

С.Н. Прохоров<sup>1</sup>, А.С. Крылов<sup>1</sup>, А.В. Кузин<sup>2</sup>, А.Д. Рыжков<sup>1,2</sup>,  
Н.В. Кочергина<sup>1,2</sup>, А.И. Пронин<sup>1</sup>, А.Б. Блудов<sup>1</sup>, С.Г. Аникин<sup>3</sup>

## СИНДРОМ SAPHO: СЛОЖНОСТИ ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА НА ПРИМЕРЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ. РЕНТГЕНОРАДИОЛОГИЧЕСКАЯ ВИЗУАЛИЗАЦИЯ

<sup>1</sup>Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина Минздрава РФ, Москва

<sup>2</sup>Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва

<sup>3</sup>Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой Минздрава РФ, Москва

Контактное лицо: Сергей Николаевич Прохоров, e-mail: s89158456042@gmail.com

### РЕФЕРАТ

**Цель:** Продемонстрировать на примере клинического наблюдения возможные проявления синдрома SAPHO.

**Материал и методы:** Пациентке 38 лет с подозрением на синдром SAPHO были выполнены остеосцинтиграфия (ОСГ) и однофотонная эмиссионная компьютерная томография, совмещенная с компьютерной томографией (ОФЭКТ/КТ).

**Результаты:** Выявлены остеосклероз и гиперостоз левой ключицы, остеосклероз позвонка L<sub>1</sub> и другие менее выраженные изменения, сопровождающиеся активным накоплением остеотропного радиофармпрепарата.

**Заключение:** Важно помнить о характерном симптомокомплексе данной нозологической формы и о возможном изолированном дебюте отдельных проявлений, что наблюдалось в нашем случае.

**Ключевые слова:** синдром SAPHO, ОФЭКТ/КТ, остеосцинтиграфия

**Для цитирования:** Прохоров С.Н., Крылов А.С., Кузин А.В., Рыжков А.Д., Кочергина Н.В., Пронин А.И., Блудов А.Б., Аникин С.Г. Синдром SAPHO: сложности постановки диагноза на примере клинического случая. Рентгенорадиологическая визуализация // Медицинская радиология и радиационная безопасность. 2023. Т. 68. № 3. С. 66–70. DOI:10.33266/1024-6177-2023-68-3-66-70

S.N. Prokhorov<sup>1</sup>, A.S. Krylov<sup>1</sup>, A.V. Kuzin<sup>2</sup>, A.D. Ryzhkov<sup>1,2</sup>,  
N.V. Kochergina<sup>1,2</sup>, A.I. Pronin<sup>1</sup>, A.B. Bludov<sup>1</sup>, S.G. Anikin<sup>3</sup>

## SAPHO Syndrome: Difficulties of Diagnosis in the Clinical Case. Radiology Imaging

<sup>1</sup>N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Moscow, Russia

<sup>2</sup>Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russia

<sup>3</sup>V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology, Moscow, Russia

Contact person: Sergei Nickolaevich Prokhorov, e-mail: s89158456042@gmail.com

### ABSTRACT

**Purpose:** Demonstrate the possible manifestations of SAPHO syndrome.

**Material and methods:** 38-year-old woman with suspected SAPHO syndrome were performed scintigraphy and SPECT/CT for evaluate the localization and abundance of the process.

**Results:** Osteosclerosis and hyperostosis of the left clavicle, osteosclerosis of the L<sub>1</sub> vertebra and other, less pronounced changes, accompanied by active accumulation of the <sup>99m</sup>Tc-MDP, were revealed.

**Conclusion:** It is important to remember the specific complex of symptoms of this nosological entity and the possible isolated onset of individual manifestations, which was also observed in our case.

