

Sternocostoclaviculaire hyperostose: nadelige gevolgen van late diagnose op kwaliteit van leven

W.A. van der Kloot, S.A. Chotkan, A.A. Kaptein, Neveen A.T. Hamdy

INLEIDING

Deze bijdrage is een bewerking van het artikel *Diagnostic delay in sternocostoclavicular hyperostosis: Impact on various aspects of quality of life*. [1] Hierin worden de ervaringen van patiënten met sternocostoclaviculaire hyperostose (SCCH) beschreven in de periode tussen de eerste klachten en de definitieve diagnose. Daarbij wordt nagegaan wat de effecten zijn van de duur van die periode.

SCCH is een zeldzame chronische ontstekingsziekte van het bot, gekenmerkt door een steriele osteïtis (botontsteking) van het mediale uiteinde van de sleutelbeenderen (claviculae), het borstbeen (sternum) en de bovenste ribben (costes). De

klinische kenmerken zijn: zwellingen en/of roodheid in het sternocostoclaviculaire gebied, pijn en beperkte beweeglijkheid van de schouder(s), en – bij een deel van de patiënten – huidafwijkingen op de handpalmen en voetzolen (pustulosis palmoplantaris, PPP). Zie hiervoor figuur 1a,b,c. De botontsteking leidt tot versnelde botafbraak, waarna overmatige botaanmaak volgt: hyperostose. Afwijkingen kunnen zich ook voordoen in de wervels en gepaard gaan met rugklachten, of kunnen optreden in de kaak.

De diagnose SCCH wordt gesteld op basis van bovengenoemde klinische verschijnselen en de



Figuur 1. Klinische kenmerken van SCCH: 1a en 1b. zwelling van linker clavicula en roodheid van sternocostoclaviculaire gebied; 1c pustulosis plantaris.

Bron: *Arthritis Care & Research* 2010;62:252; copyright 2010; publicatie met toestemming van de uitgever (John Wiley & Sons).

Dr. W.A. van der Kloot, psycholoog, sectie Methoden en Technieken, Instituut Psychologie, Universiteit Leiden

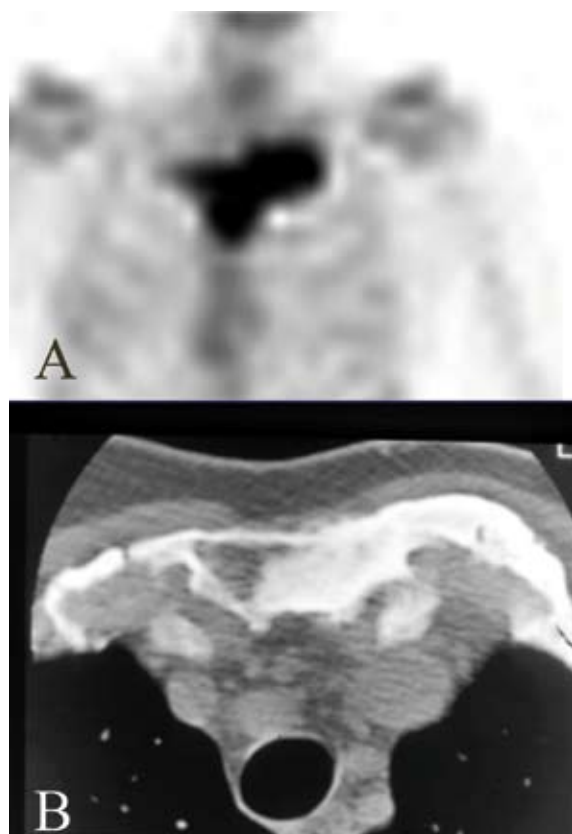
Mevrouw S.A. Chotkan, arts in opleiding, afdeling Endocrinologie, Leids Universitair Medisch Centrum

Prof. dr. A.A. Kaptein, psycholoog, sectie Medische Psychologie, Leids Universitair Medisch Centrum

Mevrouw dr. N.A.T. Hamdy, internist, endocrinoloog, afdeling Endocrinologie en Stofwisselingsziekten, Leids Universitair Medisch Centrum

zichtbare afwijkingen in het sternocostoclaviculaire gebied met skeletscintigrafie en computertomografie (figuur 2).

Oorspronkelijk bestond de therapie van SCCH uit niet-steroïde ontstekingsremmers (NSAIDs). Antibiotica en corticosteroiden zijn meestal niet werkzaam. Sinds de jaren negentig worden SCCH-patiënten veelal met succes behandeld met



Figuur 2a. Skeletscintigram en 2b. computertomogram van de SCCH-patiënt uit figuur 1. NB de kenmerkende vorm van het activiteitspatroon in het scintigram: de zogenaamde (hier: halve) 'stierenkop' of bull-head sign.

