

## Paciente con tumefacción en la articulación esternoclavicular. Síndrome SAPHO

M. Teixidó-Colet, M. Jiménez-Moreno, M. Iglesias-Martínez y C. Yuste-Marco

Área Básica de Salud Badia. Badia del Vallés. Barcelona. España.

El síndrome SAPHO está constituido por la asociación de alteraciones musculoesqueléticas y alteraciones dermatológicas. Presentamos el caso de un varón de 35 años que cumple criterios de síndrome SAPHO. Aunque el tratamiento de estos pacientes aún no está claro, es importante hacer el diagnóstico del síndrome SAPHO para realizar las investigaciones necesarias e instaurar el tratamiento. El término es un acrónimo de las manifestaciones más frecuentes: sinovitis, acné, pustulosis palmo-plantar, hiperostosis y osteítis.

*Palabras clave:* síndrome SAPHO, hiperostosis, osteítis.

The SAPHO syndrome describes an association between musculoskeletal disorders and various dermatological conditions. We report the case of a 35-years-old man who fulfilled the criteria for SAPHO. Although the optimal treatment for these patients remains unclear, it is important to make the diagnosis of SAPHO to avoid unnecessary investigations and treatment. SAPHO is an acronym of the combination of synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, and osteitis.

*Key words:* SAPHO syndrome, hyperostosis, osteitis.

### INTRODUCCIÓN

En ocasiones, en la consulta nos encontramos con patologías poco prevalentes que requieren un alto nivel de sospecha y nos obligan a tenerlas en mente. Presentamos el caso de un paciente con tumefacción de la articulación esternoclavicular, que cumple criterios de síndrome SAPHO. Este síndrome incluye una variedad de trastornos reumáticos asociados a manifestaciones cutáneas.

### CASO CLÍNICO

Paciente varón de 35 años que consulta por dolor y tumefacción de la articulación esternoclavicular derecha de dos semanas de evolución, sin antecedentes de traumatismo. Como antecedentes personales destacaba el acné conglobata y como antecedentes familiares, el fallecimiento de su madre por un hepatocarcinoma diez años antes y la artritis gotosa de su padre.

En la exploración física destacaban unas lesiones quísticas, cicatriciales y pustulósicas en el tórax y una tumefacción con palpación ligeramente dolorosa de la articulación esternoclavicular derecha. En la radiología convencional no se observaron alteraciones. En la analítica destacamos los

siguientes valores: 14.450 leucocitos (80% N, 14,7% L, 1,7% M, 1,3% E), hemoglobina 11,5 g/dl, hematocrito 37%, volumen corpuscular medio 67,9 fl, velocidad de sedimentación globular 62 mm/1ª hora, proteína C reactiva 3,3, antígeno de histocompatibilidad HLA B27 positivo y resto de la analítica normal. La gammagrafía ósea presentó una intensa hiperactividad del trazador en las clavículas, la rama horizontal de la mandíbula izquierda, L3-L4 y las uniones esternoclaviculares, todo ello indicativo de cambios óseos secundarios a hiperostosis/osteítis y artritis, patrón gammagráfico observado en el síndrome SAPHO (fig. 1). La tomografía axial computarizada (TAC) del esternón presentó signos de cambios óseos y articulares de las dos articulaciones esternoclaviculares y claviculocondral sobre la primera costilla, que eran secundarios a un proceso inflamatorio crónico. Se derivó al paciente para su tratamiento al Servicio de Reumatología de referencia.

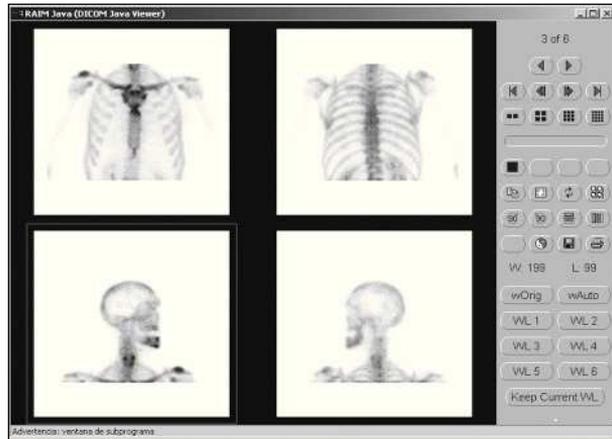
### DISCUSIÓN

El síndrome SAPHO es una entidad descrita por Khan et al, en la que se agrupan la asociación entre desórdenes musculoesqueléticos y varias alteraciones dermatológicas<sup>1</sup>. El término es un acrónimo de las manifestaciones más frecuentes: sinovitis, acné conglobata (fulminans, hidrosadenitis supurada o celulitis disecante), pustulosis palmo-plantar, hiperostosis y osteítis. La prevalencia y la etiología son desconocidas. Se presenta en la infancia y en la adolescencia, con predominio en el sexo femenino.

