

SAPHO-Syndrom als seltene Ursache einer thorakalen PET-positiven Raumforderung

SAPHO-Syndrome as a Rare Cause of a PET Positive Thoracic Tumor

Autoren

S. Krüger¹, H. Bartel², A. Meyer-Falcke³

Institute

¹ Klinik für Pneumologie, Allergologie, Schlaf- und Beatmungsmedizin, Florence Nightingale Krankenhaus, Düsseldorf

² Klinik für Radiologie, Florence Nightingale Krankenhaus, Düsseldorf

³ Dezernat für Personal und Gesundheit, Landeshauptstadt Düsseldorf

eingereicht 9.5.2014

akzeptiert 13.5.2014

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0034-1377203>
Online-Publikation: 8.7.2014
Pneumologie 2014; 68: 568–570
© Georg Thieme Verlag KG
Stuttgart · New York
ISSN 0934-8387

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Stefan Krüger

Klinik für Pneumologie,
Allergologie, Schlaf- und
Beatmungsmedizin
Florence Nightingale
Krankenhaus, Kaiserswerther
Diakonie
Kreuzbergstr. 79
40489 Düsseldorf
stkruenger@kaiserswerther-
diakonie.de

Ein 55-jähriger Patient stellte sich vor mit seit 2 Monaten bestehenden Schmerzen im rechten Arm, die vor allem bei Bewegung auftraten. Aktuell habe er einmal Husten gehabt mit diskreter Blutbeimengung. Sonst kein Husten, Auswurf oder Dyspnoe. Keine B-Symptomatik. Seit vier Wochen auch Schwellung des rechten Sternocostoclaviculargelenkes. Es bestanden keine relevanten Vorerkrankungen und kein Nikotinabusus.

Zur weiteren Abklärung war extern bereits ein CT-Thorax durchgeführt worden. Dieses zeigte eine knöcherne Destruktion des Sternoclaviculargelenkes und eine weichteildichte Raumforderung von 4×5 cm mit unscharfer Begrenzung und streifigen Ausläufern nach pulmonal bis ins anteriore Oberlappen-Segment rechts. Mediastinal fanden sich einzelne Lymphknoten, der größte prätracheal gelegene hatte einen Durchmesser von 1,3 cm. In einem konsekutiv durchgeführten externen PET-CT war die Raumforderung thorakal hochgradig FDG positiv (➤ **Abb. 1**). Es wurde die Diagnose eines in den Knochen infiltrierenden Bronchial-Carcinoms gestellt und der Patient zur weiteren Abklärung in unserer Klinik vorgestellt. Bei der körperlichen Untersuchung fand sich bei sehr gutem Allgemeinzustand des Patienten eine leichte derbe Schwellung des rechten Sternocostoclaviculargelenkes mit leichter umschriebener Rötung in diesem Bereich (➤ **Abb. 2**) sowie eine diskrete schuppige Hautveränderung der Handinnenflächen beidseits (➤ **Abb. 3**). Die sonstige körperliche Untersuchung war unauffällig.

Die Lungenfunktion, Blutgasanalyse und flexible Bronchoskopie waren unauffällig. Die entnommenen Proben der Zytologie und Mikrobiologie waren ebenfalls unauffällig. Eine CT-gesteuerte Punktion der Raumforderung ergab keinen Nachweis von Malignität, lediglich uncharakteristische entzündliche Veränderungen. Im Labor waren keine relevanten Auffälligkeiten nachweisbar, die Rheumaserologie war unauffällig.

Wir stellten die Diagnose eines inkompletten SAPHO-Syndroms. Unter einer Therapie mit nichtsteroidalen Antirheumatika (NSAR) kam es zu einer raschen symptomatischen Besserung. Innerhalb weniger Wochen war die Schwellung des rechten Sternoclaviculargelenkes nicht mehr nachweisbar, die Schmerzen in der rechten Schulter verschwanden ebenfalls. In einem Kontroll-CT des Thorax war die Raumforderung im Bereich des rechten Sternoclaviculargelenkes incl. der knöchernen Destruktionen deutlich rückläufig. Nach 3 Monaten konnten die NSAR abgesetzt werden. Seit einem Jahr ist der Patient nun beschwerdefrei ohne Rezidiv. Er ist lediglich noch in ambulanter physiotherapeutischer Behandlung. Die vormals deutlichen Bewegungseinschränkungen im rechten Schultergelenk, die mit der knöchernen Destruktion einhergingen, sind hierunter nahezu wieder aufgehoben.

