

Obr. 1. První kontakt pacienta s naší nemocnicí byl v září 2021, kdy byl odeslán na pracoviště Kliniky ústní, čelistní a obličejové chirurgie (KUČOCH) pro frakturu dolní čelisti vlevo. Obraz dokumentuje široké lomné linie s relativně hladkým ohraničením fragmentů v oblasti úhlu mandibuly staršího data, nehojící se, z čehož vyplynulo podezření na patologický proces



výrobce diagnostické soupravy 0,26–1,65), zatímco koncentrace IgA byla normální (1,37 g/l) a koncentrace IgM mírně snížená (0,37 g/l). Po proběhlé léčbě došlo k normalizaci koncentrací IgG i volných lehkých řetězců. Koncentrace IgA a IgM se při kortikoterapii rovněž snížily (IgA 0,64 g/l, IgM 0,17 g/l) a dále klesaly po zahájení léčby anakinrou pod dolní hranici referenčního rozmezí ve všech třídách (IgG 5,03 g/l, IgA 0,49 g/l, IgA 0,08 g/l). Monoklonální komponenta nebyla při kontrolní imunofixaci v séru ani v moči prokázána, další imunofixace o měsíc později vykazala opět negativní výsledek.

Jako první celotělové vyšetření v naší nemocnici bylo provedené zobrazení FDG-PET/MR dne 30. 5. 2022, viz obrázek 2, které popsalo vícečetné extraoseální měkkotkáňové infiltráty se známky zvýšené akumulace FDG aktivity v oblasti mandibuly, páteře, žeber oboustranně, lopatek, podél ramenních a sterno-klavikulárních kloubů, podél žeber a pánve, i podél kloubů horních a dolních končetin. Obraz nebyl typický pro metastatický rozsev, parenchymatózní orgány byly bez ložisek. Na PET/MR zobrazení nebyly nalezeny metabolicky aktivní zvětšené uzliny, jejichž přítomnost je podmínkou multicentrické formy Castlemanovy nemoci.

V nevelkém časovém odstupu, 10. 6. 2022, bylo též provedeno zobrazení skeletu pomocí celotělového low dose CT, které ukázalo mnohočetné extraoseální, paraskelétální infiltráty navazující přímo na kosti s periferním kalcifikovaným lemem, viz obrázek 3.

Paravertebálně byly popsány vícečetné drobné infiltráty v oblasti krční, hrudní a bederní páteře. Další objemné infiltráty průměru až 5 cm navazovaly ventrálně na lopatu kosti kyčelní vlevo, menší pak byly v pánvi bilaterálně. Četné infiltráty obklopovaly i akromio-klavikulární skloubení a sternoklavikulární skloubení bilaterálně, neostrá byla kontura

manubria sterni. Vícečetné okrouhlé infiltráty byly též zřetelné paraskapulárně oboustranně, v oblasti oblouků žeber oboustranně, v oblasti předloktí vlevo a v oblasti drobných kloubů ruky.

Takový obraz byl hodnocen jako netypický pro mnohočetný myelom, v diferenciální diagnostice bylo uvažováno spíše o rozsáhlém inflamatorním procesu, případně o maligním procesu s propagací hmot tumoru z kostní dřeně extraoseálně.

Na podkladě uvedených zobrazovacích vyšetření byly provedeny další biopsie. Nejprve pod CT kontrolou biopsie ložiska lopaty kosti kyčelní. Materiál z tohoto ložiska byl hodnocen jako „nespecifické zánětlivé změny“.

Pro stanovení diagnózy SAPHO syndromu bylo třeba sloučit závěry zobrazovacích, morfoloických, laboratorních a klinických vyšetření. Morfoloicky byl prokázán chronický sklerotizující a fibrózní zánět kosti s přestavbou spadající do obrazu chronické osteitidy, osteomyelitidy, s postižením přilehlých měkkých tkání s osifikací. Bakteriální etiologie zánětlivých změn nebyla prokázána. Celotělové zobrazovací metody prokázaly masivní zánětlivý proces kostí s přesahem do okolí. Proto bylo pojata podezření na autoinflamatorní kostní onemocnění typu rekurentní nebakteriální chronické osteomyelitidy anebo SAPHO syndromu.

Léčba za hospitalizace, kdy ještě nebyla známá definitivní diagnóza SAPHO syndromu, byla zahájena klasickými antiflogistiky a vysokými dávkami glukokortikoidů. Zpočátku nitrožilní aplikace metylprednisolonu (Solumedrol) 1 mg/kg přivodila s okamžitým efektem ústup bolestí, zlepšení hybnosti i celkového stavu. Pacient v průběhu několika dní začal chodit, byl téměř bez bolestí, bez nutnosti užívat analgetika. Celkové zlepšení bylo provázeno poklesem CRP do normy. Kortikoterapie dále pokračovala ambulantně po propuštění. Na