

## Pustulosis palmoplantar, cervicalgia e hiperostosis clavicular

R. Ruiz Villaverde, J. Blasco Melguizo, M. C. Martín Sánchez, J. Salvatierra Ossorio y R. Naranjo Sintés  
*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.*

### Caso clínico

Se trata de una mujer de 42 años que acude a consulta de Dermatología por presentar lesiones pustulosas en palmas y en plantas de 8 meses de evolución, las cuales no le causaban ningún tipo de molestia subjetiva. A la exploración se aprecian placas eritematosas y descamativas, algo infiltradas, más marcadas a nivel del arco plantar (fig. 1). Resaltan en el interior de las mismas lesiones pustulosas en distinto estadio de evolución (fig. 2).

Según refiere en los últimos 2 meses, se encuentra más cansada, ha perdido apetito y peso, 6 kg aproximadamente. De manera paralela refiere cervicalgia irradiada principalmente a hombro izquierdo que se ha acentuado en los tres últimos meses. También presenta dolor y tumefacción a nivel de articulación esternoclavicular izquierda, en columna lumbar, junto a rigidez matutina axial superior a una hora, parestesias ocasionales en manos, sobre todo en la izquierda, y molestias a nivel de articulación sacroilíaca derecha, por las que la paciente se remite al servicio de Reumatología.

En los estudios de imagen solicitados se encontraron los siguientes hallazgos: radiografía: sacroileítis derecha; tomografía axial computarizada (TAC) craneocervical: lesión osteolítica subcondral de 1,7 cm de diámetro en región superior izquierda de C7; hiperostosis de la cabeza de la clavícula izquierda. El estudio histológico cutáneo mostró la presencia de pústulas neutrofílicas secundarias a exocitosis dérmica en las capas altas de la epidermis junto a infiltrado mononuclear en dermis papilar.



Fig. 1. Pustulosis plantar sobre base eritematosa con descamación pitiriasiforme.

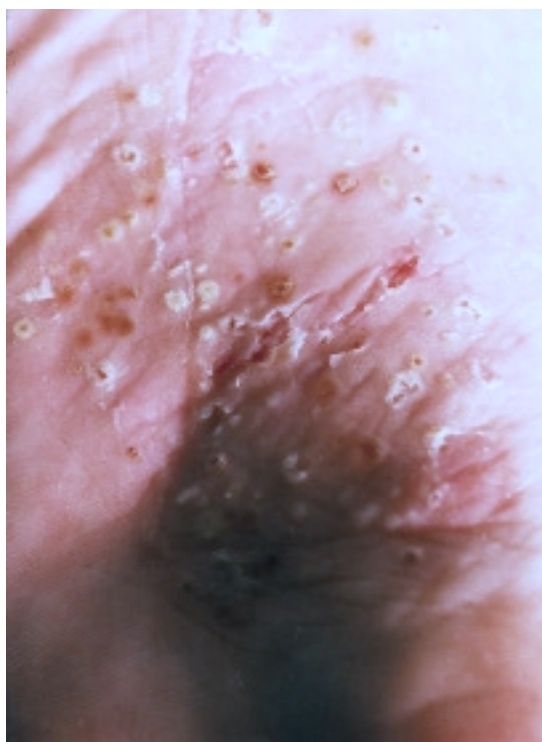


Fig. 2. Visión a mayor aumento con lesiones en diferente estadio.

## Diagnóstico

Síndrome SAPHO.

## Evolución

Se instauró tratamiento con prednisona 5 mg/ día, diclofenaco 100 mg/ 12 horas y omeprazol 20 mg/ 24 horas junto con la aplicación tópica de mometasona tópica en las lesiones palmoplantares. Transcurridos dos meses desde el diagnóstico inicial del cuadro se ha observado una sustancial mejoría de sus manifestaciones cutáneas y reumatológicas. En la actualidad la paciente es revisada cada tres meses en ambas unidades.

