

# SÍNDROME SAPHO

## PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA

Dres. Ramiro M. Barrera<sup>1</sup>, Juan S. Binetti<sup>1</sup>, Silvia Babini<sup>2</sup>, Salvador Pavón<sup>1</sup>, Húber Valdivia<sup>3</sup>

### INTRODUCCIÓN

SAPHO es un término adoptado en 1987 por Chamot<sup>1</sup> para designar un grupo de 5 manifestaciones clínicas y radiológicas frecuentemente combinadas (tabla 1). Hay ausencia de evidencia serológica de factor reumatoideo, alta incidencia de sacroileitis, entesopatías y mayor incidencia de presencia antígeno HLA B27<sup>2</sup>.

La importancia de conocer este síndrome radica en que se trata de una nueva entidad que unifica varios desórdenes idiopáticos que comparten características clínicas, radiológicas y patológicas. Además facilitaría la diferenciación de otras entidades que pueden producir hallazgos clínicos y radiográficos similares pero de tratamiento y pronóstico totalmente diferentes (tabla 2).

El criterio diagnóstico propuesto para este síndrome es<sup>3,4</sup>:

1. Pústulas características o acné en presencia de sinovitis estéril, hiperostosis u osteítis
2. Sinovitis estéril, hiperostosis u osteítis que comprometen el esqueleto axial o periférico (especialmente la pared anterior del tórax, cuerpos vertebrales, articulaciones sacroilíacas), con o sin lesiones características en la piel
3. Sinovitis estéril, hiperostosis u osteítis, que comprometen el esqueleto axial o periférico (especialmente múltiple metáfisis de huesos largos en los niños), con o sin lesiones características en la piel.

### CASO

Un varón de 54 años tenía antecedentes de acné severo con forunculosis en cara y dorso hasta los 21 años, con posteriores episodios ocasionales del acné. Aproximadamente 10 años atrás comenzó con lumbalgia postesfuerzo, con dos o tres episodios de corta duración, sin propagación a los miembros inferiores, presentando también dolor sacro ilíaco.

En diciembre de 1998 padeció un esguince de rodilla izquierda ocasionando dolor patelofemoral y a nivel del compartimento interno de la rodilla, evolucionando favorablemente.

Al examen físico se observó cicatrices de acné en cara y dorso, limitación de las rotaciones en cadera, hipotrofia de cuádriceps izquierdo, y dolor leve en articulación sacro ilíaca derecha.

Tabla 1. Características del síndrome SAPHO.

Sinovitis
Acné
Pustulosis
Hiperostosis
Osteítis

Los exámenes de laboratorio no evidenciaron datos concluyentes, sólo la presencia de HLA B51.

La radiografía de pelvis mostró aumento de la densidad ósea, con algunas imágenes radiolúcidas a nivel del hueso ilíaco en articulación sacro ilíaca compatible con osteítis (fig. 1), mientras que en la radiografía de rodilla se observó una imagen radiolúcida a nivel del cóndilo femoral interno compatible con necrosis ósea avascular (fig. 2). En una gammagrafía ósea posterior, se observó captación patológica focalizada en hemipelvis derecha y un incremento de la actividad en cóndilo femoral interno izquierdo compatible con necrosis ósea avascular.

El paciente fue medicado con AINE (rofecoxib, 25 mg por día) con resultados favorables, por lo que decide continuar con dicha medicación en caso de necesidad.

### DISCUSIÓN

La utilización del término SAPHO fue incrementándose en forma progresiva en la literatura a lo largo de los años, pero esto no significa que su uso sea universal. Los detractores de este síndrome llaman a este término torpe o imposible<sup>8</sup> destacando que cada enfermedad de la piel y del aparato músculo esquelético no pueden ser evaluadas conjuntamente sino como entidades aparte, teniendo en cuenta que el síndrome SAPHO unifica más de 50 diagnósticos posibles.

Aunque la causa y la patogénesis de SAPHO permanece elusiva, justificaría incluir este síndrome dentro del reino de las espondiloartropatías seronegativas, ya que más del 40% de todos los casos presentaron criterios diagnósticos de las mismas<sup>9</sup>. El

Tabla 2. Diagnóstico diferencial clínico y radiológico del síndrome SAPHO.

Osteomielitis
Linfoma
Metástasis
Enfermedad de Paget

1. Servicio de Ortopedia y Traumatología

2. Servicio de Reumatología

3. Servicio de Diagnóstico por Imágenes

Hospital Privado de Comunidad. Córdoba 4545 (B7602CBM)  
Mar del Plata.

criterio establecido por el grupo europeo de estudio de las espondiloartropatías sugiere que el SAPHO pertenecería a la familia de enfermedades seronegativas que incluyen asociaciones de sinovitis, entesopatías, sacroileítis, psoriasis, enfermedades inflamatorias del hueso y dolor de espalda inflamatorio<sup>10</sup>. Si bien el síndrome SAPHO representaría una espondiloartropatía seronegativa, el conocimiento de estas espondiloartropatías evoluciona relativamente rápido sin adaptarse adecuadamente a las clasificaciones y conceptos actuales como ocurre en la mitad de los casos de artritis temprana, que no pueden ser diagnosticadas o clasificadas.

Una de las dificultades diagnósticas que presenta el SAPHO es que en algunas oportunidades, las manifestaciones osteoarticulares y dermatológicas no se presentan necesariamente en forma paralela. Sonozaki<sup>11</sup> observó en 70% de los pacientes que las erupciones de la piel comenzaron dos años antes o después que la artroosteítis, aunque se reportaron períodos de latencia de más de una década. Por lo tanto, la presencia de lesiones óseas características, aún en ausencia de lesiones en piel, determina el diagnóstico de síndrome SAPHO<sup>4,12-15</sup>.