Das SAPHO-Syndrom ist eine seltene Erkrankung mit Beteiligung der Haut und Schmerzen am Skelettsystem und kann sehr variabel sein. Das Akronym SAPHO steht für S (Synovitis), A (Akne), P (Pustulosa der Hand und Fußflächen), H (Hyperostose, vermehrte Verknöcherungen im Bereich des Brustkorbs), O (sterile Osteomyelitis). An Symptomen klagen die Patienten über Schmerzen am Bewegungsapparat und Hautveränderungen, sind ansonsten aber beschwerdefrei. Bevorzugte Lokalisationen der Schmerzen sind die langen Röhrenknochen, Wirbelsäule, Becken sowie die Sternocostal- und Sternoclaviculargelenke. Vor allem an den Sternocostal- und Sternoclaviculargelenken können typische Entzündungszeichen wie Schmerzen, Rötung, Schwellung und Überwärmung auftreten. Zusätzlich können sich hier auch überschießende Knochenneubildungen (Hyperostosen) ausbilden. Dies war auch bei unserem Patienten der Fall, die Hyperostose war als verstärkte Vorwölbung sichtbar und als harte Schwellung tastbar. Die Schmerzen in der rechten

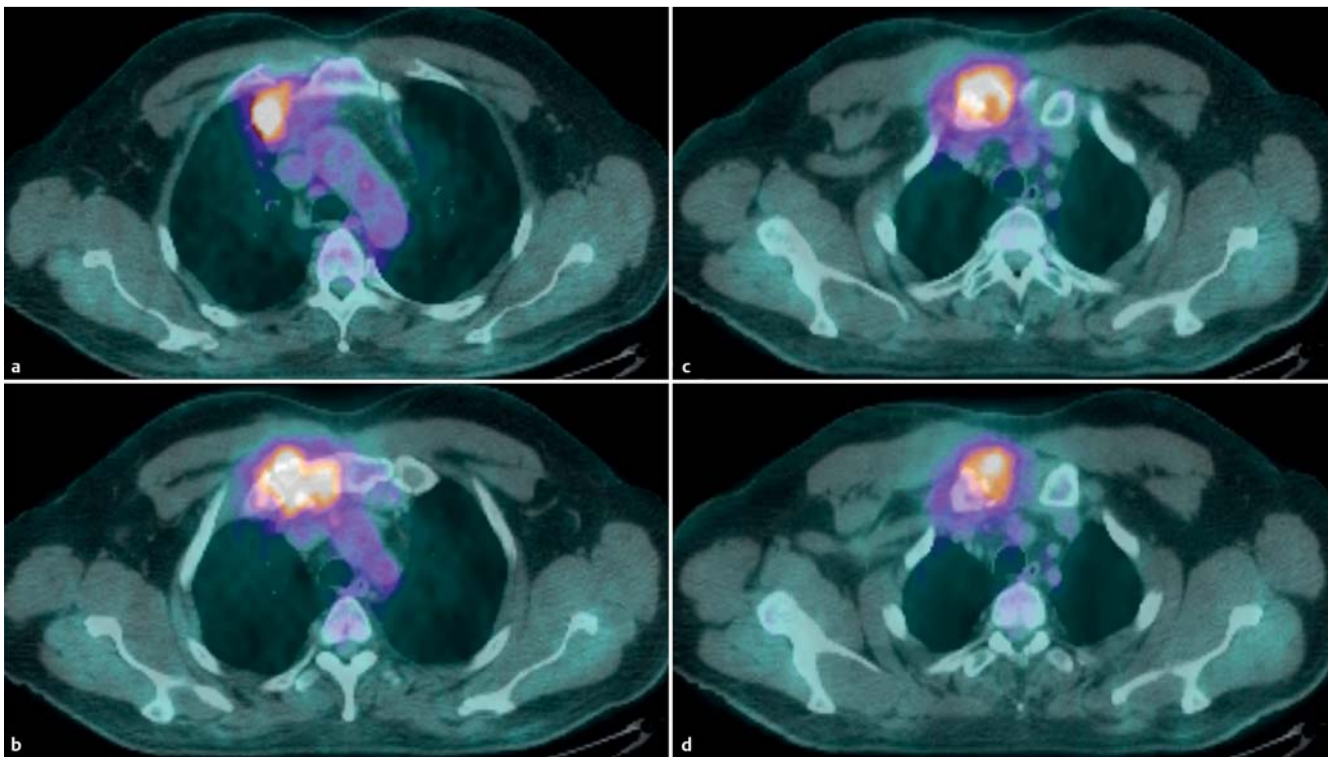


Abb. 1 PET-CT: hochgradig FDG positive Raumforderung im anterioren Oberlappen rechts (a) mit Übergreifen auf das Sternoclaviculargelenk mit Osteodestruktion (b, c) und begleitender Infiltration der Weichteile der Thoraxwand (d).