Bron: *Arthritis Care & Research* 2010;62:252; copyright 2010; publicatie met toestemming van de uitgever (John Wiley & Sons).

intraveneus toegediende bisfosfonaten (met name pamidronine). [2] Recent zijn er positieve resultaten bereikt met antitumornecrosefactor- α . [3] Als afzonderlijk ziektebeeld is SCCH voor het eerst in 1974 beschreven; in 1975 is de term sternocostoclaviculaire hyperostosis voorgesteld. [4,5] Sinds 1987 maakt SCCH volgens de gangbare opvatting deel uit van een overkoepelend syndroom dat verschillende combinaties van bot-, gewrichts- en huidaandoeningen omvat, het SAPHO-syndroom. SCCH kan echter ook voorkomen als een op zichzelf staande aandoening. [6-8] SAPHO staat voor synovitis (ontsteking van de slijmvliebsbekleding van gewrichtsholten), acne (ontsteking van talgkliertjes), pustolosis (puisten op de huid), hyperostosis (verdikking van botten), en ostitis (botontsteking). SCCH is relatief onbekend en wordt vaak pas laat en soms slechts bij toeval herkend. Veel patiënten maken een *diagnostic odyssey* door voordat een correcte diagnose gesteld wordt. [9] Vermoedelijk komt SCCH vaker voor dan het gediagnosticeerd wordt. [10] De verspreiding van SCCH-patiënten in Nederland wijst eveneens op

onderdiagnose: de 52 patiëntleden van de Nederlandse Vereniging van SCCH-patiënten zijn geconcentreerd in en rond Apeldoorn, Leiden, Nijmegen en Tiel, vier steden met ziekenhuizen waarin specialisten zich met de behandeling van SCCH bezighouden. [11]

PATIËNTEN EN METHODEN

52 patiënten met diagnose SCCH werden thuis geïnterviewd aan de hand van een gestructureerd vragenschema dat vragen bevatte over geslacht, leeftijd, leeftijd waarop eerste SCCH-klachten optraden, welke klachten dat waren en de lokalisatie ervan, de acties van medici op basis van de klachten, het tijdsverloop tussen klachten en diagnose SCCH, en de ervaringen in die periode. Daarnaast werden Nederlandse versies van de *McGill Pain Questionnaire* (MPQ-DLV), de *Brief Illness Perception Questionnaire* (BIPQ) en de *Medical Outcomes Study Short Form General Health Survey* (SF-20) afgenomen. [12-14]

RESULTATEN

Respondenten waren 46 vrouwen (88,5%) en 6 mannen (11,5%), in leeftijd variërend van 24 tot 79 jaar (mediaan 56 jaar). De klachten waarmee de patiënten zich presenteerden waren:

- pijn aan het sternum en/of de claviculae (13; 25%);
- zwelling op sternum of claviculae al of niet met pijn (15; 28,8%);
- pijn in de borst(kas) (7; 13,5%);
- pijn in de schouder(s) (10; 19,2%);
- huidklachten aan handen en voeten (1; 1,9%);
- rugpijn (2; 3,8%);
- andere klachten (4; 7,7%).

De leeftijd waarop de eerste klachten zich manifesteerden varieerde van 15 tot 72 jaar (mediaan 41,5 jaar). 28 patiënten (53,9%) vermeldden dat zij nu of vroeger huidklachten hadden, waaronder 15 keer PPP en 2 keer acne. 8 patiënten hadden PPP naast de botklachten waarmee zij zich presenteerden, maar noch zichzelf, noch de artsen hebben de huid- en botklachten met elkaar in verband gebracht.

De huisarts

Vijftig patiënten wendden zich, na een gemiddelde wachttijd van twee weken (maximum 36 maanden) met de klachten die later SCCH bleken te zijn tot de huisarts; twee patiënten gingen rechtstreeks naar een specialist. In drie gevallen (6%) vermoedde de huisarts SCCH. In 22 gevallen (44%) wist – volgens de patiënten – de huisarts niet wat er aan de hand was of stelde geen diagnose. Bij de overige patiënten dacht

de huisarts aan overbelasting (8; 16%), reuma, artrose of 'botprobleem' (5; 10%), slijmbeursontsteking of 'ontsteking aan het sleutelbeen' (3; 6%), psoriasis of steenpuist (2; 4%), carpaletunnelsyndroom (1; 2%), maligniteit (1; 2%), longontsteking (1; 2%), of fibromyalgie (1; 2%). Bij drie patiënten (6%) was er volgens de huisarts niets te vinden, waren de klachten het gevolg van spanning, of was het 'aanstellerij'.