**Keywords:** SAPHO syndrome, SPECT/CT, bone scan

**For citation:** Prokhorov SN, Krylov AS, Kuzin AV, Ryzhkov AD, Kochergina NV, Pronin AI, Bludov AB, Anikin SG. SAPHO Syndrome: Difficulties of Diagnosis in the Clinical Case. Radiology Imaging. Medical Radiology and Radiation Safety. 2023;68(3):66–70. (In Russian). DOI:10.33266/1024-6177-2023-68-3-66-70

### Введение

Синдром SAPHO (S – synovitis; A – acne; P – pustulosis; H – hyperostosis; O – osteitis) является редким аутоиммунным заболеванием, при котором симптомы могут проявляться в различных сочетаниях с вариательной динамикой течения. Связь между поражением опорно-двигательного аппарата и кожи была впервые описана Windam et al в 1961 г. [1]. Первый системный обзор был опубликован в 1987 г. по данным национального иссле-

дования, инициированным Французским обществом ревматологов. В исследование вошло 85 случаев, включающих 13 с тяжелой формой акне, 44 с ладонно-подошвенной формой пустулеза и 28 случаев гиперостоза без проявлений дерматита. Также среди всех пациентов, вошедших в исследование, была отмечена склонность к поражению костей передней стенки грудной клетки и позвонков [2]. Характерные поражения кожи включают тяжелый ладонный и подошвенный пустулез, а также

тяжелые формы акне (конглобатные/шаровидные угри), которые могут представлять собой форму псориаза.

SAPHO характеризуется вариабельным клиническим течением с ремиссиями и рецидивами. Кожные проявления и скелетные аномалии могут отсутствовать или проявляться в различные эпизоды течения заболевания [3]. Пациенты с данным синдромом обычно жалуются на боль, отек и ограничение движений в пораженных суставах. Несмотря на то, что изначально у пациентов может быть только один участок поражения, следует провести тщательный поиск для оценки наличия субклинических очагов из-за полиоссального характера поражения. Характерным и наиболее частым признаком является боль в области передней стенки грудной клетки. У детей могут возникать боли в конечностях из-за поражения длинных трубчатых костей. Интенсивность болевого синдрома может быть различной, от подострой до хронической, иногда изнурительной, что может влиять на ночной сон и может сопровождаться лихорадкой [4]. Пациенты с поражением позвоночника могут страдать онемением конечностей и корешковыми болями. Поражения позвоночника при синдроме SAPHO обычно имеют хороший прогноз и редко вызывают неврологические нарушения, однако деструкция позвонков может привести к кифотической деформации или тетраплегии в тяжелых случаях [5]. Имеются сообщения о поражении нижней челюсти и височно-нижнечелюстного сустава, проявляющимся рецидивирующей болью, отеком и ограничением движений в челюсти, дальнейшее прогрессирование может осложниться развитием анкилоза [6].

Лабораторные анализы могут быть нормальными, либо демонстрировать признаки воспаления.

В качестве этиологического фактора предполагалось множество причин, при этом инфекционная природа значительно преобладала. *Propionibacterium acnes*, анаэробный сапрофит, обнаруженный в коже человека, был выделен из биопсийных образцов кости и синовиальной оболочки. Также при проведении молекулярно-генетического исследования показатель HLA-B27 (основной иммуногенетический маркер высокой предрасположенности к развитию анкилозирующего спондилита – болезнь Бехтерева и других связанных серонегативных спондилоартропатий) может быть положительным примерно у 30 % пациентов [7].

Данный синдром встречается среди всех возрастных групп, чаще среди женского населения [8].

Выделяют три стадии течения заболевания:

1. Оссификация реберно-ключичных связей.
2. Артропатия грудно-ключичных суставов, остеит медиальных концов ключиц, верхних ребер, грудины, а также гипертрофия реберных хрящей.
3. Остеит, гиперостоз и гипертрофия медиальных концов ключиц, костей грудины и верхних ребер, что приводит к формированию анкилоза.

