

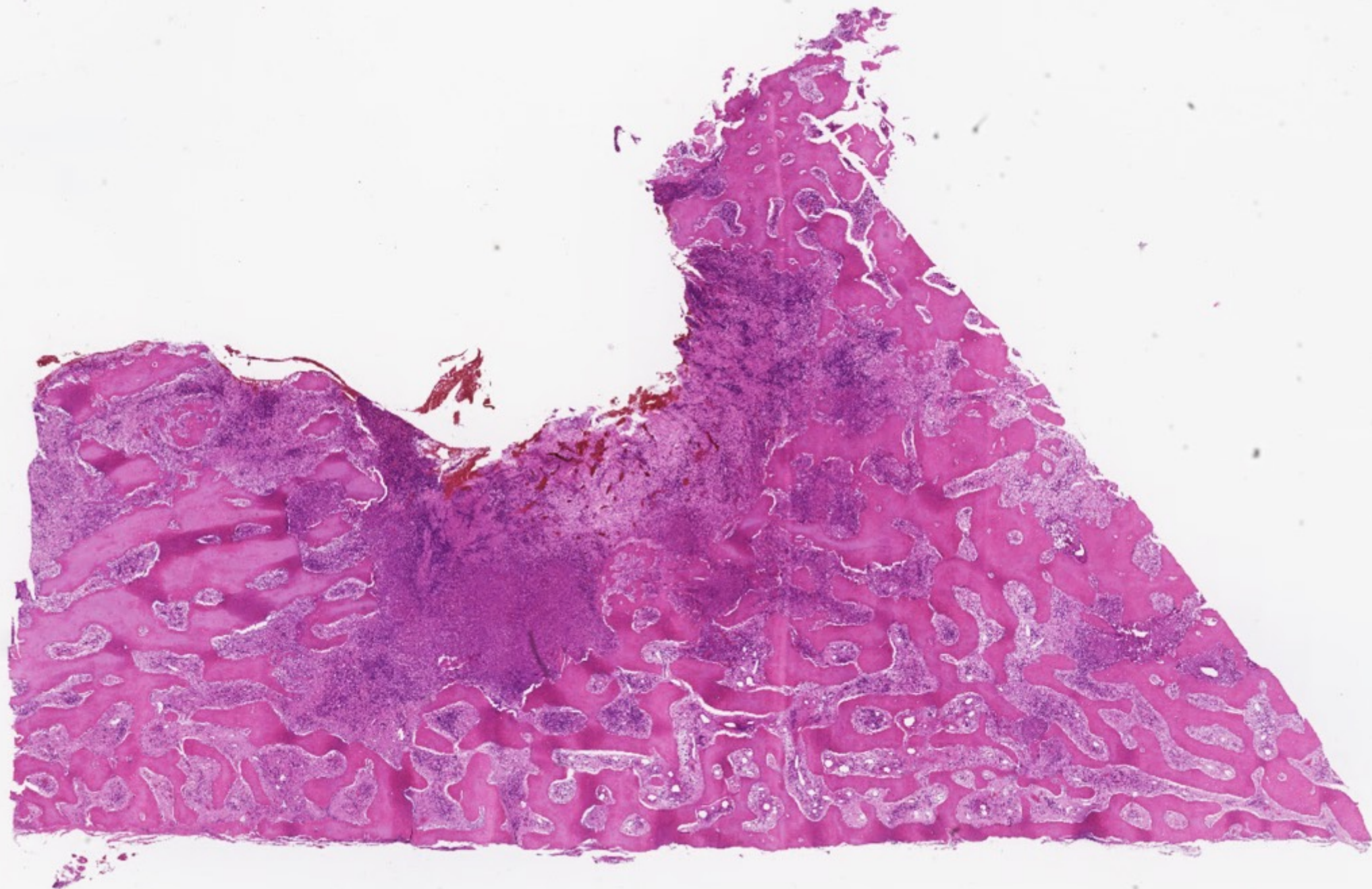
10
L2024-10

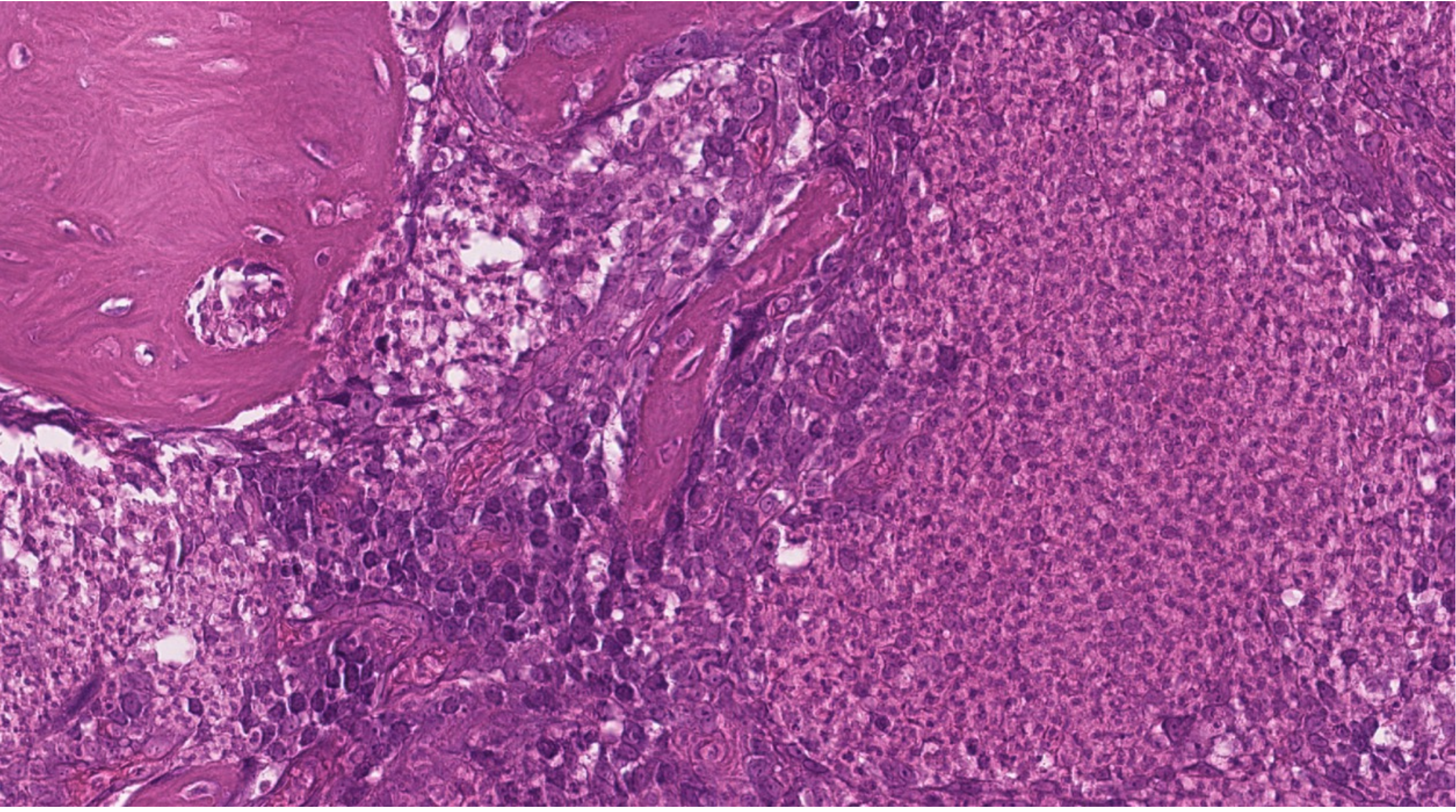
Kateřina Kamarádová

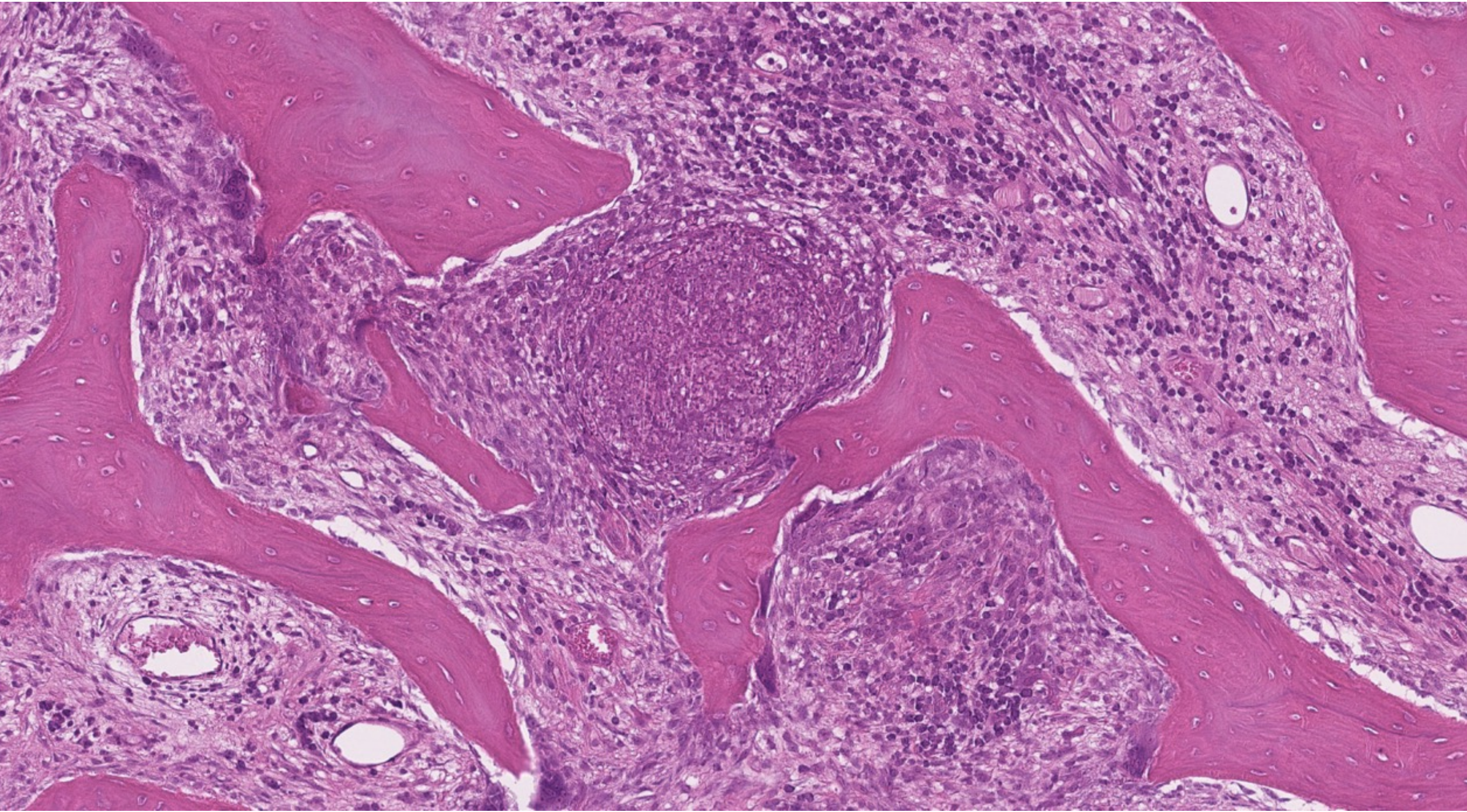
