



Association pour l'Information et la Recherche sur le Syndrome SAPHO

## *Qu'est-ce que le Syndrome SAPHO ?*

*Acronyme ou réunion d'initiales pour :*

**Synovite**

**Acné**

**Pustulose**

**Hyperostose**

**Ostéite**

Le Syndrome SAPHO est considéré comme une maladie auto-inflammatoire, à composante génétique, susceptible de toucher les os, les articulations et la peau. Cette maladie peut être très douloureuse et invalidante.

Il s'agit d'une maladie chronique parfaitement caractérisée, dont les manifestations osseuses représentent l'atteinte la plus typique, véritable pierre angulaire du diagnostic.

Depuis sa description il y a environ 20 ans, par le Pr. Marcel-Francis KAHN, le Syndrome SAPHO demeure une maladie méconnue du corps médical, une maladie engendrant à la fois handicap physique et déséquilibre moral, une maladie qui n'a jamais réellement bénéficié de traitements adéquats ni consensuels, une maladie récurrente qui nécessite des soins quotidiens, une constante prise en charge médicale, voire psychologique.

Cette maladie ne se voit pas obligatoirement, ce qui ne facilite en rien le quotidien des malades...

Elle peut chez certains sujets rester évolutive, tandis que pour d'autres les manifestations osseuses, articulaires et cutanées finiront par s'atténuer avec le temps et grâce aux traitements.

A ce jour, on ne dispose cependant pas de traitement radical permettant de la guérir définitivement, sans risquer de rechute ultérieure.

Le Syndrome SAPHO est une affection rare, répertoriée comme maladie orpheline. L'estimation du nombre de malades en France pour le Syndrome SAPHO est comprise entre 800 et 2000 malades dont approximativement 200 cas répertoriés au sein du Service de Rhumatologie de l'hôpital BICHAT. Ceci situe la fréquence assez en dessous de l'estimation « habituelle » de 1 cas pour 10 000 habitants.

Différents arguments permettent de classer le Syndrome SAPHO dans le même groupe (« spondylarthropathies inflammatoires ») que celui qui englobe la spondylarthrite ankylosante, même si ces deux affections diffèrent nettement sur un certain nombre de plans (génétique, en particulier).

Melle Nathalie DE BENEDITTIS - 3 rue des Tisserands - 38240 - MEYLAN

☎ : 04.76.24.13.63 / 06.18.26.66.28 ✉ : n.debenedittis@club-internet.fr

Site officiel : [www.airss-sapho.org](http://www.airss-sapho.org) – Forum de discussion : <http://airss-sapho.winnerbb.net/>

Identifiant SIRET : 504 084 013 00011 - Code APE : 9499 Z - Catégorie juridique : 9220.



Des travaux sont en cours pour apprécier la part respective du terrain génétique, de facteurs environnementaux et de la réponse immunitaire, dans le déclenchement et le développement ultérieur du Syndrome SAPHO.

Le fréquent retard au diagnostic positif, habituellement lié à la méconnaissance du Syndrome et à la crainte d'un processus tumoral osseux, est une source majeure de déséquilibre physique, mais aussi moral, des personnes atteintes. Ces dernières rapportent très souvent un parcours particulièrement pénible et angoissant, avant que le diagnostic exact ne soit porté, dans les cas extrêmes jusqu'à 15 ans après le premier symptôme.

C'est généralement le rhumatologue qui envisage le premier cette étiologie, du fait de la grande particularité de l'atteinte ostéoarticulaire. Les localisations douloureuses les plus fréquentes du Syndrome SAPHO sont dominées par la paroi thoracique antérieure, suivies par la colonne vertébrale et le bassin, avec un aspect radiologique souvent suffisamment évocateur (augmentation à la fois de la densité et de l'épaisseur osseuse) pour retenir le diagnostic, même en l'absence de maladie cutanée associée.

Les hypothèses les plus récentes pour expliquer la survenue d'un Syndrome SAPHO font intervenir des bactéries à développement lent, qui déclencherait une réaction inflammatoire au sein du tissu osseux ou articulaire, profitant d'une sorte de « paresse » du système immunitaire, elle-même favorisée par un terrain génétique prédisposant. La persistance et l'accroissement progressif des atteintes rhumatismales pourraient ensuite résulter d'un « auto-emballement » du processus inflammatoire, y compris après la disparition éventuelle de l'agent déclenchant initial.

Le traitement antalgique et AINS permet généralement de contrôler ponctuellement les poussées inflammatoires rhumatismales du Syndrome SAPHO. Toutefois, leur fréquente récurrence peut nécessiter l'essai de différents traitements « modificateurs » :

protocoles d'antibiothérapie prolongée;

agents protecteurs du tissu osseux comme les biphosphonates;

traitements de fond modulant la réponse immunitaire, comme le méthotrexate ou plus récemment les biothérapies anti-TNF.