Проявления синдрома SAPHO при использовании рентгено- и радиологических методов диагностики не являются специфичными, однако эти методы используются для получения необходимых данных для постановки диагноза. Так, с помощью рентгенологических методов можно выявить гиперостоз, остеосклероз и остеолит заинтересованных костных структур, а сканирование костей скелета с остеотропным радиофармпрепаратом (РФП) позволяет выявить патологический метаболизм в пораженных областях скелета.

Цель работы – продемонстрировать на примере клинического наблюдения возможные проявления синдрома SAPHO.

## Материал и методы

В марте 2022 г. в отделение радионуклидной диагностики НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина была направлена женщина 38 лет для исключения онкологического процесса. Пациентка предъявляла жалобы на боль и припухлость в области грудно-ключичного сустава слева и болезненность справа. Боль перманентная, корреляция с физической нагрузкой не прослеживалась, сохранялась и в ночное время. Также имела боль в верхне-поясничном отделе позвоночника ноющего и пульсирующего характера, усиливалась при наклонах, связь с нагрузкой отсутствовала.

Из истории болезни: впервые у пациентки появились жалобы 2010 г., через два месяца после родов, когда без видимых причин возникла острая боль в области левого грудно-ключичного сустава и верхне-поясничном отделе позвоночника. Спустя полгода присоединились боли и припухлость в правом грудно-ключичном суставе. При лабораторном обследовании повышения острофазовых показателей не было выявлено. Для купирования болевого синдрома *per os* и местно были назначены нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП) внутрь и местно, которые пациентка применяла курсами с некоторым положительным эффектом. Для купирования синовита в 2013 г. дважды, с интервалом в три недели, внутрисуставно вводился дипроспан с незначительным положительным эффектом, продолжавшимся 6 месяцев. Однако боли и припухлость в указанных суставах сохранялись, что требовало периодического приема НПВП. Учитывая отсутствие стойкого улучшения, в качестве базисной терапии был назначен сульфасалазин в дозе 2 г/сут, который пациентка принимала с 2017 г. с некоторым положительным эффектом. В 2015 г. в связи с появлением сухости кожи стоп был установлен диагноз кератодермии.

При осмотре: определяется деформация левого грудно-ключичного сустава (рис. 1) за счет экссудативно-пролиферативного компонента, локальная болезненность при пальпации по ходу суставных щелей обоих грудно-ключичных сочленений. В других суставах периферического скелета изменения не выявлены, объем активных и пассивных движений в них сохранен. Позвоночник: при пальпации отмечается локальная паравертебральная болезненность в области L<sub>1</sub>–L<sub>2</sub> с обеих сторон. Расстояние подбородок – грудина, экскурсия грудной клетки, тест Шобера – в пределах нормы. В пяточных областях выявлены признаки кератодермии (рис. 2).

В сентябре 2021 г. было проведено МРТ-исследование зон интереса (рис. 3).

В первую очередь требовалось исключить онкологический процесс, оценить распространенность и метаболическую активность изменений, для чего были выполнены ОСГ и ОФЭКТ/КТ.

Обследование пациента проводилось в два этапа на гибридной гамма-камере Discovery 670 DR (GE). Активность вводимого радиофармпрепарата 740 МБк. Эффективная доза облучения – 4,2 мЗв. Первый этап был представлен планарной сцинтиграфией всего тела спустя три часа после внутривенного введения остеотропного РФП <sup>99m</sup>Tc-фосфотех. Сканирование проводилось в положении лежа на спине с применением коллиматора низких энергий фотонного излучения с высоким разрешением (LENR). Регистрация импульсов проводилась в энергетическом окне 140 кэВ. Продолжительность исследования составила 17 мин при скорости перемещения стола 15 см/мин. Вторым этапом провели ОФЭКТ/КТ на уровне туловища, после чего получали эмиссионные радионуклидные и трансмиссионные рентгеновские



Рис. 1. Гиперемия в области грудино-ключичных сочленений (больше слева), припухлость слева за счет увеличения грудинного конца левой ключицы

Fig. 1. Hyperemia in the area of the sternoclavicular joints (more on the left), swelling on the left, enlargement of the sternal part of the left clavicle