případ č.10

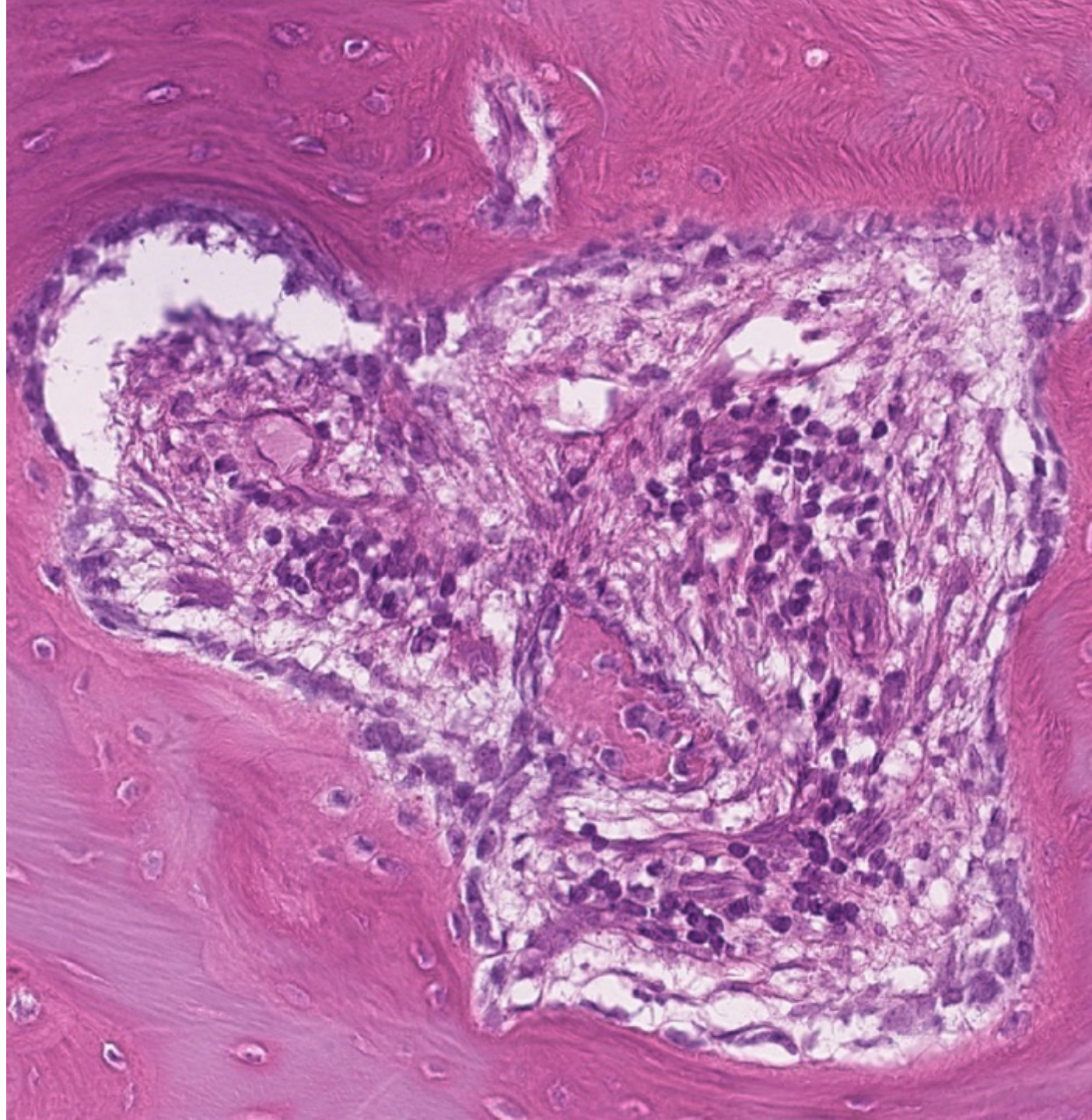
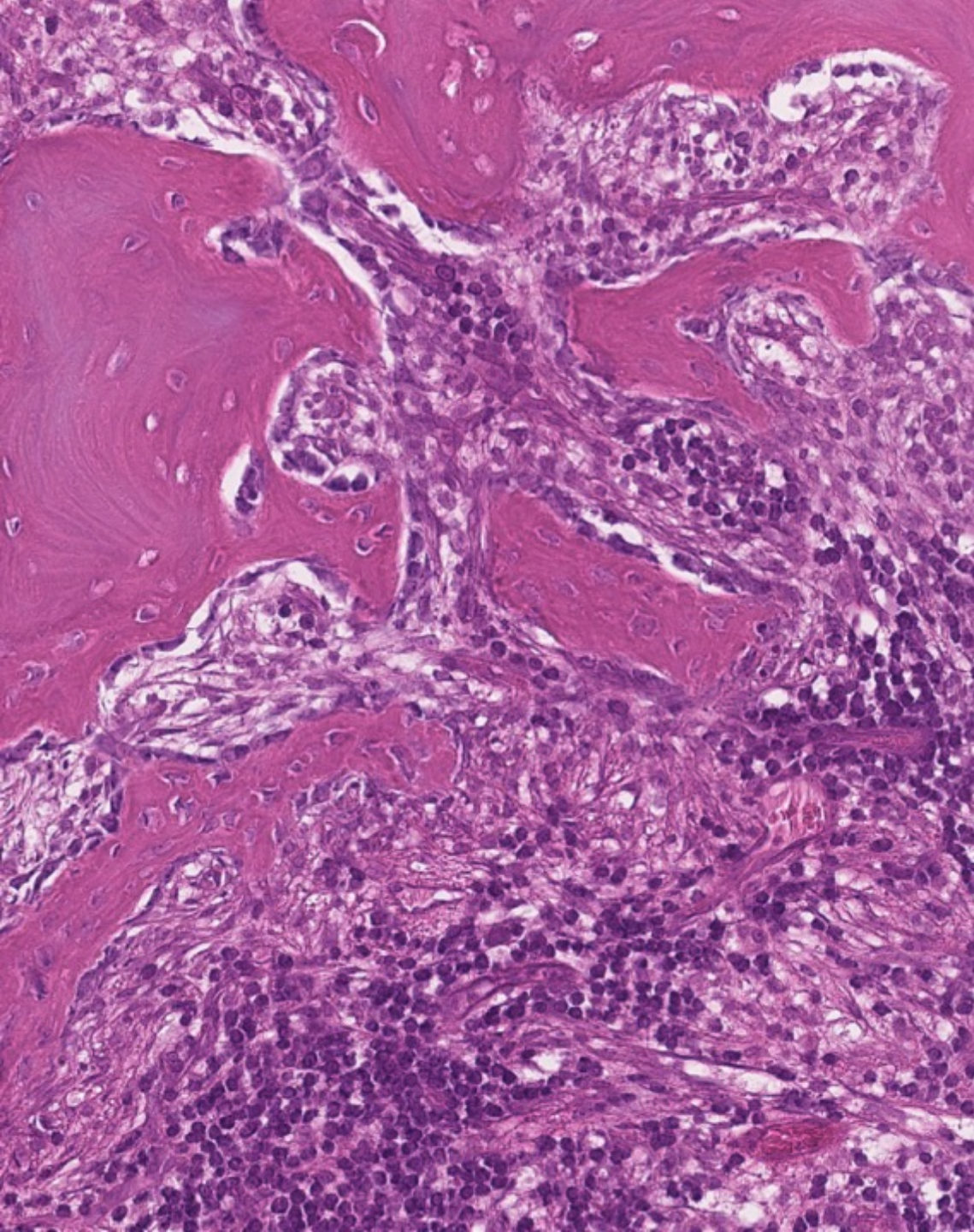
Klinické údaje a makropopis

