



Università degli Studi di Parma

Dipartimento di Medicina Clinica e Sperimentale
Clinica Dermatologica



Direttore: Prof. Claudio Feliciani



CASO CLINICO

M. Beatrice de Felici

ACNE FERRARA 2017

*14° MEETING DI AGGIORNAMENTO SU ACNE E DERMATOSI CORRELATE
24-25 NOVEMBRE 2017*

STORIA



MATTEO, 16 ANNI

APRILE 2016 → DOLORE STERNALE PERSISTENTE DI TIPO
TRAFITTIVO ALLA GABBIA TORACICA CON FEBBRE (38.5 C°)



PRONTO SOCCORSO PEDIATRICO



STORIA



Emocromo e formula: **LEUCOCITOSI NEUTROFILA** **13.66** x 10³/
mL e **NEUTROFILI** 10.68 X 10³/mL (vn 1.60~7.70)

PCR: **49.1** mg/dL (vn 0.5~5.0)

VES: **31** mm (vn 2~25)

Elettroforesi delle sieroproteine: **IPERGAMMAGOBULINEMIA**
(21.7%, vn 11.1~18.8)

RX ED ECG → **NEGATIVI**

STORIA



VISITA CARDIOLOGICA con ECOCARDIOGRAFIA → iniziale

PERICARDITE



KETOPROFENE SALE DI LISINA 80 MG X 3 VOLTE AL DÌ +
CLARITROMICINA 500 MG X 2 VOLTE AL DÌ PER 6 GIORNI

STORIA



VISITA PRIVATA DA ALTRO CARDIOLOGO → esclusione di patologia cardiaca e sospetta MALATTIA MUSCOLOSCHELETRICA

ACNE FLORIDA in peggioramento dopo intervento di fimosi →

VISITA DERMATOLOGICA





DIAGNOSI?



DOLORI ARTICOLARI

ACNE GRAVE

FEBBRE

↑ INDICI DI FLOGOSI



DIAGNOSI



S SYNOVITIS

A ACNE

P PUSTULOSIS

H HYPEROSTOSIS

O OSTEITIS

DAY HOSPITAL: ESAMI (1)



Emocromo e f: nella norma

PCR: 13.10 mg/dL

Fibrinogeno: 503 mg/dL (vn 150~400)

ANA reflex: negativo

Attività del complemento totale: 152% (vn 70~140)

HLA B27: negativo; HLA B51~B55: positivi



DAY HOSPITAL: ESAMI (2)

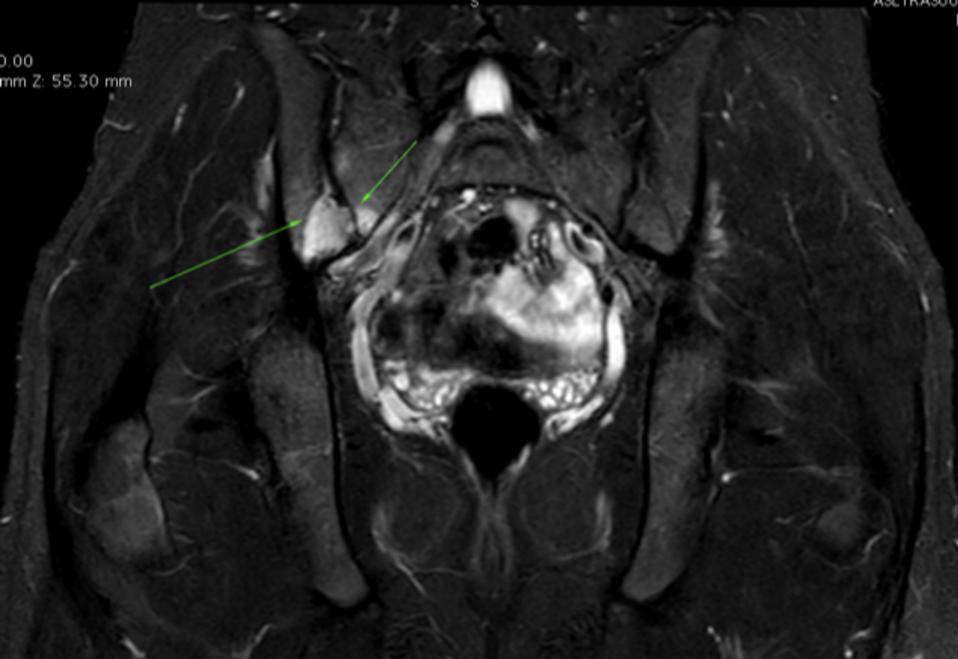


RMN TORACE (7/2016): aumento di intensità del segnale in T2W e ipointensità nelle sequenze T1W, riferibile ad edema della spongiosa ossea, in corrispondenza del capo mediale di entrambe le clavicole. Analoga alterazione dell' intensità del segnale si riscontra a livello delle articolazioni condrosternali all' altezza del manubrio dello sterno e al terzo medio-inferiore del corpo sternale. Si associa edema della spongiosa ossea dei relativi archi costali anteriori bilateralmente.