De acties van de huisartsen bestonden uit:

- geen behandeling maar directe verwijzing naar een specialist (16; 32%);
- geen behandeling maar directe verwijzing naar een fysiotherapeut of manueel therapeut (8; 16%);
- behandeling met medicijnen waarna verwijzing naar een specialist (11; 22%);
- behandeling met medicijnen (vooral NSAIDs) waarna verwijzing naar een fysio- of manueel therapeut (9; 18%);
- behandeling met medicijnen (vooral NSAIDs) zonder verdere actie (3; 6%);
- in het geheel geen actie of – volgens de patiënten – 'weggestuurd' (3; 6%).

De fysiotherapeut

Acht van de zeventien patiënten die naar de fysiotherapeut of manueel therapeut waren doorverwezen, hadden geen baat bij fysiotherapie en bij vier patiënten werden de klachten erger. Van drie patiënten is het resultaat onbekend. Slechts twee patiënten rapporteerden een tijdelijke verbetering. Twaalf van de zeventien patiënten die fysiotherapie kregen, werden later alsnog naar een medisch specialist verwezen. Vijf patiënten werden, nadat fysiotherapie geen positief resultaat had, door hun huisarts niet verder doorverwezen.

De eerste specialist

Oorspronkelijk stuurde de huisarts 11 van de 50 (22%) patiënten niet zelf door naar een medisch specialist. Zes van hen kwamen later toch via (een nieuwe of vervangende) huisarts, fysiotherapeut, of specialist die hen voor een andere aandoening behandelde, bij een specialist terecht. Samen met de twee patiënten die buiten de huisarts om naar een specialist gingen, kregen de specialisten, onder wie zestien reumatologen, in eerste instantie 47 van de 52 patiënten te zien (90,4%). Bij elf patiënten, inclusief drie bij wie de huisarts SCCH vermoedde, stelde de eerste specialist SCCH vast. Voor de overige patiënten zijn 'onbekend' (twintig maal) en 'reuma of artrose' (zevenmaal) de meest voorkomende andere diagnosen.

De tweede specialist

Van de 47 patiënten die door de eerste specialist gezien waren, zijn er 37 doorverwezen naar een tweede specialist: vier patiënten met diagnose SCCH, zeventien met onbekende diagnose, en zestien met een verkeerde diagnose. Drie patiënten (5,78% van het totaal) met onbekende of verkeerde diagnose werden dus niet verder verwezen. Vier patiënten die door de huisarts of eerste specialist niet doorverwezen waren, kwamen toch bij een 'tweede' specialist terecht.

In totaal bezochten 41 patiënten een tweede specialist, onder wie vijftien reumatologen, die in twintig nieuwe gevallen SCCH vaststelde. In negen gevallen wist ook de tweede specialist niet wat er aan de hand was en in acht gevallen werd een verkeerde diagnose gesteld. Van deze zeventien patiënten zijn er zeven niet verder behandeld en zijn de overige tien doorverwezen naar andere specialisten.

Het vervolg

Na de tweede specialist hadden 21 patiënten nog geen of een verkeerde diagnose en werden dientengevolge niet of verkeerd behandeld. Uiteindelijk is ook bij deze patiënten door een derde of volgende specialist SCCH vastgesteld, waarvan twaalf keer op grond van externe informatie die meestal door of op initiatief van de patiënt zelf verkregen was. Acht patiënten hoorden bij toeval over SCCH via (para)medische bekenden die niet bij hun behandeling betrokken waren. Drie patiënten hadden vrienden, bekenden, of collega's die iemand kenden met SCCH. Eén patiënte kreeg informatie over SCCH nadat zij een brief aan een damesweekblad had gestuurd.

Tijdsverloop tussen beginklachten en diagnose SCCH

De diagnoseduur, dat wil zeggen het tijdsverloop tussen het eerste consult (consultjaar) en het correct diagnosticeren van de klachten, varieerde van 1 maand tot 36 jaar. In vier gevallen begonnen de klachten vóór of in 1975, dus eerder dan of tegelijk met het verschijnen van de eerste publicaties over SCCH. Aangezien deze patiënten onmogelijk vóór 1975 correct gediagnosticeerd hadden kunnen worden, is voor hen 1976 als consultjaar aangehouden. Het maximale (gecorrigeerde) tijdsverloop is dan 24 jaar; het gemiddelde en de mediaan bedragen respectievelijk 5,6 en 3,5 jaar. Bij 25% van de patiënten duurde het precies 1 jaar of korter, en bij 25% duurde het langer dan 8,75 jaar voor zij de correcte diagnose kregen.