- muž, 42 let
 - patologická zlomenina **mandibuly** (preparát)
 - **vícečetné ložiskové postižení skeletu**
 - uzlinový syndrom*
 - konzultační vyšetření
-
- *iniciálně klinicky susp. z mnohočetného myelomu*



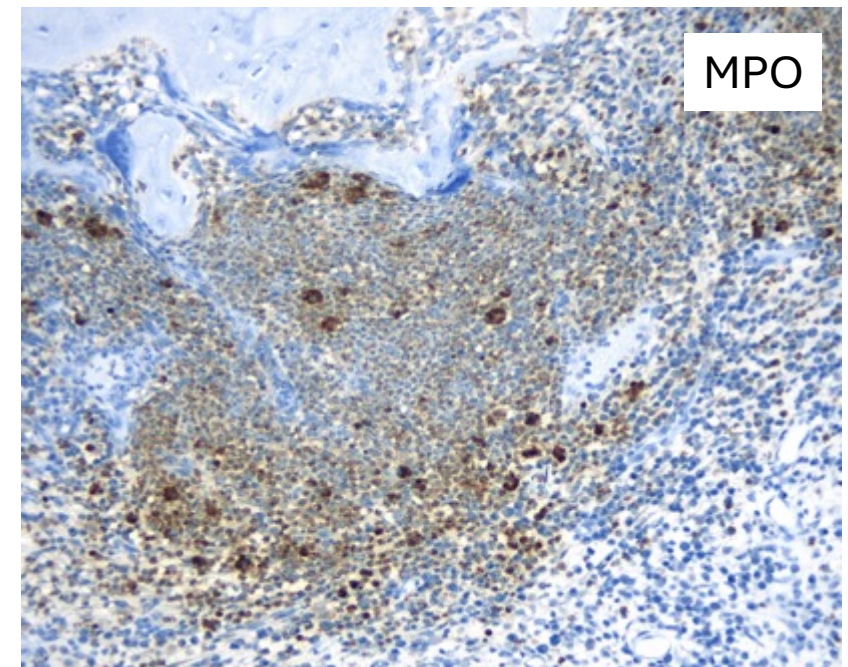
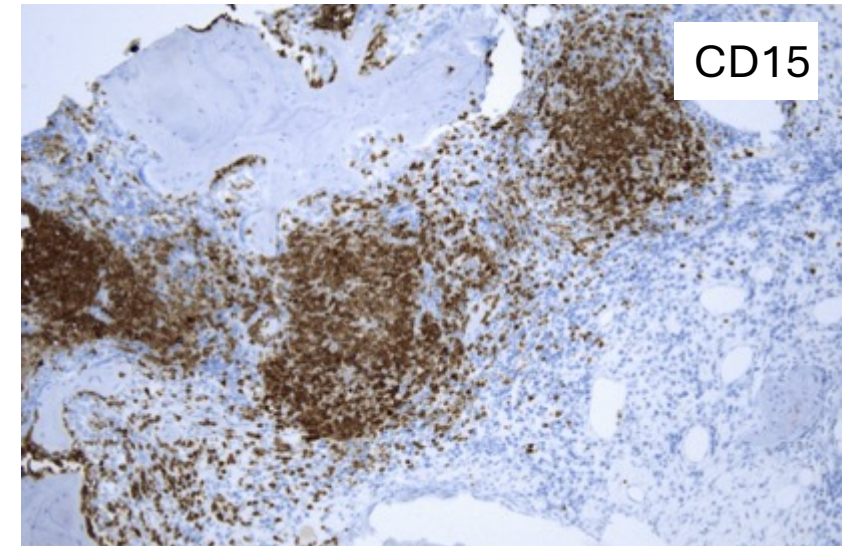