Рис. 2. Остаточные проявления кератодермии подошвенных поверхностей стоп

Fig. 2. Residual changes of keratoderma of the plantar surfaces of the feet

компьютерные томограммы (КТ). Эффективная доза рентгеновского облучения – 13,3 мЗв. Конфигурация 16-срезового компьютерного томографа : толщина среза при коллимации 10 мм 0,625 – 10 мм; шаг спирали 0,625 – 10 мм; размер фокусного пятна: малое фокусное пятно 0,7 мм(ш) × 0,6 мм (Д)/7° (IEC60336:2005),

большое фокусное пятно 0,9 мм(ш) × 0,9 мм (Д)/7° (IEC60336:2005).

**Результаты**

По данным планарной ОСГ выявлено аномальное распределение РФП в области грудино-ключичных сочленений и позвонке L<sub>1</sub> (рис. 4). Для оценки структуры костной ткани в проекции выявленных изменений было принято решение о проведении дополнительного исследования в объеме ОФЭКТ/КТ на уровне от нижней челюсти до средней трети бедер, что также было обусловлено необходимостью поиска возможных метаболически неактивных структурных изменений (рис. 5).

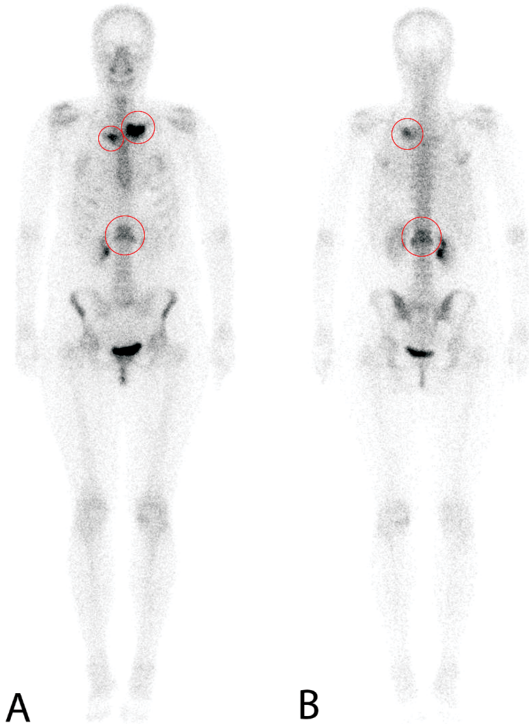


Рис. 4. Сцинтиграфия с остеотропным РФП <sup>99m</sup>Tc-фосфотех. А – передняя проекция. Б – задняя проекция. Отмечается очаговая гипераккумуляция в грудино-ключичных сочленениях (преимущественно слева) и позвонке L<sub>1</sub>

Fig. 4. Bone scan with osteotropic radiopharmaceutical <sup>99m</sup>Tc-MDP. А – anterior projection. Б – posterior projection. There is an intense accumulation of radiopharmaceutical in the sternoclavicular joints (mainly on the left) and the L<sub>1</sub> vertebra

