

## Síndrome de SAPHO

A. Espino-García, A. Vidal-Tolosa, N. Farran-Torres y V. Monastyrskyy

Área Básica de Salud Bordeta-Magraners. Lleida. España.

Se presenta un caso de una paciente de 41 años sin antecedentes personales ni familiares de interés. Refiere desde hace 9 meses dolores intermitentes en la parte anterior del tórax y columna lumbar y, además, pustulosis palmar discreta desde hace dos años. Se diagnostica como síndrome de SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis) basándose en los hallazgos clínicos, radiológicos y gammagráficos. La gammagrafía ósea permite obtener en una sola exploración imágenes del cuerpo entero y puede emplearse para el diagnóstico diferencial de otros procesos osteoarticulares, además del control evolutivo y valoración de la respuesta al tratamiento. Actualmente el tratamiento más aceptado son los bifosfonatos. El objetivo de este trabajo es la revisión clínica y la actualización de los últimos tratamientos de este síndrome tan poco frecuente.

*Palabras clave:* síndrome de SAPHO, osteomielitis crónica multifocal recurrente, gammagrafía ósea.

### INTRODUCCIÓN

El acrónimo SAPHO fue propuesto en 1987<sup>1</sup> para agrupar diversas manifestaciones osteoarticulares con unos hallazgos radiológicos concretos, entre los que destaca la hiperostosis de la pared anterior del tórax, asociados a acné conglobata, pustulosis palmar y plantar y/o psoriasis.

Es una enfermedad de prevalencia desconocida descrita principalmente en Japón, Escandinavia, Francia, Alemania y, ocasionalmente, en España. La etiología y la patogenia del síndrome de SAPHO son desconocidas; la mayoría de autores la considera como una espondiloartropatía seronegativa<sup>2</sup> y, en algunos casos, se discute como base la infección por *Propionibacterium acnes*. Se presenta generalmente en la infancia y adolescencia con predominio del sexo femenino.

A case of a 41 year old female patient with no personal or family background of interest is presented. She reported intermittent pain in the anterior part of the thorax and lumbar spine for the last nine months and mild palmar pustulosis since 2 years ago. She was diagnosed of SAPHO syndrome (synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis and osteomyelitis), based on clinical, radiological and scintigraphic findings. The bone scintigraphy makes it possible to obtain whole body images with a single examination that can be used for the differential diagnosis of other osteoarticular conditions as well as evolutive monitoring and evaluation of response to treatment. The treatment currently most accepted is bisphosphonates. The purpose of this study is to make a clinical review and up-date of the last treatments of this so uncommon syndrome.

*Key words:* SAPHO syndrome, chronic recurrent multifocal osteomyelitis, scintigraphy bone.

En los adolescentes y en la edad media de la vida las lesiones óseas se localizan principalmente en la región esterno-clavicular, seguidas de la columna lumbar, la pelvis y los huesos largos. En la infancia afecta a los huesos largos (tibia, fémur y cíbito), la clavícula y la columna lumbar.

El diagnóstico se fundamenta en la combinación de unas manifestaciones clínicas junto a unas pruebas de imagen compatibles: la imagen gammagráfica en "asta de toro" al nivel de la articulación esterno-clavicular es bastante específica del síndrome.

Es una enfermedad crónica que cursa con brotes de intensidad variable y para la que no existe tratamiento curativo; en la actualidad el más efectivo es pamidronato entovenoso.

### CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 41 años que refiere desde hace 9 meses dolor paraesternal y esterno-clavicular sin antecedentes traumáticos en la pared torácica. No refiere antecedentes familiares ni personales de interés. También explica pustulosis palmar ligera de varios años de evolución con dolores intermitentes en las articulaciones sacroiliacas y la columna lumbar.

Correspondencia: A. Espino García.  
Avda. Once de septiembre, n.º 81 1.º 2.º.  
25199 Lleida.

Correo electrónico: aespino@comll.es  
aespino@plleida.scs.es

Recibido el 11-06-2007; aceptado para su publicación el 11-12-2007.