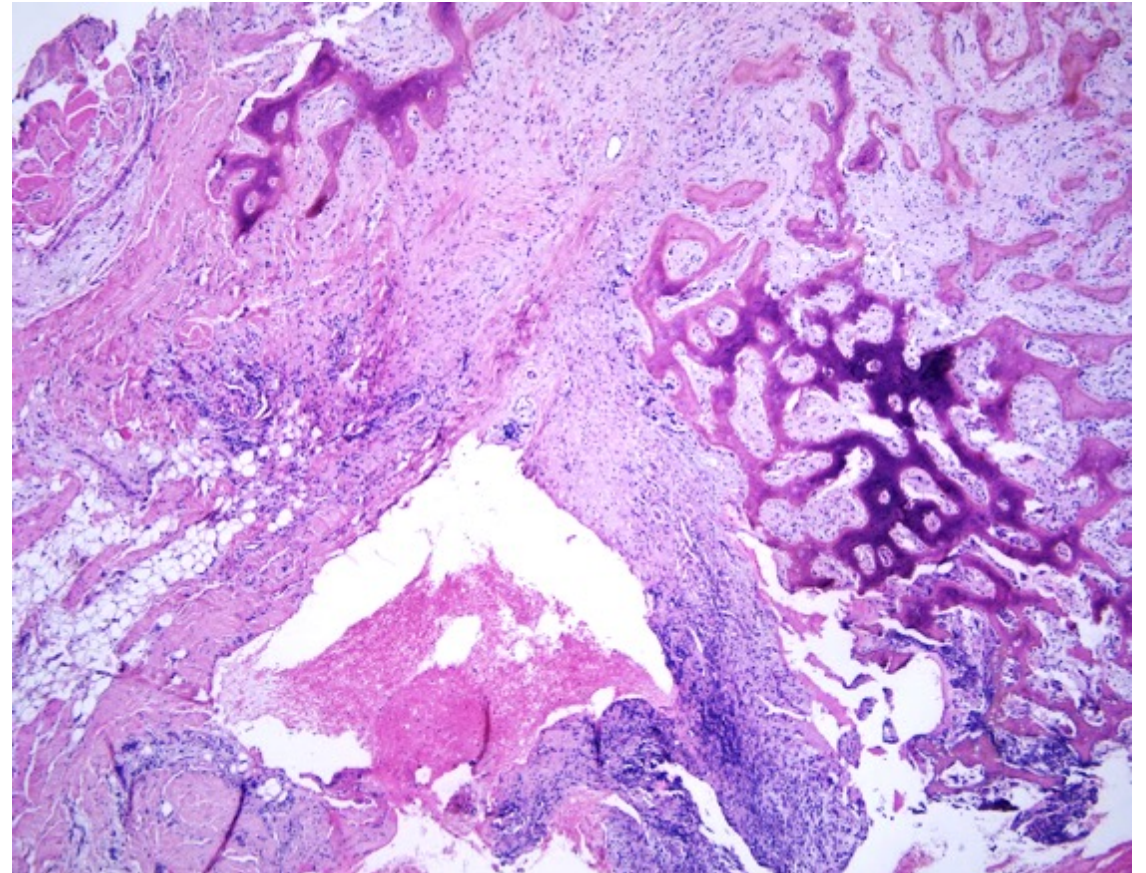
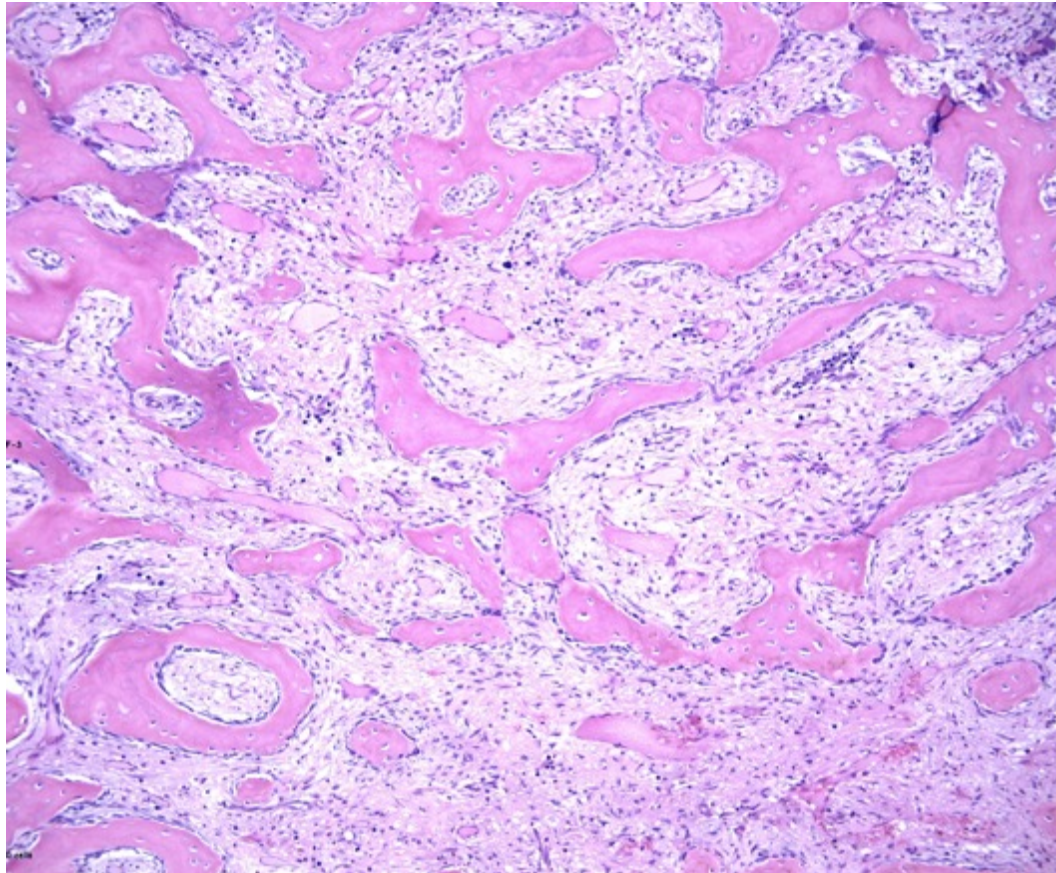
souhrn morfologie

- obraz chronické a akutní osteomyelitidy
- známky přestavby
- výrazná aktivita osteoblastů
- směsný infiltrát - lymfocyty/plazmocyty
- hnisavý exsudát s neutrofily
- **bakteriální původ neprokázán!!!**



