

Sternocostoclaviculaire hyperostose: een zeldzaam ziektebeeld met een combinatie van bot- en huidafwijkingen en het belang van vroegtijdige diagnose

W.A. van der Kloot¹, S.A. Chotkan², A.A. Kaptein³, N.A.T. Hamdy⁴

¹ Psycholoog, sectie Methoden en Technieken, Instituut Psychologie, Universiteit Leiden

² Arts in opleiding, afdeling Endocrinologie, Leids Universitair Medisch Centrum

³ Psycholoog, sectie Medische Psychologie, Leids Universitair Medisch Centrum

⁴ Internist, endocrinoloog, afdeling Endocrinologie en Stofwisselingsziekten, Leids Universitair Medisch Centrum

Correspondentieadres:

Dr. W.A. van der Kloot

Prinsengracht 361A

1016 HK Amsterdam

E-mail: w.a.van.der.kloot@umail.leidenuniv.nl

In 1994 verscheen in het *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* (NTvG) een artikel van Pais et al. getiteld *Osteitis bij psoriasis*.¹ In deze casuïstische mededeling bespraken de auteurs het samengaan van een aantal dermatologische en reumatologische aandoeningen naar aanleiding van een patiënt met psoriasis en hyperostosis van het manubrium sterni. De auteurs spraken bij deze patiënt van het *acquired hyperostosis syndrome*, een andere benaming voor sternocostoclaviculaire hyperostose (SCCH). SCCH is een zeldzame, chronische ontstekingsziekte van het bot, gekenmerkt door een chronische steriele osteomyelitis van het mediale uiteinde van de sleutelbeenderen, het borstbeen en de bovenste ribben. De botontsteking leidt tot versnelde botafbraak, waarna overmatige botaanmaak volgt: hyperostose, op den duur gevolgd door sclerose. Botafwijkingen kunnen zich ook voordoen in de wervels en gepaard gaan met rugklachten, of kunnen optreden in de kaak. De klinische kenmerken van SCCH zijn: zwellingen

en/of roodheid in het sternocostoclaviculaire gebied, pijn en beperkte beweeglijkheid van de schouder(s). Bij een deel van de patiënten komen naast de botgerelateerde klachten huidafwijkingen voor, meestal in de vorm van pustels op de handpalmen en voetzolen (pustulosis palmoplantaris, PPP), een speciale vorm psoriasis, ook wel de ziekte van Andrews-Barber genoemd. Zie figuur 1.

Volgens de gangbare opvatting maakt SCCH – al of niet met PPP – deel uit van het SAPHO-syndroom.



Figuur 1. Pustulosis palmoplantaris: een voorbeeld van pustels op de voetzolen (gereproduceerd uit *Arthritis Care & Research*, Vol. 62, No. 2, p. 252 met toestemming van John Wiley & Sons, Inc.).

SAPHO (synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, otitis) is de in 1987 voorgestelde gemeenschappelijke noemer voor een verzameling van bot- en huidziekten die in wisselende combinaties, maar ook afzonderlijk, kunnen voorkomen.^{2,3} De eerste Nederlandse publicatie over SAPHO verscheen in 1997 eveneens in het *NTvG*.⁴

Waar bij geïsoleerde SCCH soms PPP voorkomt, kunnen bij SAPHO de huidafwijkingen niet alleen uit PPP bestaan maar ook uit acne (vulgaris, conglobata, fulminans), hidradenitis suppurativa, en psoriasis (vulgaris, pustulosa).^{5,6} Volgens verschillende auteurs komen ook pyoderma gangrenosum, het sweetsyndroom, en de ziekte van Sneddon-Wilkinson bij SAPHO voor.⁵ Een complicerende factor is dat zowel bij geïsoleerde SCCH als SAPHO de huidafwijkingen niet tegelijkertijd met de botafwijkingen hoeven op te treden. Bij een aantal patiënten manifesteren de huidklachten zich vele jaren vóór die van de botziekte, in andere gevallen doen zij zich pas (veel) later voor.

SCCH en SAPHO zijn relatief onbekend maar komen vermoedelijk vaker voor dan ze gediagnosticeerd worden. Ook worden zij vaak pas laat en soms slechts bij toeval herkend. In ons recente onderzoek onder 52 patiënten met SCCH^{7,8} (voor zover wij weten de meerderheid van de bekende patiënten in Nederland) bleek de periode tussen presentatie met eerste klachten en vaststelling van de diagnose SCCH gemiddeld 5,6 jaar te duren (SD 5,9; kwartielwaarden 1,00, 3,50, en 8,75 jaar).