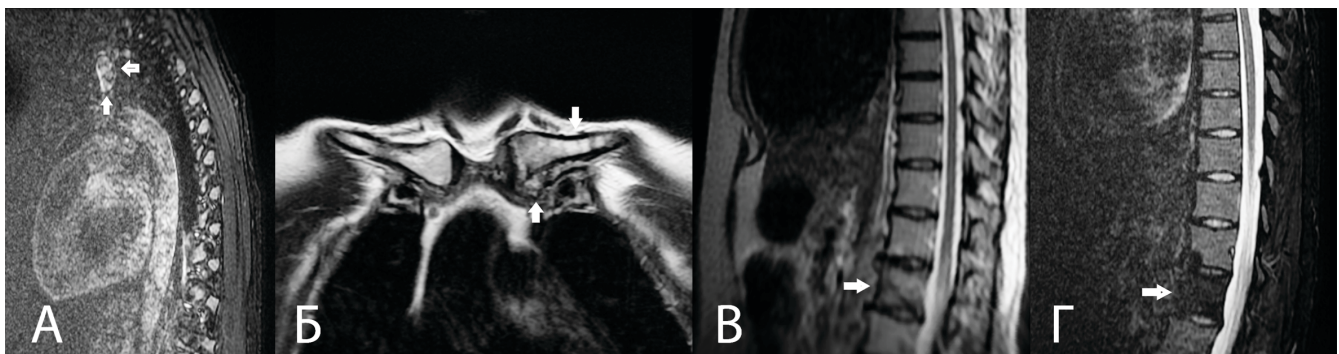


Рис. 3. Магнитно-резонансные томограммы. А, Б –режимы STIR и T<sub>2</sub> в сагиттальной и корональной проекции соответственно. Отек костного мозга левой ключицы и признаки синовита (стрелки). В, Г – режимы T<sub>2</sub> и STIR в сагиттальной проекции. Жировая дегенерация тела позвонка L<sub>1</sub>

Fig. 3. А, Б – MRI STIR and T<sub>2</sub> in the sagittal and coronal projections, respectively. Swelling of the bone marrow of the left clavicle and signs of synovitis (arrows). В, Г – MPT T<sub>2</sub> and STIR in the sagittal projection. Marrow fat fraction increased at the L<sub>1</sub> vertebral body

По данным ОФЭКТ/КТ было подтверждено наличие структурных изменений в проекции очагов повышенного накопления РФП в области левого-грудино-ключичного сочленения (рис. 5, 6) и позвонке L<sub>1</sub> (рис. 7). Справа

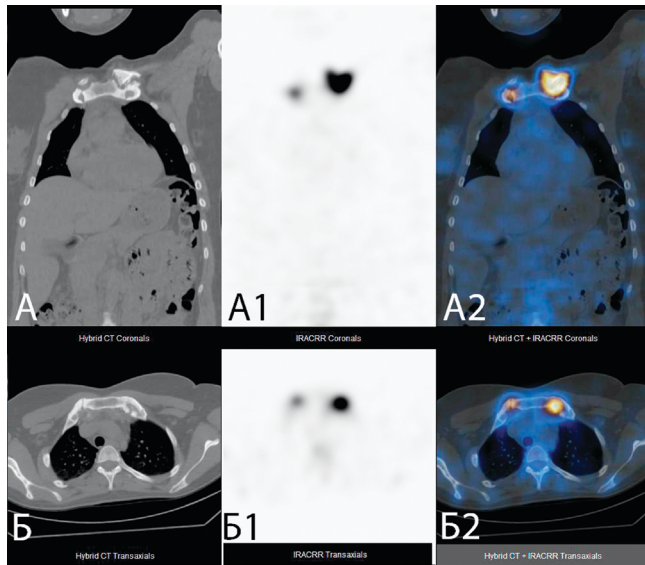


Рис. 5. А, Б – компьютерные томограммы; А1, Б1 – однофотонные эмиссионные компьютерные томограммы; А2, Б2 – совмещенные томограммы. Представлены изображения грудино-ключичных сочленений в верхнем ряду в корональной проекции, в нижнем ряду – в аксиальной. Очаг гиперфиксации РФП (SUV<sub>max</sub> =10,68) в области левого грудино-ключичного сочленения с выраженными дистрофическими изменениями

Fig. 5. А, Б – CT component of SPECT/CT examination; А1, Б1 – SPECT component of SPECT/CT examination; А2, Б2 – SPECT / CT fusion. In the projection of focus of increased accumulation of radiopharmaceutical (SUV<sub>max</sub> =10,68) dystrophic degeneration