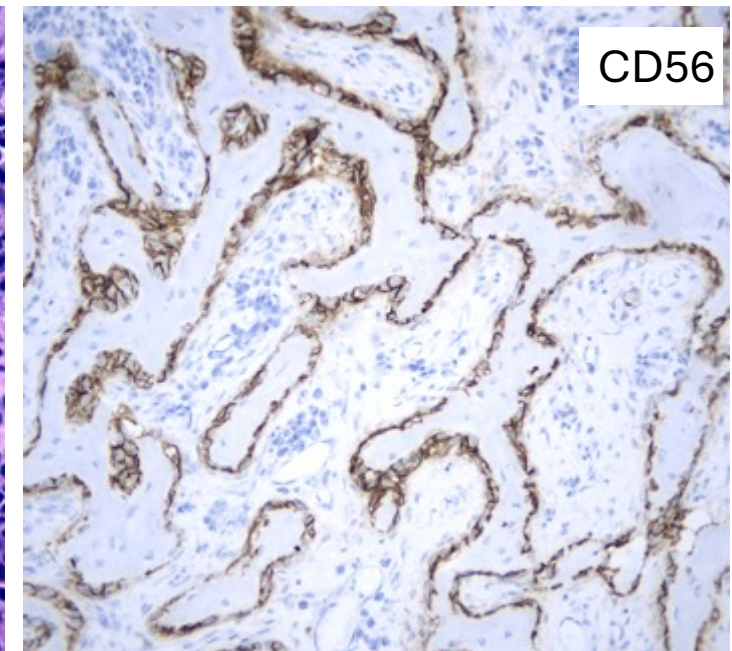
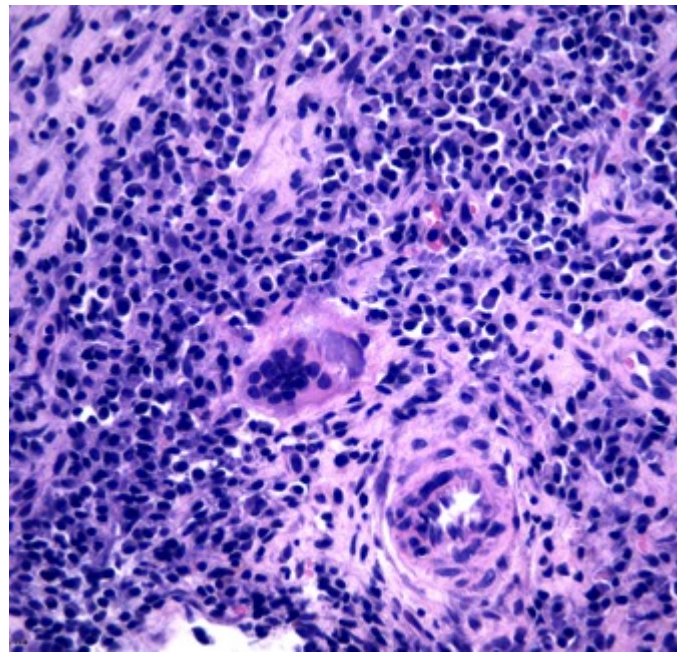
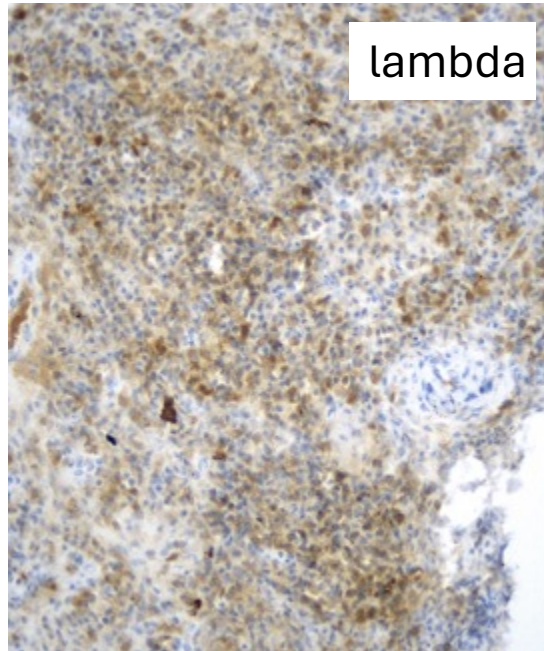
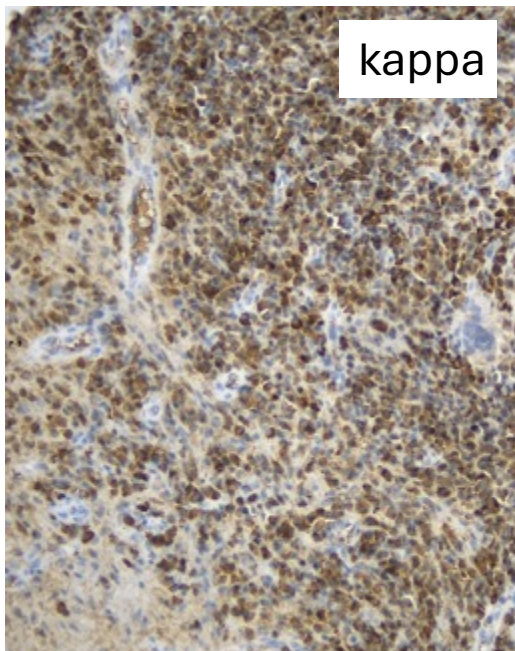
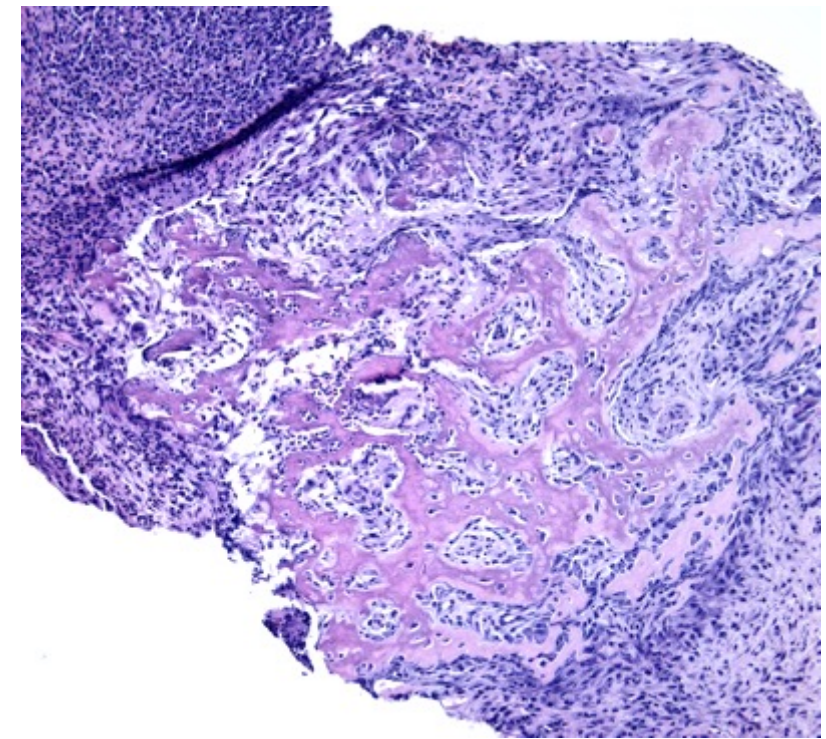
další nálezy – sternoklavikulární skloubení

- remodelace, fibrózní proliferace, měkkotkáňová infiltrace
- fokusy převážně chronické zánětlivé celulizace
- *fibrózní dysplázie – like změny*