De patiëntengroep bestond uit 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 (a) pijn aan het sternum en/of de claviculae (13; 25%), (b) zwelling op sternum of claviculae al of niet met pijn (15; 28,8%), (c) pijn in de borst(kas) (7; 13,5%), (d) pijn in de schouder(s) (10; 19,2%), (e) huidklachten aan handen en voeten (1; 1,9%), (f) rugpijn (2; 3,8%), of (g) andere klachten (4; 7,7%). De leeftijd waarop de eerste klachten zich manifesteerden varieerde van 15 tot 72 jaar (mediaan 41,5 jaar). Achtentwintig patiënten (53,9%) vermeldden dat zij nu of vroeger huidklachten hadden, waaronder vijftien keer PPP en twee keer acne. Acht patiënten hadden PPP naast de botgerelateerde klachten waarmee zij zich presenteerden, maar noch zichzelf, noch de artsen hebben bij presentatie de twee soorten afwijkingen met elkaar in verband gebracht.

SCCH-patiënten bleken de typische problemen te ondervinden van het lijden aan een zeldzame ziekte. 40% kreeg oorspronkelijk een verkeerde diagnose, 4% kreeg te horen dat hun klachten psychisch waren, 35% voelde zich in de steek gelaten door dokters en/of verpleegkundigen, en bij 23% werd de correcte diagnose pas gevonden via externe informatie.

Een belangrijk resultaat van ons onderzoek was dat langduriger uitstel van de diagnose tot vermindering van kwaliteit van leven kan leiden en tot minder sociale participatie, waaronder werk. 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.

Op grond van onze bevindingen pleiten wij voor meer alertheid voor SCCH en SAPHO onder verleners van medische zorg. Omdat bij een aantal patiënten huidklachten de eerste of gelijktijdige manifestaties van deze aandoeningen zijn, zouden dermatologen een belangrijke rol kunnen spelen bij de diagnose, door bij hun patiënten te exploreren of er naast symptomen van een huidziekte ook die van een botziekte aanwezig zijn.⁶

LITERATUUR

1. Pais M, Macfarlane JD, Kroon HM. Osteitis bij psoriasis. *Ned Tijdschr Geneesk.* 1994;138:1331-3.
2. Chamot AM, Benhamou CL, Kahn MF, Beranek L, Kaplan G, Prost A. Le syndrome acné pustulose hyperostose ostéite (SAPHO): Résultats d'une enquête nationale, 85 observations. *Rev Rhum Mal Osteoartic.* 1987;54:187-96.
3. Magrey M, Khan MA. New insights into synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, and osteitis (SAPHO) syndrome. *Curr Rheum Rep.* 2009;11:329-33.
4. Jahangier ZN, Jacobs JWJ, Bijlsma JWJ. SAPHO-syndroom: gemeenschappelijke noemer voor enkele bot- en huidziekten. *Ned Tijdschr Geneesk.* 1997;141:764-9.
5. Tlougan BE, Podjasek JO, O'Haver J, Cordova KB, Nguyen XH, Tee R, Pinckard-Hansen KC, Hansen RC. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO) and synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, and osteitis (SAPH) syndrome with associated neutrophilic dermatoses: A report of seven cases and review of the literature. *Pediatric Dermatol.* 2009;26:497-505.
6. Chua SL, Angus JE, Ravenscroft J, Perkins W. Synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis, (SAPHO) syndrome and acne fulminans: are they part of the same disease spectrum? *Clin Exp Dermatol.* 2009;34:e241-3.
7. Kloot WA van der, Choitkan SA, Kaptein AA, Hamdy NAT. Diagnostic delay in sternocostoclavicular hyperostosis: Impact on various aspects of quality of life. *Arthritis Care & Research.* 2010;62:251-7.
8. Kloot WA van der, Choitkan SA, Kaptein AA, Hamdy NAT. Sternocostoclaviculaire hyperostose: Nadelige gevolgen van late diagnose op kwaliteit van leven. *Ned Tijdschr Reumatol.* 2010;2:48-52.