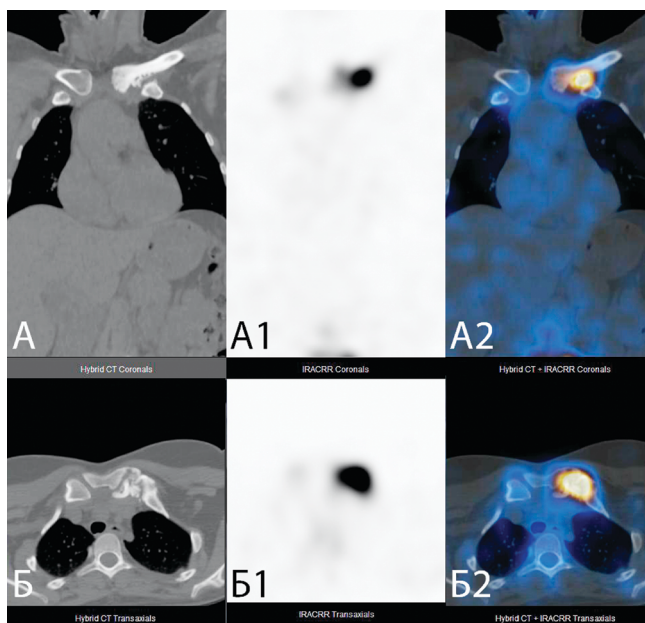


Рис. 6. А, Б – компьютерные томограммы; А1, Б1 – однофотонные эмиссионные компьютерные томограммы; А2, Б2 – совмещенные томограммы. В области очага повышенного накопления РФП (SUV<sub>max</sub> =19,26) выраженные дистрофические изменения, вовлекающие прилежащие отделы 1-го ребра слева, остеосклероз и гиперостоз левой ключицы

Fig. 6. А, Б – CT component of SPECT/CT examination; А1, Б1 – SPECT component of SPECT/CT examination; А2, Б2 – SPECT / CT fusion. In the projection of focus of increased accumulation of radiopharmaceutical (SUV<sub>max</sub> =19,26) dystrophic degeneration involving the adjacent sections of the 1st rib on the left, osteosclerosis and hyperostosis of the left clavicle

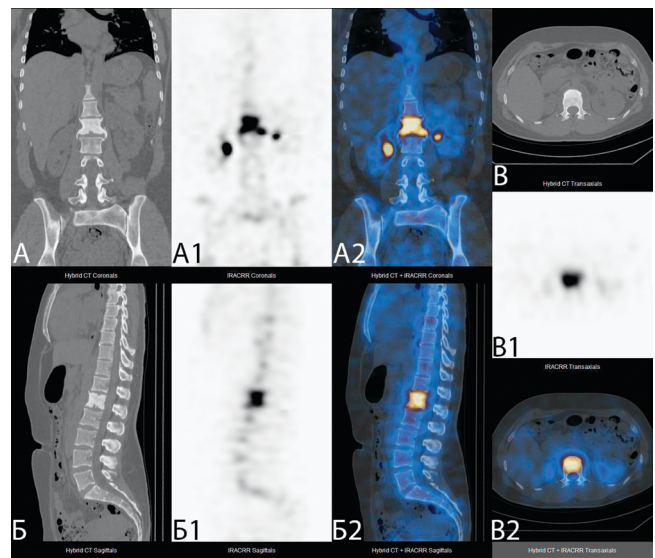


Рис. 7. А, Б, В – компьютерные томограммы; А1, Б1, В1 – однофотонные эмиссионные компьютерные томограммы; А2, Б2, В2 – совмещенные томограммы. Гиперфиксация РФП (SUV<sub>max</sub> =15,95) и тотальный остеосклероз тела позвонка L<sub>1</sub> с выраженными дистрофическими изменениями

Fig. 7. А, Б, В – CT component of SPECT/CT examination; А1, Б1, В1 – SPECT component of SPECT/CT examination; А2, Б2, В2 – SPECT / CT fusion. In the projection of focus of increased accumulation of radiopharmaceutical (SUV<sub>max</sub> =15,95) total compaction of the bone tissue of the vertebral body L<sub>1</sub> and dystrophic degeneration

в проекции грудино-ключичного сочленения и 1-го грудино-реберного сочленения на фоне повышенного накопления РФП структурные изменения отсутствовали. Метаболически неактивных изменений не обнаружено. Однозначно высказываться о природе изменений было невозможно ввиду их неспецифичности, однако совокупность проявлений с учетом клинических данных укладывалось в третью стадию синдрома SAPHO. Данное предположение не нашло противоречий при обсуждении с врачом-ревматологом.