Er zijn significante correlaties gevonden tussen diagnoseduur en verschillende metingen met betrekking tot pijn, kwaliteit van leven en sociaal functioneren, waarbij in de correlaties rekening

gehouden is met de leeftijd van de patiënten.

Pijn

De 'minimale pijn', de 'maximale pijn', en de 'affectieve component van de pijn' (gemeten met de MPQ-DLV) waren sterker naarmate de diagnoseduur langer was (respectievelijk $r = 0,383$, $p = 0,003$; $r = 0,236$, $p = 0,047$; $r = 0,251$, $p = 0,038$).

Psychologische effecten

27 patiënten (51,9%) voelden zich 'soms' en 8 patiënten (15,4%) voelden zich 'vaak' niet serieus genomen door hun artsen. 13 patiënten (25%) voelden zich niet serieus genomen door hun huisarts.

Diagnoseduur was gecorreleerd met emotioneel onbehagen zoals gemeten met de BIPQ-schalen 'emoties' (boosheid, angst, neerslachtigheid) en 'consequences' (waargenomen negatieve invloed op het leven) (respectievelijk $r = 0,254$, $p = 0,036$, en $r = 0,266$, $p = 0,030$). Eveneens waren er significante (negatieve) correlaties tussen diagnoseduur en 'rolvervulling' (geen gezondheidsbeperkingen in werk of huishouden) en 'sociaal functioneren' (geen gezondheidsbeperkingen bij sociale activiteiten) zoals gemeten met de SF-20 (respectievelijk $r = -0,315$, $p = 0,012$, $r = -0,280$, $p = 0,025$).

Sociaal-economische effecten

Van de 52 patiënten waren er 10 (19,2%) met VUT of pensioen. 19 patiënten (36,5%) werkten full- of parttime, 10 patiënten (19,2%) waren werkloos, en 13 patiënten (25%) waren erkend arbeidsongeschikt. Bij de 42 patiënten die niet met VUT of pensioen waren, was de gemiddelde diagnoseduur van de niet-werkende patiënten significant langer dan die van de werkenden (respectievelijk 84,3 en 31,0 maanden; $p = 0,0002$). Voor de werkende patiënten en de arbeidsongeschikten (die wegens hun ziekte nul uren werken) was er een significante negatieve correlatie tussen diagnoseduur en het aantal uren per week dat men werkt ($r = -0,463$, $p = 0,004$).

DISCUSSIE

Vergelijking van onze resultaten met die van het EURORDIS-onderzoek onder 12.000 patiënten met een zeldzame ziekte [15] toont aan dat SCCH-patiënten de typische problemen ondervinden van het lijden aan een zeldzame ziekte. 40% van onze respondenten kreeg oorspronkelijk een verkeerde diagnose (EURORDIS: 41%). 4% kreeg te horen dat hun klachten psychisch waren (EURORDIS: 7%). 35% voelde zich in de steek gelaten door dokters en/of verpleegkundigen (EURORDIS:

18%), en bij 23% werd de correcte diagnose pas gevonden via externe informatie (EURORDIS: 18%). Van de ondervraagden in het EURORDIS-onderzoek moest 25% langer dan 3 jaar wachten op een correcte diagnose, bij ons was dit 8,75 jaar. Het is niet verbazingwekkend dat een zeldzame ziekte, met klachten die ook bij andere afwijkingen voor kunnen komen, niet meteen door huisarts of specialist wordt herkend. Terwijl de meeste huisartsen en specialisten wel aan een vorm van ontsteking dachten en in veel gevallen NSAIDs voorschreven (een correcte behandeling van SCCH) is het betreurenswaardig dat, als de klachten aanhielden, in de helft van de gevallen pas na 3,5 jaar of langer een correcte diagnose werd verkregen en dat in ruim 20% van de gevallen daarvoor informatie van buiten nodig was. Dit is vooral betreurenswaardig omdat langdurige uitstel van de diagnose tot vermindering van kwaliteit van leven en sociale participatie, waaronder werk, en tot meer pijn kan leiden. Het is denkbaar dat bij een vroegtijdige diagnose de hyperostose geremd had kunnen worden die nu bij een aantal patiënten geleid heeft tot chronische belemmeringen in de beweeglijkheid van borst, nek, en schouders en tot chronische, soms ernstige pijnklachten die de levensstijl van de patiënt belangrijk beperken. Uit onze bevindingen blijkt dat meer alertheid voor SCCH geboden is onder de verleners van medische zorg.

