieversagen der genannten Medikamente eingesetzt.

Um den Leidensdrucks wegen der Hauterscheinungen zu mildern, kann sowohl eine lokale (topisch) als auch systemische dermatologische Therapie Besserung bringen.

Bei Verdacht auf Knocheninstabilität sollte gemeinsam mit einem Orthopäden oder Unfallchirurgen über die Notwendigkeit einer Knochenstabilisierung beraten werden.

Selbsthilfeorganisation

Die Rheuma-Liga ist die größte Gemeinschaft und Interessenvertretung rheumakranker Menschen in Deutschland. Wir informieren und beraten fachkompetent und frei von kommerziellen Interessen. Weitere Informationen: Info-Hotline 01804 – 60 00 00

www.rheuma-liga.de/seltene