

**Krankheitsbild**

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 Sehenansätze (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 eitrigem 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-, Sehnscheiden- 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.

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.

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

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. Prednisolon) einen Erfolg bewirken. Eine ausreichende Versorgung mit Vitamin D und Calcium ist dann nötig.

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

(20 ct. pro Anruf aus dem deutschen Festnetz,
max. 42 ct. pro Anruf aus den Mobilfunknetzen)

www.rheuma-liga.de/seltene

Lupus Erythematodes Selbsthilfegemeinschaft e.V.
www.lupus.rheumanet.org • Telefon 0202 – 4 96 87 97

Sklerodermie Selbsthilfe e.V.
www.sklerodermie-sh.de • Telefon 07131 – 3 90 24 25

Herausgeber:

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.
Maximilianstr. 14 • 53111 Bonn

www.rheuma-liga.de • eMail: bv@rheuma-liga.de

1. Auflage 2011 – 15.000 Exemplare
Drucknummer: MB 3.17/BV/03/2011

Mit freundlicher Unterstützung der KKH-Allianz