En la exploración física destaca dolor selectivo en las articulaciones esterno-claviculares con engrosamiento del tercio proximal de ambas clavículas y la en zona lumbar de forma discreta. Además presenta discreta pustulosis palmar.

Estuvo en tratamiento durante un mes con antiinflamatorios no esteroideos (AINE) sin que notase mejoría. Se quedó embarazada y se prosiguió el estudio después de acabada la gestación.

El hemograma, calcio, fósforo, proteína C reactiva, factor reumatoide, velocidad de sedimentación globular (VSG), función hepática y renal, inmunoglobulinas, C3, C4, TSH y HLAB27 son normales. Las serologías víricas fueron negativas y la orina resultó normal.

La radiografía demuestra un discreto engrosamiento clavicular; la tomografía axial computarizada esternal indica fisura esternal; la resonancia magnética nuclear esternal objetiva fisura esternal, lesiones osteoescleróticas e hiperostosis, artritis y signos inflamatorios de la articulación costo-esternal; la gammagrafía ósea revela hipercaptación del trazador en la articulación condroesternal y en la articulación acromio-clavicular bilateral sugerente de hiperostosis.

Con estos datos llegamos al diagnóstico de síndrome de SAPHO e iniciamos tratamiento con pamidronato sódico endovenoso cada 4 semanas durante un año. Existen numerosos estudios que avalan la utilización de pamidronato sódico endovenoso en la reducción del dolor y la mejora de la funcionalidad, con escasos efectos adversos. Es un bifosfonato de segunda generación que suprime la reabsorción ósea y que posee propiedades antiinflamatorias. En los dos primeros meses del tratamiento la mejora ha sido discreta.

## DISCUSIÓN

El síndrome de SAPHO es una entidad sometida a debate; agrupa una serie de afecciones con hallazgos comunes, como la afección ósea con osteitis aséptica que afecta a zonas determinadas y la agrupación cutánea en forma de pustulosis palmo-plantar y acné conglobata. Por otra parte, la osteomielitis crónica multifocal recurrente es una inflamación ósea crónica aséptica y no supurativa que suele afectar a múltiples localizaciones, generalmente huesos largos y clavícula, y con menos frecuencia la columna y la pelvis, frecuente en niños y adolescentes<sup>3</sup>. Con frecuencia se asocia también con pustulosis palmo-plantar y suele tener una evolución favorable. Esta similitud entre ambas entidades hace que no haya acuerdo unánime sobre si son entidades diferentes o una variante de la misma enfermedad, aunque el síndrome SAPHO suele conllevar peor pronóstico a largo plazo. Tanto la incidencia como la prevalencia de esta entidad son desconocidas.

La afección ósea puede estar localizada en una región anatómica o en un hueso, aunque puede ser multifocal. Las manifestaciones osteoarticulares incluyen sinovitis, hiperostosis, osteitis, esclerosis y osteólisis. En adultos predomina en la región esternoclavicular (65-90%)<sup>4</sup>.

Todos los componentes de la pared anterior del tórax pueden estar afectados: articulaciones esternoclaviculares, costosternales superiores, costocondrales y manubrioesternal.

La prueba radiológica que aporta más información es la gammagrafía ósea<sup>5</sup> con difosfonatos marcados; es muy típico el patrón de hipercaptación esternoclavicular simétrica en "cabeza de toro", donde el manubrio esternal representa el cráneo y las articulaciones esternoclaviculares y las clavículas corresponden a los cuernos.

La segunda región afectada es la columna vertebral (33%), sobre todo la dorsal. La afectación de los huesos largos ocurre en el 30% de los pacientes, fundamentalmente en el fémur distal y la tibia proximal, siendo más frecuente en la infancia.