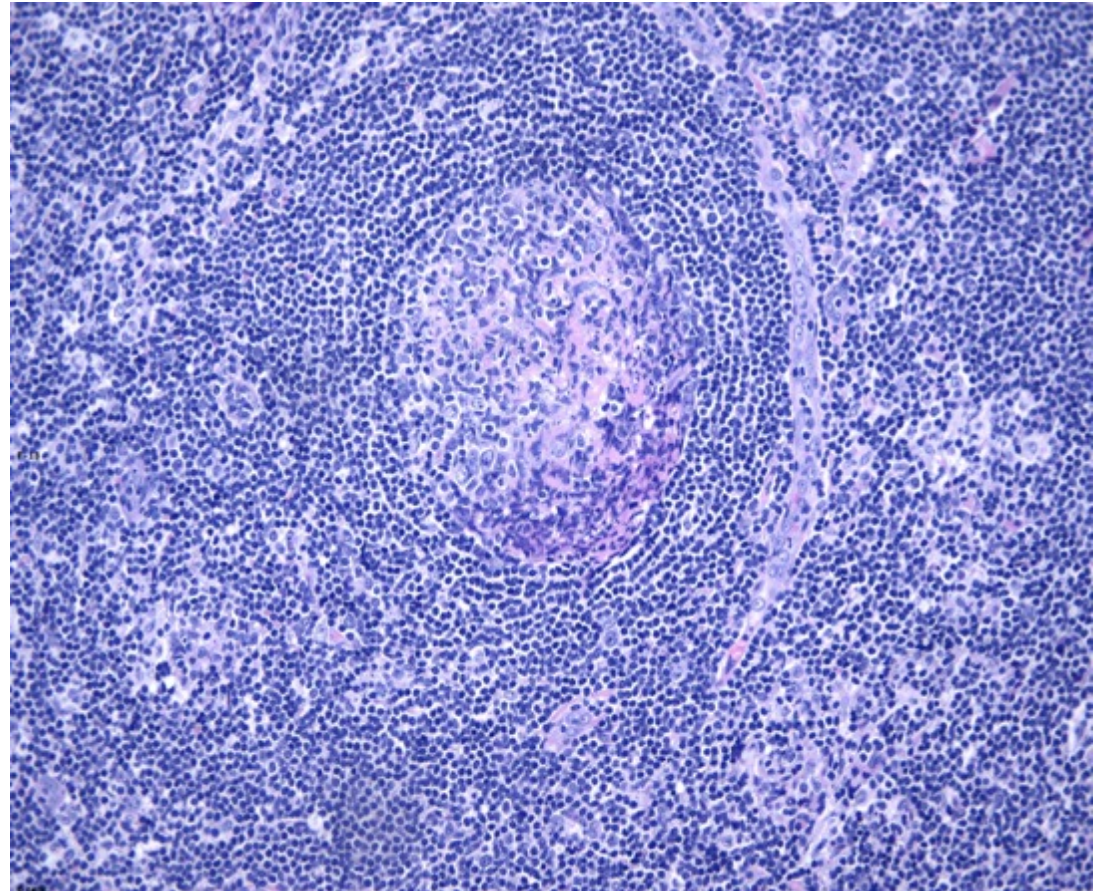
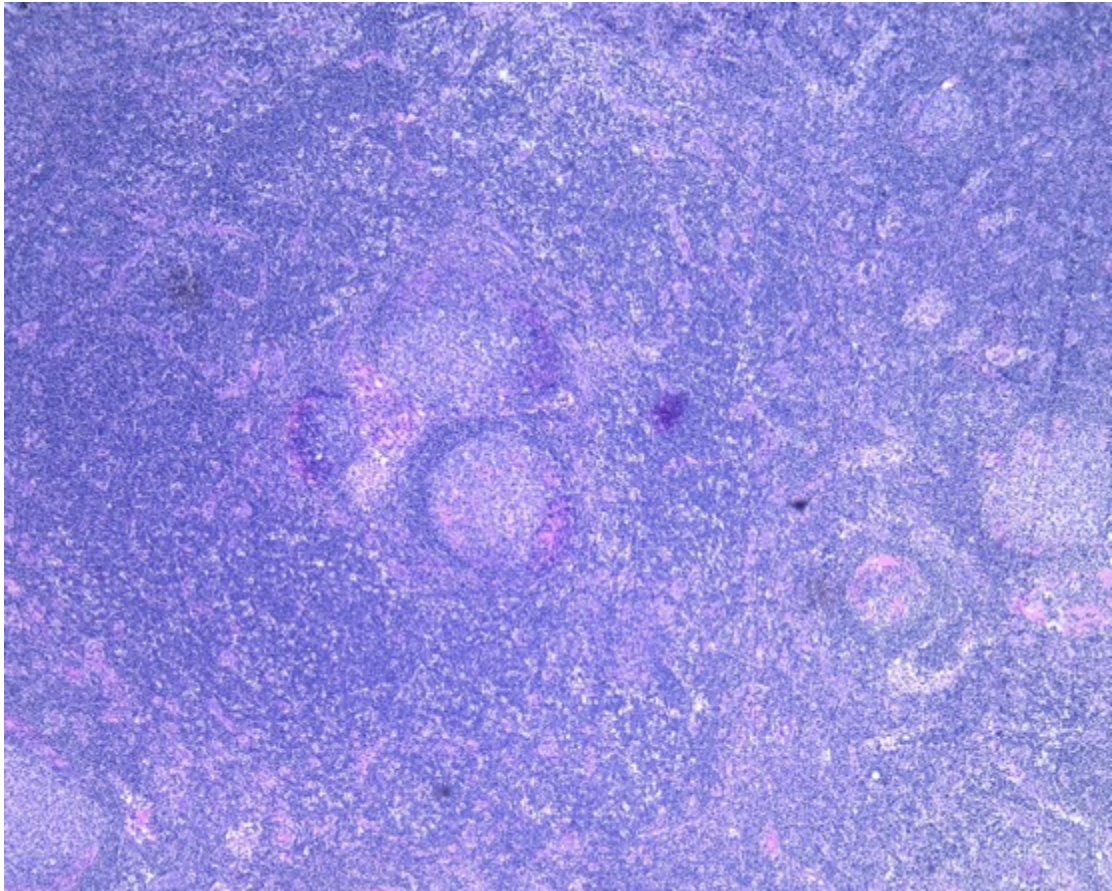
další nálezy – lopata kosti kyčelní

- osteomyelitida, převážně chronická
- remodelace, fibrózní proliferace
- měkkotkáňová infiltrace
- převážně plazmocytaire infiltráty*
- *bez aberantního fenotypu (CD56-, kappa/lambda poly)*



další nálezy – lymfatická uzlina submandibulárně

- folikulární hyperplázie
- nevýrazné Castleman-like změny – **nesplňuje kritéria pro susp. CD/MCD**
- fokusy dermatopatických změn v parakortexu

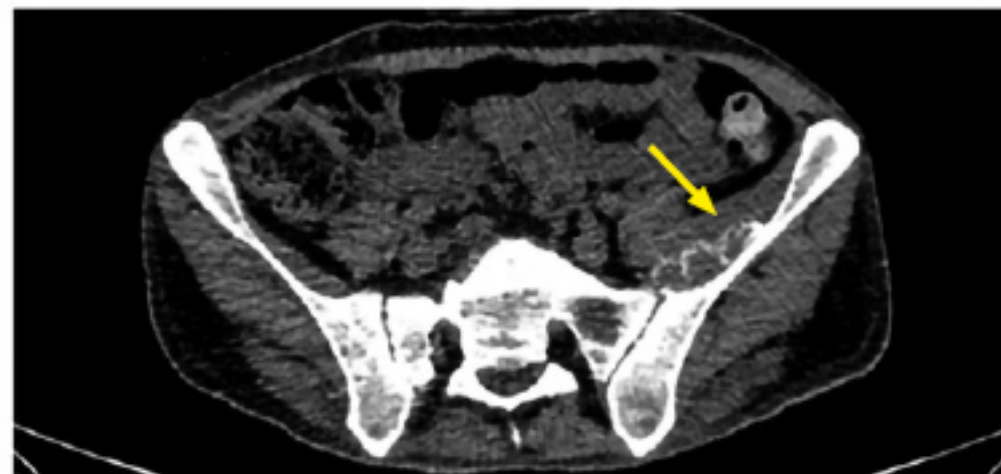
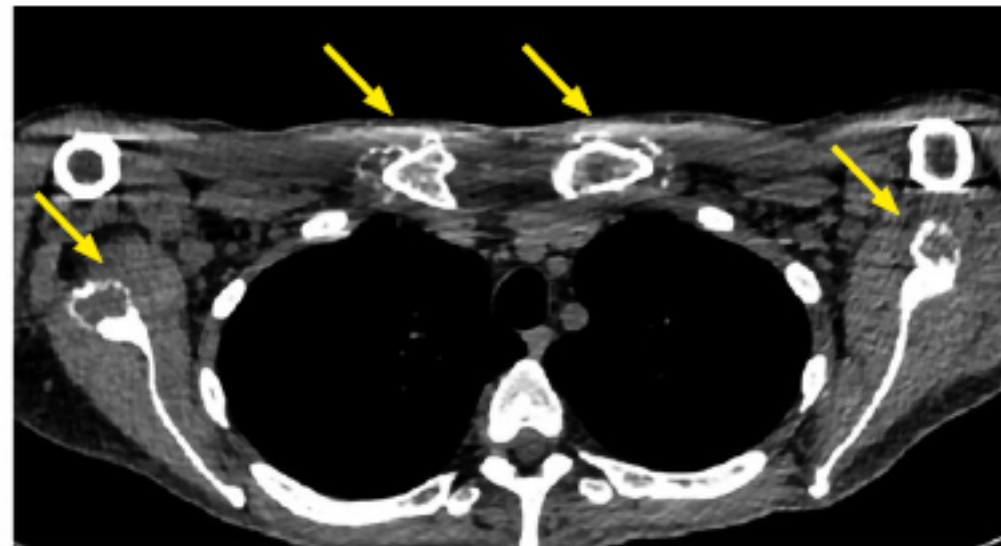