## Comentario

El acrónimo SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis) fue propuesto en 1987 por reumatólogos franceses<sup>1</sup> para describir la asociación entre desórdenes musculoesqueléticos y varias alteraciones dermatológicas con características clínicas, radiológicas e histológicas peculiares que previamente habían sido descritas bajo múltiples denominaciones (artrosteítis pustulosa, síndrome de pared torácica anterior, hiperostosis esternoclavicular, etc.). La etiología es desconocida y según muchos autores debe ser considerada como un auténtico síndrome en construcción<sup>2</sup>. El SAPHO ocurre principalmente en niños y adultos jóvenes de sexo femenino. Las lesiones que aparecen primero pueden ser tanto las óseas como las dermatológicas, existiendo la descripción de otros casos en los que las lesiones aparecen de manera simultánea. El intervalo entre unas y otras es variable, con intervalos de hasta 20 años entre las lesiones pustulosas palmoplantares y la afectación ósea<sup>3</sup>.

La afectación de las estructuras articulares de la pared torácica anterior es lo que define fundamentalmente al SAPHO. Existe una afectación más o menos simétrica y bilateral de las articulaciones esternoclaviculares, manubrio esternal y costocondral. El inicio clínico suele ser gradual comenzando por dolor de las zonas afectas, o bien difuso con sensación de disconfort en la zona del cuello y hombros, pudiendo exacerbarse con el movimiento. El curso de la enfermedad es prolongado y la intensidad de la sintomatología que muestra el paciente variable, con brotes de inflamación y dolor moderado de 1-4 semanas separados por períodos con clínica mínima y que persisten varios meses<sup>4</sup>.

El cuadro reumatológico puede complicarse con la participación de otras articulaciones. En un tercio de los casos se afectan estructuras axiales, y por ello la mayoría de los autores incluyen las espondiloartropatías seronegativas en este síndrome. La sacroileítis ha sido observada en el 13%-52% de los pacientes<sup>5</sup>; sin embargo, se diferencia de la espondiloartropatía seronegativa en que es frecuentemente unilateral y asocia hiperostosis. La afectación vertebral ocurre sobre todo a nivel dorsal. La sinovitis ocurre en más del 20% de los casos y tiende a ser una oligoartritis no erosiva de articulaciones mayores. También se pueden afectar los huesos planos, en especial la mandíbula.

Las manifestaciones cutáneas son, junto con el cuadro reumatológico, la pieza clave en el diagnóstico de este síndrome. La pustulosis palmoplantar es la dermatosis más frecuente y la única que es reconocida como componente del síndrome por todos los autores<sup>6,7</sup>. Cursa en brotes, los cuales no necesariamente tienen que ser paralelos a la clínica osteoarticular, ya que con gran frecuencia la anteceden, como ya hemos mencionado. Uno de los puntos que en la actualidad se antojan de mayor controversia sobre el síndrome SAPHO es la relación de éste con el psoriasis. La artritis psoriásica también se incluye dentro de las espondiloartropatías seronegativas y se piensa que la pustulosis palmoplantar no es más que una forma localizada de psoriasis pustulosa, ya que tanto clínica como histológicamente son superponibles, como sucede en el caso que nos ocupa<sup>8</sup>. También se discute la inclusión de formas graves de acné, en especial el acné conglobata, entre las manifestaciones clínicas del síndrome SAPHO, ya que las manifestaciones osteoarticulares son frecuentes en los pacientes con acné fulminans, acné conglobata e hidrosadenitis supurativa. No siempre la clínica referida por estos pacientes se puede englobar en el contexto del síndrome SAPHO, por lo que la discusión sigue abierta. También se ha descrito en la literatura un caso de SAPHO asociado a *Pyoderma gangrenoso*<sup>9</sup>. No parece ser una asociación fortuita, ya que se trata de una dermatosis pustulosa estéril y también se ha relacionado con frecuencia con las espondiloartropatías seronegativas. Otras posibles manifestaciones o complicaciones de este peculiar síndrome son el síndrome del desfiladero torácico, la trombosis de la vena subclavia y el síndrome de la vena cava superior.

La causa del síndrome de SAPHO no está clara. Se barajan dos teorías:

1) Artropatía reactiva posiblemente secundaria a una infección, en la que el agente responsable sería *Propionibacterium acnes*, un grampositivo anaerobio comensal de la piel, aunque su patogénesis en el SAPHO aún no está clara<sup>10</sup>.

2) Una forma de espondiloartropatía seronegativa, la cual es mayormente aceptada, al basarse en su asociación con psoriasis, sacroileítis, entesitis y enfermedad ósea inflamatoria.