La afectación cutánea más característica es la pustulosis palmo-plantar<sup>6</sup>, aunque también se asocia a acné severo, conglobata, fulminans, hidrosadenitis supurativa y psoriasis. Las lesiones articulares y las manifestaciones cutáneas no necesariamente se presentan al mismo tiempo, pudiendo haber incluso años de diferencia en la aparición de las mismas.

En un porcentaje importante de casos se aísla *Propionibacterium acnes*, Gram positivo anaerobio saprofita de la piel, en el cultivo de líquido sinovial, sin estar totalmente aclarada su participación en la patogenia del cuadro. Puede ser necesaria la biopsia cutánea para clarificar el proceso.

La analítica no es determinante, normalmente se detecta una moderada elevación de la VSG o de otros reactantes de fase aguda. El factor reumatoide es negativo en casi todos los casos. El HLAB27 es positivo en el 15-30% de los casos, con una prevalencia similar en la población general.

El diagnóstico diferencial incluye osteonecrosis aséptica de la epífisis medial de la clavícula, osteitis condensante, osteoma osteoide, osteoartritis y osteomielitis, aunque estas entidades no suelen ser bilaterales ni afectar los huesos adyacentes. También deben descartarse otras patologías con patrones radiológicos similares<sup>7</sup>, como la Enfermedad de Paget, el osteosarcoma, el sarcoma de Swing o las metástasis óseas. En muchos casos la biopsia ósea se hace necesaria para descartar esas patologías.

Tiene una evolución crónica y un curso a brotes sin existir un tratamiento curativo.

El tratamiento convencional con AINE, corticoides y metrotrexato no se ha mostrado efectivo. Actualmente se está utilizando pamidronato<sup>8-10</sup> endovenoso en ciclos mensuales durante un año; reduce el dolor y mejora la funcionalidad articular. Es un bifosfonato de segunda generación que suprime la reabsorción ósea y que tiene propiedades antiinflamatorias.

Es importante el conocimiento de este síndrome. Su correcto diagnóstico dependerá de que el médico piense en este proceso y establezca un nexo de unión entre las manifestaciones articulares y dermatológicas, sobre todo dolor en la pared torácica anterior y la pustulosis palmo-plantar.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Chamot AM, Benhamou CL, Kahn MF, Beraneck L, Kaplan G, Prost A. Le syndrome pustulose hyperostose ostéite (SAPHO). Résultats d'une enquête nationale: 85 observations. *Rev Rhum Mal Osteoarthr.* 1987;54:187-96.
2. Olivé A. Síndrome de SAPHO y otras espondiloartropatías mal definidas. *Rev Esp Reumatol.* 1995;22:212-6.
3. Delgado-Castro M, Rodríguez M, Guitian R, Márquez R, Domínguez MJ, Naval P. Osteomielitis multifocal séptica vs osteomielitis crónica multifocal recurrente: a propósito de un caso. *Rev Esp Med Nucl.* 2002;21:356-61.
4. Olivé A, Pérez-Andrés R, Rivas A, Holgado S, Casado E, Gumá M, et al. Síndrome de SAPHO: estudio de 16 casos. *Med Clin (Barc).* 1999;112:61-3.
5. Pichler R, Weiglein K, Schmekal B, Sfetsos K, Maschek W. Bone scintigraphy using Tc-99m DPD and F 18-FDG in a patient with SAPHO syndrome. *Scand J Rheumatol.* 2003;32:58-60.
6. 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;18:1104-8.
7. Schilling F, Kessler S. The SAPHO syndrome clinical and radiological differentiation and classification on the basis of 86 cases. *Z Rheumatol.* 2000;59:1-28.
8. Cipps AJ. Pamidronate for SAPHO syndrome. *Rheumatology.* 2003; 42:491
9. Amital H, Appelbaum YH, Aamar S, Daniel N, Rubinow A. SAPHO syndrome treated with pamidronate: an open-label study of 10 patients. *Rheumatology.* 2004;43:658-61.
10. Courtney PA, Hosking DJ, Fairbairn KJ. Treatment of SAPHO with pamidronate. *Rheumatology.* 2002;41:1196-8.