?



radiologické nálezy I

- RTG – oblast fraktury úhlu mandibuly
- CT – četné extraoseální a paraskeletální infiltráty s periferním kalcifikovaným lemem navazující na lopatky, klíční kosti a pánevní kost



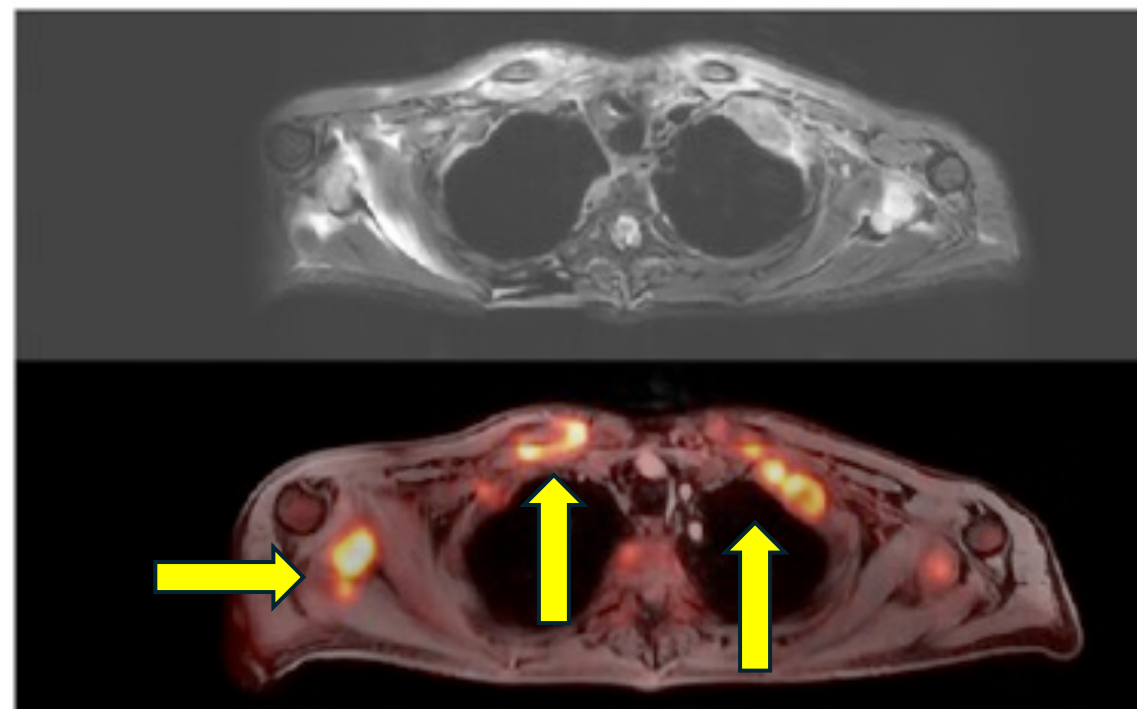
radiologické nálezy II

PET/MRI

- symetrické postižení sternoklavikulárních kloubů + lopatek
- páteř – Th12-S1 entesofyty + sklerotické změny
- žebra, pánev (SIS entesopatie)
- synovitida kolenních kloubů
- měkkotkáňové infiltráty / myositida m. iliacus + entesofyty

souhrnně:

- stranově symetrické entesopatie / entesitida
- **osteitida**
- spondylartritida
- myositida
- **synovitida**



případ č.10

Diagnóza

CRMO / SAPHO syndrom

chronická rekurentní multifokální osteomyelitida
synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis

SAPHO syndrom

synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis

- *multifocal osteomyelitis, pustulotic arthroosteiitis, acne rheumatism...*
- 1987/1988 – Chamot AM et al. – série 85 případů a návrh akronymu SAPHO
- vzácné x pod-diagnostikované onemocnění (odhad prevalence až 1/10 000)
- **etiologie – nejasná / multifaktoriální**
 - HLA-B27 u 10-15% pacientů
 - LPIN, NOD2 mutace – PMN a reakci na bakteriální peptidoglykany
 - autoimunitní reakce na kožní bakterie (*Propionibacterium acnes*)
 - **role IL-1, IL-17, TNF-alfa**
- CRMO – více děti/mladiství



SAPHO syndrome: a review

Iva Rukavina

- **obraz akutní a chronické osteomyelitidy**
- histologicky nelze odlišit od bakteriální OM
- **hyperostóza** – proliferace kosti s entezopatií + možnou osifikací včetně srůstu kloubů
- **synovitida** – ne-erozivní oligoartritida větších kloubů, primární nebo sekundárně z osteitidy
- artritida u 92% SAPHO případů (ddx. AS/SpA, RA)

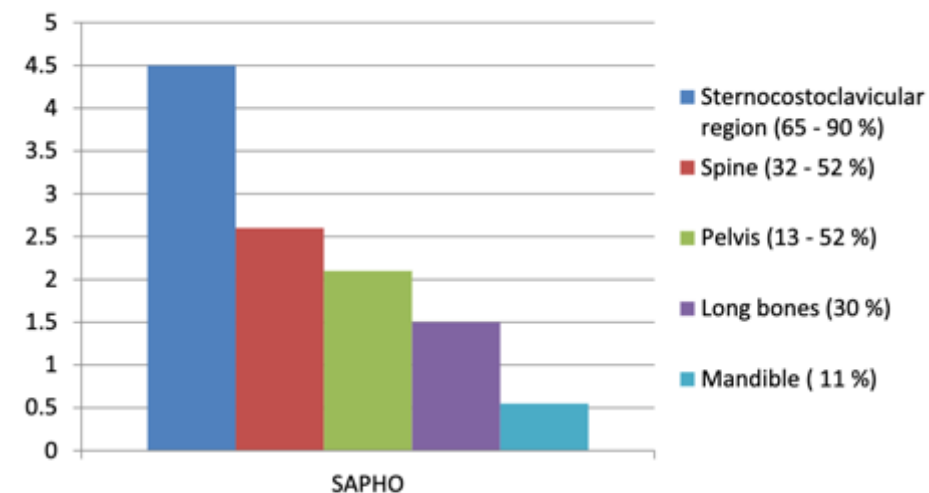


Fig. 2 Percentage distribution of arthritis in the body (SAPHO/CRMO)

dif.dg. klinická/zobrazovací/morfologická

- **osteomyelitida/-y (vč. bakteriálních)**
- psoriatická artritida / revmatoidní artritida
- ankylózuující spondylitida/spondylatropatie (HLA-B27)
- *přidružená AI onemocnění*
- *SLE, Sjögrenův syndrom, IBD*
- osteosarkom, metastatické postižení, lymfom etc.
- ***fibrózní dysplázie, myositis ossificans***

Table 5 Differential diagnosis of SAPHO/CRMO [17, 32, 54]