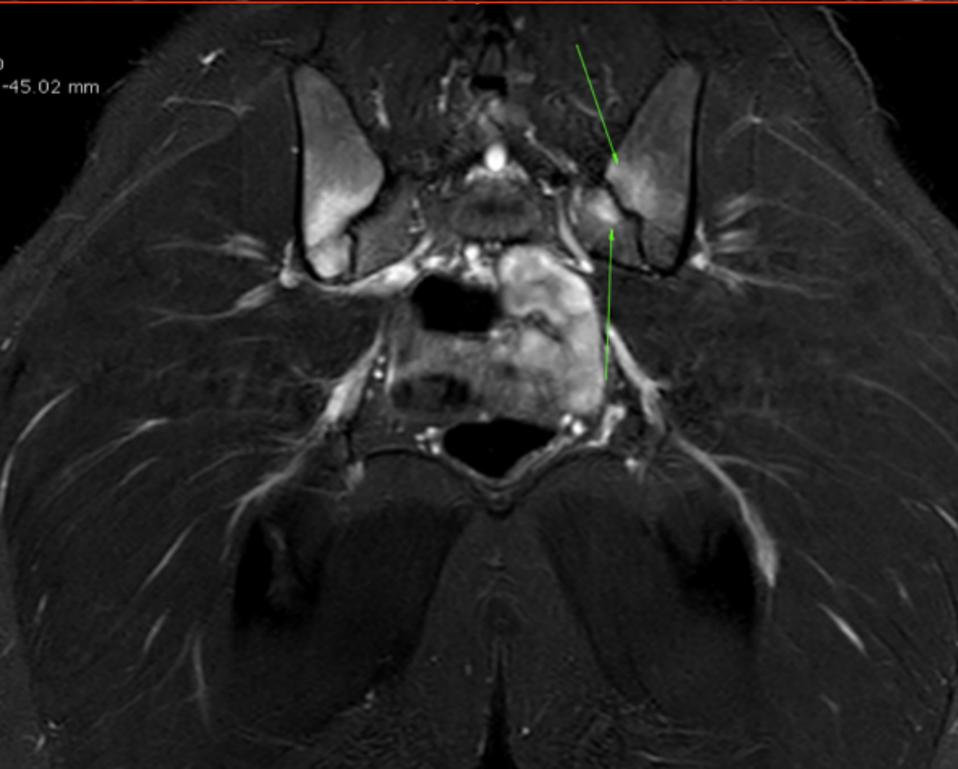
RX BACINO (8/2016): tenue osteorarefazione a livello dell' acetabolo sinistro. Sclerosi subcondrale a livello del tetto acetabolare , bilateralmente, maggiore a sinistra (...)

RX COLONNA LOMBOSACRALE (8/2016): non anomalie dei corpi vertebrali

RMN BACINO (8/2016): in corrispondenza dell' articolazione sacro-iliaca destra si documenta ampia area di aumentata intensità di segnale nelle sequenze T2W ed ipointensità nelle sequenze T1W riferibile ad edema della spongiosa ossea, che interessa il versante articolare dell' osso iliaca e l' ala sacrale, in particolare all' altezza di S2. Analoga focale alterazione dell' intensità di segnale si osserva anche al terzo prossimale dell' articolazione sacro-iliaca sinistra. (...) Il quadro RM è compatibile con sacro-ileite in fase iniziale.



AMPIA AREA DI AUMENTATA INTENSITÀ DI SEGNALE NELLE SEQUENZE T2W ED IPOINTENSITÀ NELLE SEQUENZE T1W (ARTICOLAZIONE SACRO-ILIACA DESTRA)



AREA DI AUMENTATA INTENSITÀ DI SEGNALE NELLE SEQUENZE T2W ED IPOINTENSITÀ NELLE SEQUENZE T1W (ARTICOLAZIONE SACRO-ILIACA SINISTRA)

DAY HOSPITAL: TERAPIA (3)



✓ FOLLOW UP REUMATOLOGICO

- PREDNISONE 25 mg a scalare
- KETOPROFENE SALE DI LISINA 80 mg 1 o 2 buste al dì
- LANSOPRAZOLO 30 mg
- PARACETAMOLO 1000 cp al bisogno
- ISOTRETINOINA 0,3-0,6 mg/kg/dì (dose cumulativa 150 mg)





SINDROME SAPHO



- ❑ Sindrome considerata **rara** (prevalenza $1 < 10.000$)
- ❑ Verosimile osteite asettica infiammatoria nello spettro delle **malattie autoinfiammatorie (AIDs)**
- ❑ **Acne grave** rappresenta **25%** delle manifestazioni cutanee (50-75% pustolosi palmoplantare)
- ❑ Prevalenza nelle donne; adolescenza-giovani adulti
- ❑ Eziopatogenesi non nota: P. Acnes? Processo autoimmune? Genetica (HLA B27; geni LPIN2, PSTPIP2, NOD2/CARD15)? Immunità innata (TNF α , IL-8)?
- ❑ Diagnosi di esclusione (criteri di Kahn e Benhamou)
- ❑ **Terapia empirica** (FANS, corticosteroidi, bifosfonati, DMARDs, anti-TNF α)
- ❑ Importante la **diagnosi precoce** per il rischio di invalidità articolari permanenti

BIBLIOGRAFIA



- Hayem G, et al. SAPHO syndrome: a long-term follow-up study of 120 cases. *Semin Arthritis Rheum* 1999; 29(3):159-71
- Cianci F, et al. Clinical heterogeneity of SAPHO syndrome: challenging diagnose and treatment. *Clin Rheumatol* 2017; 36: 2151-2158
- Nguyen MT, et al. The SAPHO syndrome. *Semin Arthritis Rheum* 2012; 42: 254-265.
- Rukavina I. SAPHO syndrome: a review. *J Child Orthop* 2015; 9: 19-27
- Naik HB, et al. autoinflammatory pustular neutrophilic diseases. *Dermatol Clin* 2013; 31: 405-425
- Zhao Z, et al. Synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis and osteitis (SAPHO) syndrome with review of the relevant published work. *J Dermatol* 2011, 38, 155-9
- Chen W, et al. Acne-associated syndrome: models for better understanding of acne pathogenesis. *J EADV* 2011; 25: 637-646.
- Arias-Santiago S, et al. Adalimumab treatment for SAPHO syndrome. *Acta Dermatol Venereol* 2010; 90: 301-2.

