

ambulanci zpočátku začal dostávat dexametazon v dávce 20 mg na 6 dní, a pak přešel na prednison v dávce 60 mg denně. Jakmile se ale dávka prednisonu začala snižovat na 40 a posléze na 30 mg denně, příznaky nemoci se vracely.

Kožní morfy na těle se objevily později. Exantém byl hodnocen jako možné steroidní akné. Po snížení dávky kortikoidů akné ustoupilo. V dalším průběhu při ambulantních kontrolách se opět akné objevilo v mnohem výraznější podobě a postihovalo celý trup. Kožní projevy v době maximální intenzity ilustruje obrázek 4. Akné se tedy objevilo s určitým zpožděním.

Protože k potlačení nemoci byly stále nutné vysoké dávky glukokortikoidů (více než 40 mg prednisonu denně), a ty při dlouhodobém podávání mohou způsobit četné nežádoucí účinky, bylo nutné přejít urychleně na jiný způsob léčby. Vzhledem k předpokládané zásadní roli interleukinu-1 (IL-1) v patofyziologii tohoto syndromu bylo zvoleno podání antagonisty receptoru pro IL-1, anakinry. Od 18. 8. 2022 byla po schválení revizním lékařem zahájena léčba SAPHO syndromu anakinrou v dávce 100 mg, podávané denně jako subkutánní injekce, na které je pacient doposud (červenec 2023). Pacient měl zpočátku lokalizované zarudnutí v místě aplikace anakinry, které ale po měsíci podávání postupně vymizelo. Zavedení anakinry do léčby umožnilo výrazné snížení dávky prednisonu na 10 mg denně a tuto dávku jsme postupně snižovali do vysazení. V současnosti si pacient bere prednison nárazově pouze v době akutní exacerbace potíží.

Výsledný efekt hodnotíme zatím jako parciální remisi, poněvadž kožní změny neustoupily, ale jen se zmírnily. Akné, které zpočátku postihovalo celý trup, je nyní přítomné jenom na zádech a v méně výrazné formě. Teploty a bolesti kostí při léčbě anakinrou téměř ustaly, ale nevymizely zcela. Pacient si po 12 měsících léčby stále stěžuje na občasnou bolest tu v horní končetině, tu v dolní končetině, tedy na stěhovavé bolesti. Markery zánětu v průběhu léčby anakinrou postupně klesají, viz tabulka 1. Léčba anakinrou je tedy účinná, ale i při této léčbě vznikají nová ložiska zánětlivé infiltrace s kalcifikacemi.

Pro osteolytickou aktivitu se jeví jako racionální použití léků inhibujících osteoklasty (bisfosfonáty nebo denosumab). Výhodou denosumabu je, že riziko osteonekrózy čelisti je zvýšeno pouze po dobu jeho podávání, takže po jeho ukončení by mohla proběhnout rekonstrukční operace čelisti bez rizika osteonekrózy. Proto jsme od 24. 11. 2022, po schválení plátcem zdravotní péče, zahájili aplikace denosumabu v 28denních intervalech a přidali suplementaci vitamínu D a vápníku pomocí preparátu Caltrate.

Pro přetrvávání potíží i při léčbě anakinrou jsme přidali lék ze skupiny DMARDs (Disease Modifying Anti-Rheumatic Drugs), sulfasalazin.

V každém případě lze potvrdit léčebnou účinnost podání anakinry. Vybrané laboratorní hodnoty před léčbou anakinrou a v průběhu léčby jsou uvedeny v tabulce 1.

V pátém měsíci léčby anakinrou proběhlo také kontrolní PET MR vyšetření, obrázek 5.

Ve srovnání s PET/MR před léčbou došlo k výrazné regresi metabolické aktivity ve většině minule popsanych postižených oblastí v návaznosti na skelet. Většina ložisek zvýšené metabolické aktivity vymizela či alespoň metabolicky regredovala. Signální změny v MR obraze jsou celkově též v parciální regresi. Takže PET/MR potvrdilo léčebnou odpověď, nedošlo ke kompletnímu vymizení všech patologických změn, ale k velmi výraznému zlepšení.

## Diskuze

Autoinflatorní onemocnění představují heterogenní skupinu chorob spojených s mutacemi genů kódujících proteiny s klíčovou úlohou v regulaci zánětlivé odpovědi. Nejdéle známou skupinu představují syndromy periodické horečky, mezi něž se řadí například familiární středomořská horečka. Jedná se o monogenní onemocnění manifestující se většinou již v dětství. Mezi další autoinflatorní choroby patří takzvané pyogenní syndromy, autoinflatorní onemocnění kůže a kostí, kam

**Obr. 4.** Akné na zádech



**Tab. 1.** Vybrané laboratorní hodnoty před léčbou a při léčbě anakinrou a denosumabem

	Leu (norma 4–10 × 10 <sup>9</sup> /l)	Hb (norma 135–175 g/l)	Trombo (norma 150–400 × 10 <sup>9</sup> /l)	Fib (norma 1,8–4,2 g/l)	CRP (norma 0–5 mg/l)	Ferritin (norma 30–400 µg/l)
<b>Hodnoty před zahájením léčby anakinrou</b>						
	12,8	86	626	Nad 7	147,8	725
<b>Hodnoty po zahájení léčby anakinrou dne 18. 8. 2022</b>						
29. 09. 2022	13,0	137	392		12,0	
27. 10. 2022	15,0	147	381		20,0	
24. 11. 2022	11,0	160	382	5,02	9,6	215
22. 12. 2022	10,7	148	319	5,31	16,8	266
22. 06. 2023	9,8	154	297	4,0	9,9	240

Leu – leukocyty, Hb – hemoglobin, Trombo – trombocyty