

## Синдром SAPHO

Номер статьи: ORPHA 793

### Резюме

Синдром SAPHO (акроним от Синовита, Акне, Пустулеза, Гиперостоза и Остита) является аутовоспалительным заболеванием, главным образом характеризующимся корреляцией нейтрофильного кожного поражения и хронического остеомиелита.

Хотя его частота и распространенность, вероятно, недооценены, синдром SAPHO, как принято полагать, является редкой патологией.

Возраст манифестации колеблется от детского до пожилого, в среднем, между 30 и 40 годами. Синдром SAPHO охватывает широкий спектр аномалий, характеризующихся переменными комбинациями костно-суставных и кожных проявлений различной степени тяжести. Появление боли в костях и суставах, скованности и их припухлости часто бывает коварным. У взрослых воспаление происходит, главным образом, в передней стенке грудной клетки, а также в позвоночнике, реже в нижней челюсти и подвздошных костях; у детей синдром проявляется в виде сравнительно распространенного хронического небактериального остеомиелита (CNO /CRMO [Chronic Non bacterial Osteomyelitis - хронический небактериальный остеомиелит]/ [Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis – хронический рецидивирующий множественный остеомиелит]); посмотрите этот термин) (например, длинных костей, ключиц, позвоночника). Синовит, обычно, манифестирует в крестцово-подвздошном сочленении, бедрах и коленях или грудиноключичных сочленениях. В зависимости от тяжести симптомов может наблюдаться ограничение амплитуды движений. Дерматологическое поражение включает в себя выраженное акне, ладонно-подошвенный пустулез, и пустулезный псориаз (см. эти термины). Кожные поражения часто начинаются за 1-2 года до костных изменений, но могут появиться одновременно или более чем 20 лет спустя. Пациенты могут также страдать болями в животе, диареей, анальными трещинами или абсцессами, предположительно связанными с воспалительным заболеванием кишечника (IBD [Inflammatory Bowel Disease - ВЗК]). Большинство авторов расценивает CNO/CRMO как педиатрическую форму синдрома SAPHO. Действительно, частое возникновение дерматологических нарушений или IBD говорит о включении их в один спектр.

Этиология неизвестна. Синдром SAPHO, вероятно, возникает при наличии генетических, экологических, иммунологических, и инфекционных компонентов. Медленно растущие бактерии, такие как *Propionibacterium acnes*, могут стать провоцирующим фактором.

Подозрение на синдром на клиническом этапе обследования должно быть подтверждено процедурами визуализации (рентгенограмма, компьютерная томография КТ, магнитно-резонансная томография МРТ), выявляющими комбинации остеолиза и остеоэктоза с вторичным



гиперостозом, отеком костного мозга, эндостальным/периостальным воспалением, перифокальным миозитом и смежным артритом. Биопсия кости часто выявляет инфильтрат нейтрофилов на ранних стадиях, прогрессивно заменяющихся мононуклеарными клетками и ассоциированный со склерозом на более поздних стадиях. Бактериологическое исследование иногда позитивно для *Propionibacterium acnes*. Посев синовиальной жидкости обычно негативный.

В ходе дифференциальной диагностики следует исключить инфекционный остеомиелит или артрит, ганглионевромы, гистиоцитоз и опухоли кости, такие как саркома Юинга, остеобластома (см. этот термин) и остеоид-остеома.

В большинстве случаев заболевание спорадическое. Сообщается о нескольких наследственных случаях.

Лечение главным образом симптоматическое и основанное на применении нестероидных противовоспалительных препаратов, иногда заменяемых кортикостероидами (например, преднизон). В резистентных случаях могут также использоваться модифицирующие болезнь антиревматические средства (например, метотрексат). Бисфосфонаты внутривенно (памидронат, золедронат) могут облегчить боль в костях. В последнее время азитромицин или ингибиторы ФНО показали обнадеживающие результаты в контроле воспаления в костно-суставных и кожных проявлениях. Акне можно лечить системными антибиотиками, такими как доксициклин. Ладонно-подошвенный пустулез или пустулезный псориаз обычно хорошо отвечает на топические кортикостероиды или на ПУВА-терапию. Рекомендуется физиотерапевтическое лечение.

Болезнь обычно имеет хроническое развитие со сменой периодов ремиссии и рецидива заболевания, иногда с появлением новых остеоэрозивных повреждений. Может произойти самопроизвольное разрешение патологического процесса. Осложнения включают в себя нарушения костной и суставной функции, сосудистую компрессию, синдром хронической боли и прогрессирование к классическому спондилоартриту.

Рецензент документа оригинала:

- Проф. Жиль Хайем и Герман Гиршик

Последнее обновление: 03 2014

Переведено: ООО «БП ИНВАРИАНТ» и МРБООИ СПИПОРЗ

Рецензент документа перевода:

- Семенова Н.А.

Переведено: 12 2014

*Данная статья была переведена при финансовой поддержке Межрегиональной благотворительной общественной организации инвалидов «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»*



Настоящий документ представлен исключительно в информационных целях. Материал никоим образом не предназначен для замены профессиональной медицинской помощи



Дополнительную информацию о заболевании вы можете найти на [www.orpha.net](http://www.orpha.net) 2

квалифицированными специалистами и не должен быть использован в качестве основы для диагностики или лечения.

---