DANKBETUIGING

De auteurs bedanken Femke M.C. den Dulk MSc., en Laurian C.S. Hafkemeijer MSc., die het merendeel van de interviews hebben afgenomen, en zijn erkentelijk voor de medewerking en financiële steun van de Nederlandse Vereniging van Patiënten met Sternocostoclaviculaire Hyperostosis.

REFERENTIES

1. Kloot WA van der, Chotkan SA, Kaptein AA, Hamdy NAT. Diagnostic delay in sternocostoclavicular hyperostosis. *Arthritis Care & Research* 2010;62:251-7.
2. Colina M, La Corte R, Trotta F. Sustained remission of SAPHO syndrome with pamidronate: a follow-up of fourteen cases and review of the literature. *Clin Exp Rheumatol* 2009;27:112-5.
3. Wagner AD, Andresen J, Jendro MC, Hulsemann JL, Zeidler H. Sustained response to tumor necrosis factor α -blocking agents in two patients with SAPHO syndrome. *Arthritis Rheum* 2002;46:1965-8.
4. Sonozaki H, Furasowa S, Seki H, Kurosawa T, Tateishi A, Kabata K. Four cases with symmetrical ossifications between the clavicles and the first ribs on both sides. *Kanto J Orthop Traumatol* 1974;5:244-7.
5. Köhler H, Uehlinger E, Kutzner J, Weihrauch TR, Wilbert L, Schuster R. Sterno-kosto-klavikuläre Hyperostose: Ein bisher nicht beschriebenes Krankheitsbild. *Dtsch Med Wochenschr* 1975;100:1519-23,1535-6.
6. Chamot AM, Benhamou CL, Kahn MF, Beeraneck L, Kaplan G,

- Prost A. Le syndrome Acné Pustulose Hyperostose Ostéite (SAPHO): Résultats d'une enquête nationale 85 observations. *Rev Rhum* 1987;54:187-96.
7. Colina M, Govoni M, Orzincolo C, Trotta F. Clinical and radiological evolution of synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, and osteitis syndrome: A single center study of a cohort of 71 subjects. *Arthritis Care & Research* 2009;61:813-21.
 8. Jahangier ZN, Jacobs JW, Bijlsma JWJ. SAPHO-syndroom: gemeenschappelijke noemer voor enkele bot- en huidziekten. *Ned Tijdschr Geneesk* 1997;141:764-9.
 9. Kalke S, Perera SD, Patel ND, Gordon TE, Dasgupta B. The sternoclavicular syndrome: Experience from a district general hospital and results of a national postal survey. *Rheumatology* 2001;40:170-7.
 10. Kasperczyk A, Freyschmidt J. Pustulotic arthroosteitis: Spectrum of bone lesions with palmoplantarpustulosis. *Radiology* 1994;191:207-11.
 11. Kloot WA van der, Meer L van. De woonplaatsen van SSCH-patiënten in Nederland. *Nieuwsbrief van de Nederlandse Vereniging van Sterno Costo Claviculaire Hyperostosis Patiënten*, Januari 2007. Beschikbaar via www.scch.nl.
 12. Kloot WA van der, Vertommen H (red). *De MPQ-DLV, een standaard Nederlandstalige versie van de McGill Pain Questionnaire: Achtergronden en handleiding*. Lisse: Swets & Zeitlinger, 1989.
 13. Kaptein A, Korlaar IM van, Scharloo M. *The Brief Illness Perception Questionnaire*. 2004. beschikbaar via www.uib.no/ipq.
 14. Kempen GI van, Brilman EI, Heyink JW, Ormel J. *Het meten van de algemene gezondheidstoestand met de MOS Short-Form General Health Survey (SF-20)*. Groningen: Noordelijk Centrum voor Gezondheidsvraagstukken, Universiteit Groningen, 1995.
 15. *Eurordis. The voice of 12,000 patients: Experiences and expectations of rare disease patients on diagnosis and care in Europe*. Eurordis, France.

CORRESPONDENTIE

Dr. W.A. van der Kloot
 Prinsengracht 361A
 1016 HK AMSTERDAM
 E-mail: w.a.van.der.kloot@umail.leidenuniv.nl