Проявления синдрома SAPHO могут напоминать другие заболевания, такие как остеомиелит, остеосаркома, саркома Юинга, болезнь Педжета, метастазы, конденсирующий остеоит ключицы и РОЕМС (полиневропатия, органомегалия, эндокринопатия, моноклональная гаммапатия и кожные изменения). Однако у пациентов с множественными участками изменений в костной системе (суставы, осевой и аппендикулярный скелет), болью в передней грудной стенке, нормальными данными лабораторных методов исследования и отсутствием в анамнезе воспалительной артропатии или первичного рака следует заподозрить синдром SAPHO.

### Заключение

Кожные проявления и поражение костей при синдроме SAPHO могут дебютировать асинхронно либо существовать изолированно, что и демонстрирует представленный клинический случай. Важно помнить все проявления данного синдрома, так как постановка диагноза осуществляется на основании клинических данных и рентгенорадиологической картины.

## СПИСОК ИСТОЧНИКОВ / REFERENCES

1. Windom R.E., Sandford J.P., Ziff M. Acne Conglobata and Arthritis. *Arthritis Rheum.* 1961;4:632–635.
2. Chamot A.M., Benhamou C.L., Kahn M.F., Beraneck L., Kaplan G., Prost A. Le Syndrome Acné Pustulose Hyperostose Ostéite (SAPHO). Résultats d'une enquête nationale. 85 observations. *Rev. Rhum. Mal. Osteoartic.* 1987;54;3:187-196 (In France).
3. Utumi E.R., Oliveira Sales M.A., Shinohara E.H., Takahashi A., Coracin F.L., Rocha R.G., Paraiso Cavalcanti M.G. SAPHO Syndrome with Temporomandibular Joint Ankylosis: Clinical, Radiological, Histopathological, and Therapeutical Correlations. *Oral. Surg. Oral. Med. Oral. Pathol. Oral. Radiol. Endod.* 2008;105;3:67–72.
4. Jansson A.F., Grote V., ESPED Study Group. Nonbacterial Osteitis in Children: Data of a German Incidence Surveillance Study. *Acta Paediatr.* 2011;100;8:1150–1157.
5. Takigawa T., Tanaka M., Nakanishi K., Misawa H., Sugimoto Y., Takahata T., Nakahara H., Nakahara S., Ozaki T. SAPHO Syndrome Associated Spondylitis. *Eur Spine J.* 2008;17:1391–1397.
6. Marsot-Dupuch K., Doyen J.E., Grauer W.O., de Givry S.C. SAPHO Syndrome of the Temporomandibular Joint Associated with Sudden Deafness. *AJNR Am. J. Neuroradiol.* 1999;20;5:902–905.
7. Khanna L., El-Khoury G.Y. SAPHO Syndrome – a Pictorial Assay. *The Iowa Orthopaedic Journal.* 2012;32:189-195.
8. Takigawa T., Tanaka M., Nakahara S., Sugimoto Y., Ozaki T. SAPHO Syndrome with Rapidly Progressing Destructive Spondylitis: Two Cases Treated Surgically. *Eur Spine J.* 2008;17:331–337.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

**Участие авторов.** Статья подготовлена с равным участием авторов.

**Поступила:** 20.01.2022. Принята к публикации: 25.02.2023.

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

**Financing.** The study had no sponsorship.

**Contribution.** Article was prepared with equal participation of the authors.

**Article received:** 20.01.2022. Accepted for publication: 25.02.2023.