El diagnóstico se basa en los datos clínicos y radiológicos, ya que no hay pruebas de laboratorio específicas que confirmen el diagnóstico de SAPHO<sup>11</sup>. Normalmente sólo se detecta una moderada elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) o de otros reactantes de fase aguda. El factor reumatoide es negativo en casi todos los casos. Con respecto al antígeno HLA-B27 no parece existir diferencias significativas con la prevalencia del mismo en relación con la población general. Las alteraciones radiológicas se basan en el hallazgo de hiperostosis en el tercio interno de la clavícula, manubrio esternal y primeras costillas del cartílago costal y unión condrocotal. En la práctica, la gammagrafía con difosfonato de tecnecio es la técnica de elección, ya que es más sensible y expone al paciente a menos radiación que la tomografía u otros estudios radiológicos. Puede ser necesaria la biopsia cutánea y la biopsia ósea que nos ayudarán a clarificar el proceso en cuestión.

El síndrome SAPHO es uno de los procesos que pone de manifiesto la estrecha relación existente entre enfermedades cutáneas y reumatológicas. Es una enfermedad crónica que cursa en brotes de desigual intensidad y para la que no existe tratamiento curativo. El tratamiento de primera línea utilizado en el SAPHO son los antiinflamatorios no esteroideos. Cuando la respuesta no es satisfactoria se han intentado terapéuticas variadas con corticoides, metotrexate, colchicina y salazopirina con resultados variables, si bien está aumentando el interés por el uso del pamidronato<sup>12</sup>.

Coincidimos con Vélez y Moreno<sup>2</sup> en que debemos sospechar esta entidad en todo paciente con pustulosis palmoplantar que se queje de molestias en la pared torácica anterior. La fluidez de relación entre reumatólogos y dermatólogos no sólo redundará en un precoz diagnóstico, sino también en un enfoque integral que ayude a mejorar la calidad de vida del paciente.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Chamot AM, Benhamou CL, Kahn MF, Beraneck L, Kaplan G, Prost A. Le syndrome pustulose hyperostose osteite (SAPHO). Resultats d'une enquete nationale: 85 observations. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987;54:187-96.
2. Vélez García Nieto, Moreno Giménez JC. Síndrome SAPO. *Piel* 1998; 13:389-95.
3. Kahn MF, Bouvier M, Palazzo E, Tebib JG, Colson F. Sternoclavicular pustulotic osteitis (SAPHO). 20-year interval between skin and bone lesions. *J Rheumatol* 1991;18(7):1104-8.
4. Maugars Y, Berthelot JM, Ducloux JM, Prost A. SAPHO syndrome: a followup study of 19 cases with special emphasis on enthesitis involvement. *J Rheumatol* 1995;22:2135-41.
5. Kahn MF, Kahn MA. The SAPHO syndrome. *Baillier's. Clin Rheum* 1994;8:333-62.
6. Camacho F. Acné. Erupciones acneiiformes. Rosácea. En: Armijo M, Camacho F, editores. *Tratado de Dermatología*. 1<sup>st</sup> ed. Madrid: Grupo Aula Médica; 1998. p. 230.
7. Boutin RD, Resnick D. The SAPHO syndrome: an evolving concept for unifying several idiopathic disorders of bone and skin. *AJR* 1998;170: 585-91.
8. Abellán Martínez J, Guerra Vales JM, Majón Luengo P. Síndrome SAPHO. *Med Clin (Barc)* 1999;6:113:599.
9. Claudepierre P, Clerc D, Cariou D, Lavabre C, Venencie PY, Bisson M. SAPHO syndrome and pyoderma gangrenosum: is it fortuitous? *J Rheumatol* 1996;23(2):400-2.
10. Edlund E, Johnsson U, Lidgren L, Pettersson H, Sturfelt G, Svensson B, et al. Palmoplantar pustulosis and sternocostoclavicular arthro-osteitis. *Ann Rheum Dis* 1988;47:809-15.
11. Kahn MF, Chamot AM. SAPHO syndrome. *Rheum Dis Clin North Am* 1992;18:225-46.
12. Sayag-Boukris V, Laoussadi S, Cormier C, Laroche F, Menkes CJ, Kahan A. Efficacy of pamidronate in the treatment of SAPHO syndrome. *Arthritis Rheum* 1998;41:114.