Osteomyelitis

Lymphoma

Osteosarcoma

Metastatic cancer

Psoriatic arthritis

Paget's disease

Tietze's syndrome

Sweet's syndrome

Only in children

DIRA

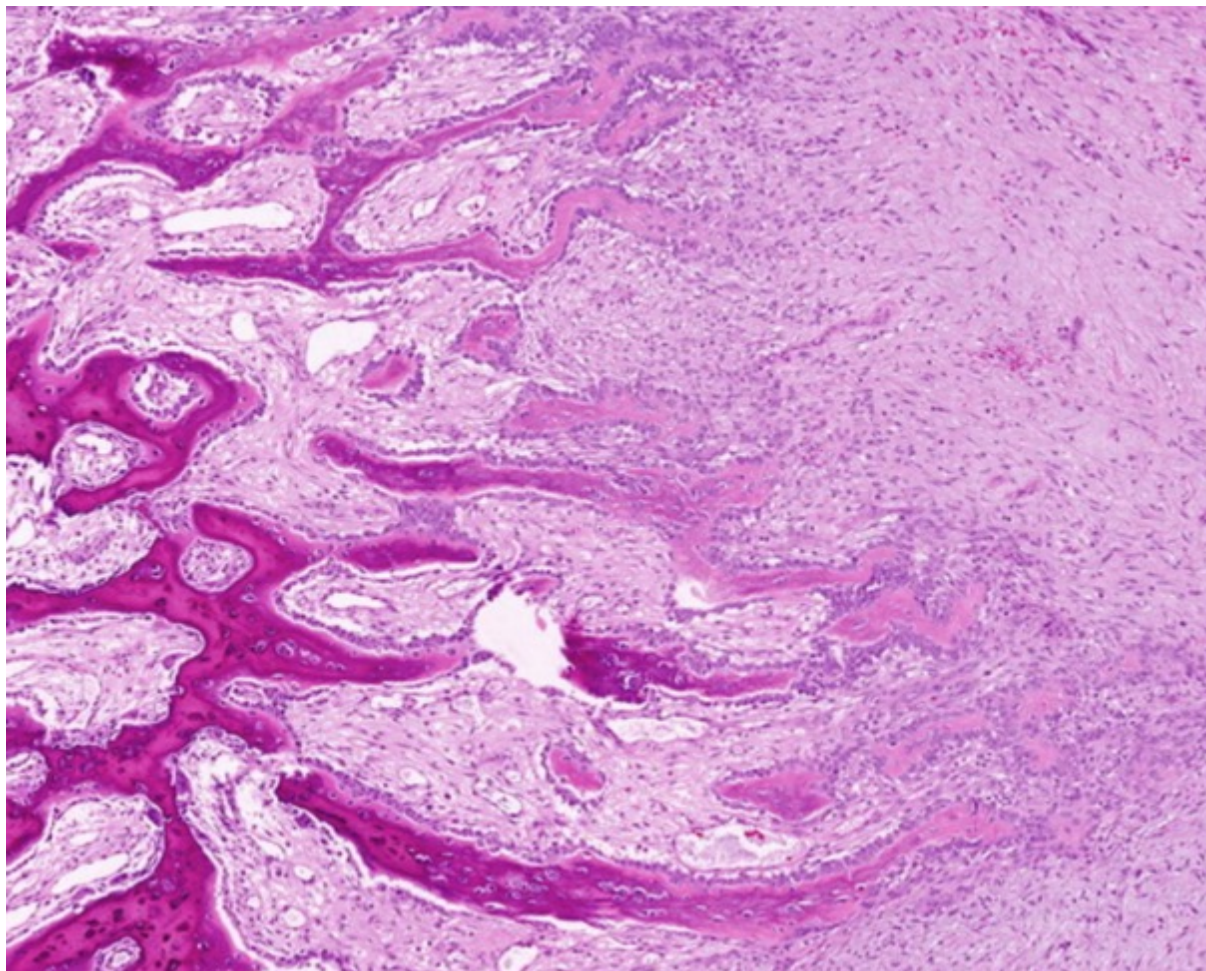
Majeed syndrome

Ewing's sarcoma

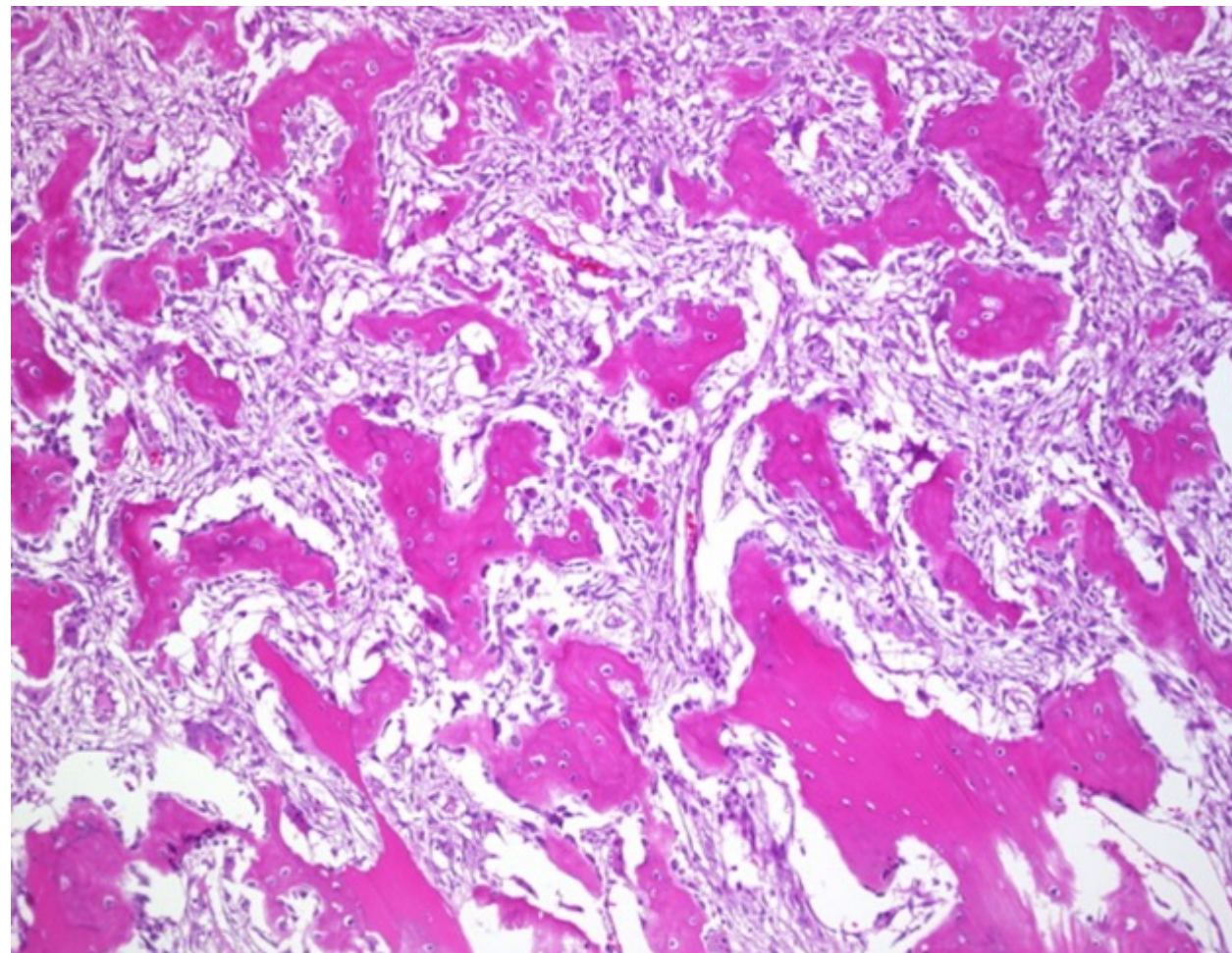
Histiocytosis

morfológická dif.dg.

- myositis ossificans



- fibrózní dysplázie



SAPHO – terapie a follow-up

- NSAIDs, kortikosteroidy
- MTX, **sulfasalazine**, cyklosporin, bisfosfonáty
- biologická terapie – anti-TNFalfa, anti-ILx
- **denosumab – RANKL/RANK** inhibice na osteoklastech, snížení odbourávání kosti
- **anti-IL1 anakinra**
- anti-IL6 tocilizumab
- anti-IL12/23 ustekinumab
- regrese metabolické aktivity, **zmenšení/vymizení větší části periosteálních infiltrátů po 5 měsících kombinované terapie**
- poslední kontrola 3/2024 - trvá parciální remise
- udržovací terapie **anakinra + prednison** dle aktivity onemocnění