Abb. 2 Klinisches Bild: leichte derbe Schwellung des rechten Sternoclaviculargelenkes mit leichter umschriebener Rötung.



Abb. 3 Klinisches Bild: diskrete schuppige Hautveränderung der Handinnenflächen beidseits.

Schulter sind als Folge einer Synovitis im rechten Schultergelenk zu interpretieren.

Die Hautveränderungen können sehr unterschiedlich ausgeprägt sein, zum Teil eher wie eine Akne, zum anderen eher wie eine Psoriasis imponierend. Besonders häufig sind die Hand und Fußflächen betroffen mit dem Auftreten von eitrig-pustulösen Veränderungen. Bei unserem Patienten waren die pustulösen Veränderungen an den Händen nur sehr diskret ausgeprägt.

Die Diagnose eines SAPHO-Syndroms besteht bei Vorliegen von pustulösen Hautveränderungen und rheumatischen Beschwerden des Bewegungsapparates nach Ausschluss alternativer Differenzialdiagnosen. Es gibt keinen spezifischen Biomarker für das SAPHO-Syndrom. Laborchemische Entzündungsparameter (C-reaktives Protein, Leukozyten, BSG) können erhöht oder wie bei unserem Patienten im Normbereich sein. Die spezifische Rheu-

maserologie ist negativ. Bei der Röntgendiagnostik ist in der schmerzhaften Region oftmals eine Knochenaufhellung im Sinne einer Osteitis nachweisbar. Eine weitere Abklärung erfolgt in der Regel dann durch Knochenszintigrafie, CT oder MRT. Oftmals wird radiologisch wie auch bei unserem Patienten eine maligne Genese oder eine Infektion als Ursache der Knochenveränderungen vermutet. Bei der initialen Diagnostik wird eine histologische Sicherung des Prozesses empfohlen, um andere Differenzialdiagnosen (Lymphom, Infektion, Metastase) auszuschließen.

Es liegen aufgrund der Seltenheit der Erkrankung keine größeren Studien zur Therapie vor. Empfohlen wird eine individualisierte Therapie anhand der Symptome. Zur Therapie von Knochenschmerzen eignen sich NSAR, bei Therapieresistenz können systemische Corticosteroide oder Biphosphonate eingesetzt werden, bei sehr schwierigen Verläufen können Immunmodulatoren wie

z. B. Methotrexat oder TNF-alpha Inhibitoren eingesetzt werden. Die Hautveränderungen können durch topische oder systemische dermatologische Therapie behandelt werden.

Ist überwiegend das Sternocostoclaviculargelenk betroffen, so findet sich in der Literatur für die Erkrankung auch die Bezeichnung sternocostoclaviculare Hyperostose (SCCH). Die Bekanntheit der SCCH bzw. des SAPHO-Syndroms ist gering. Die führt oftmals zu einer langen Zeit bis zur Diagnose, die dann oft mit einer Vielzahl von serologischen und bildgebenden Untersuchungen sowie Vorstellung bei mehreren Fachärzten einhergeht und psychologisch den Patienten aufgrund der langen diagnostischen Unsicherheit und des bestehenden Malignitätsverdachts sehr belasten kann. Vor allem das Fehlen ausgeprägter Hautveränderungen kann in einer deutlichen Verzögerung der Diagnose resultieren.

Zusammenfassend ergab sich im vorliegenden Fall trotz der eindrücklichen Veränderungen im PET-CT, die ein malignes Geschehen nahelegten, als Erklärung für die thorakale Raumforderung ein SAPHO-Syndrom. Bei einer thorakalen Raumforderung, die

das Sternocostal- oder Sternoclavicular-Gelenk mit einbezieht und mit einer lokalen Entzündungsreaktion und Hyperostose einhergeht, sollte deshalb unbedingt an ein SAPHO-Syndrom als Differenzialdiagnose gedacht werden.

Interessenkonflikt



Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- 1 Magrey M, Khan MA. New insights into synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, and osteitis (SAPHO) syndrome. *Curr Rheumatol Rep* 2009; 11: 329–333
- 2 Hayem G, Bouchaud-Chabot A, Benali K et al. SAPHO syndrome: a long-term follow-up study of 120 cases. *Semin Arthritis Rheum* 1999; 29: 159–171
- 3 Carroll MB. Sternocostoclavicular hyperostosis: a review. *Ther Adv Musculoskelet Dis* 2011; 3: 101–110