El componente principal del SAPHO es la osteítis inflamatoria, que puede acompañarse de lesiones cutáneas,

Correspondencia: M. Teixidó Colet.  
ABS Badia del Vallés.  
C/ Bética s/n.  
08214 Badia del Vallés. Barcelona. España.  
Correo electrónico: 25737mtc@comb.cat

Recibido el 2-06-08; aceptado para su publicación el 04-09-08.



**Figura 1.** Gammagrafía ósea con hiperactividad del trazador en clavículas; rama horizontal de la mandíbula izquierda, L3-L4 y uniones esternoclaviculares.

normalmente con cultivos negativos. Las lesiones cutáneas son la pustulosis palmo-plantar y el acné (55,7 y el 19,3% respectivamente) y pueden aparecer simultáneamente, antes o posteriormente a las manifestaciones articulares y óseas. Las manifestaciones osteoarticulares más frecuentes son el dolor en la pared torácica anterior, especialmente la afectación de las articulaciones esternoclaviculares (70-90%), también de las costoesternales y de las costocondrales. La artritis periférica y/o clínica sugestiva de espondilitis (lumbalgia/dolor sacroilíaco) es poco frecuente, y en este caso se asocia a la presencia de HLA B27 positivo. Las lesiones óseas son esclerosas, solitarias o múltiples, y pueden localizarse en cualquier hueso largo, plano como el íleon, la tibia, la clavícula o la mandíbula. Las manifestaciones sistémicas son raras, pero a veces hay fiebre<sup>2</sup>.

El diagnóstico de este síndrome es fundamentalmente clínico y no hay pruebas específicas. En la analítica se

puede encontrar una elevación de reactantes de fase aguda y en una tercera parte de los casos el HLA B27 está presente. El estudio se completa con pruebas de imagen (radiología convencional, TAC o resonancia magnética y gammagrafía ósea) que, además, permiten el diagnóstico diferencial (enfermedad de Paget, metástasis óseas, etc.). En ocasiones puede ser necesaria una biopsia ósea que pone de manifiesto una osteítis estéril<sup>3</sup>. Aunque la prevalencia del HLA B27 es superior a la existente en la población sana, esta entidad no se contempla dentro de la familia de las espondiloartritis.

La enfermedad evoluciona en brotes y no existe un tratamiento curativo. El pronóstico a largo plazo es bueno, y no suele asociarse a complicaciones graves o invalidantes<sup>3</sup>. El tratamiento convencional con antiinflamatorios no esteroideos y corticoides y metotrexato no ha mostrado su efectividad. Actualmente existen estudios que apoyan el tratamiento con pamidronato. Otros tratamientos son la sulfasalazina, ciclosporina, lufunomida, antibióticos como la doxiciclina y el infliximab<sup>4,5</sup>.

El diagnóstico es clínico, y por la baja prevalencia requiere un alto nivel de sospecha. Ante un paciente con manifestaciones osteoarticulares, sobre todo de la pared anterior del tórax, debemos hacer una anamnesis de las manifestaciones cutáneas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kahn MF, Chamot M. SAPHO syndrome. *Spondyloarthropathies. Rheum Dis Clin North Am.* 1992;18:225-41.
2. Earwaker JWS, Cotten A. SAPHO: syndrome or concept? Imaging findings. *Skeletal Radiol.* 2003;32:311-27.
3. Hayem G, Bouchaud-Chabot A, Benali K, Roux S, Palazzo E, Silbermann-Hoffman O, et al. SAPHO syndrome: a long-term follow-up study of 120 cases. *Semin Arthritis Rheum.* 2000;29:332-4.
4. García-Aparicio A. Tratamiento del síndrome SAPHO. *Sem Fund Esp Reumatol.* 2005;06:11-9.
5. Olivieri I, Padula A, Palazzi C. Off-label dermatologic uses of anti-TNF- $\alpha$  therapies. *J Cutan Med Surg.* 2005;9(6):296-302.