### CAUSA Y FISIOPATOLOGÍA

La causa y fisiopatología del SAPHO es poco conocida.

La diseminación hematogena de una infección cutánea no justificaría la causa de este síndrome debido a que no se cultivaron patógenos en sangre, huesos o articulaciones en la mayoría de los pacientes.

Diversas hipótesis fueron propuestas por Hellman<sup>5</sup> y Schwartz<sup>6</sup> relacionadas con una respuesta autoinmune que podría ser ocasionada por un patógeno viral o bacteriano de la piel, produciendo una reacción inmunológica a nivel de huesos y articulaciones.

### MANIFESTACIONES OSTEOARTICULARES

Las lesiones del sistema músculo esquelético son fundamentales para el diagnóstico de síndrome SAPHO.

La sinovitis esternoclavicular, costoclavicular y de las articulaciones manubrioesternales en la porción superior de la pared anterior del tórax, son las más comunes de encontrar.

Los sitios extratorácicos de sinovitis se pueden observar especialmente a nivel de las articulaciones sacroilíacas, principalmente en forma unilateral<sup>3</sup>.

Las lesiones más importantes de SAPHO son la osteítis e hiperostosis considerándose que sólo la presencia de estos hallazgos deben plantear la posibilidad de encontrarse ante un síndrome SAPHO.

### MANIFESTACIONES EN LA PIEL

Las manifestaciones dermatológicas asociadas al SAPHO consisten en dos categorías: acné severo y

pustulosis.

De los diferentes tipos de acné severo, los más destacados son: acné *fulminans*, acné *conglobata* e hidradenitis supurativa<sup>3</sup>. Las lesiones pustulosas usualmente se manifiestan como pustulosis psoriásica o pustulosis palmoplantar.

### Estudios complementarios

Si bien los análisis de laboratorio tienen un valor limitado en el síndrome SAPHO cobran una importancia invaluable en la exclusión de la presencia de otras patologías.

En general, los análisis sanguíneos de rutina indican la existencia de la reacción inflamatoria, con modesto aumento del valor de la eritrosedimentación y proteína C reactiva. Otros tipos de análisis complementarios no evidencian datos concluyentes.

El diagnóstico presuntivo del síndrome SAPHO se debe realizar en base a la correlación clínica radiológica y en algunos casos, cuando existe una presentación atípica, es necesaria una biopsia ósea<sup>4</sup>.

### TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

Numerosos medicamentos se utilizaron en un esfuerzo para tratar el síndrome SAPHO.

La mayoría de las publicaciones concluyen que los medicamentos contribuyen modestamente en el tratamiento de este síndrome<sup>7</sup>.

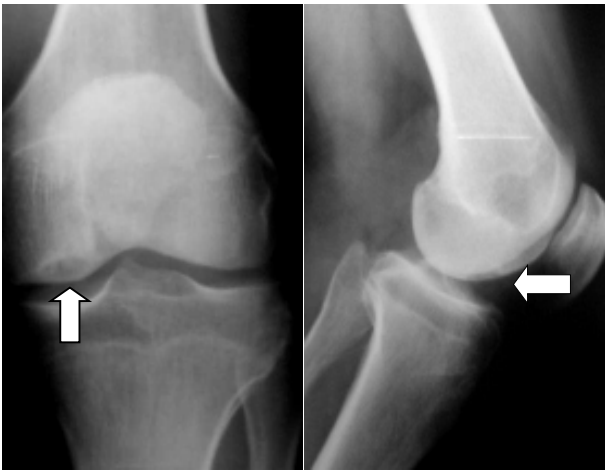
Los medicamentos comúnmente prescritos son antiinflamatorios no esteroideos, corticoides y antibióticos, siendo estos últimos, en la mayoría de los casos, inefectivo en aminorar las manifestaciones músculo esqueléticas.

El tratamiento alternativo también fue propuesto, utilizando con éxito variable, interferón alfa, metotrexato, calcitonina, bifosfonatos, derivados de la vitamina D y ciclosporina A<sup>7</sup>.

En el tratamiento quirúrgico, la tonsilectomía oca-



**Figura 1.** Aumento de la densidad ósea en hueso ilíaco, con algunas imágenes radiolúcidas en articulación sacroilíaca compatibles con osteítis.



**Figura 2.** Necrosis ósea avascular en cóndilo femoral interno.

sionó una marcada disminución de los síntomas en 80% de las hiperostosis esternoclaviculares y alivio de las lesiones en la piel en 75% de los pacientes con pustulosis palmoplantar<sup>2</sup>.

El pronóstico de los pacientes con síndrome SAPHO varía, pero por lo general es bueno, presentando exacerbaciones intermitentes de dolor.

## CONCLUSIÓN

El síndrome SAPHO unifica diversas patologías idiopáticas de la piel y músculo esqueléticas y debido a que la patogénesis de estas anomalías es aún desconocida, seguramente el conocimiento de esta presumible espondiloartropatía seronegativa avanzará en los próximos años.

Las diferentes manifestaciones que presenta el síndrome SAPHO, junto con los diagnósticos diferenciales que plantean los huesos escleróticos e hiperostóticos, obligan a tenerlo en cuenta para evitar diagnósticos improductivos y tratamientos innecesarios y complicados, en una enfermedad que generalmente tiene un curso benigno y autolimitado.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Chamot AM, Vion B, Gerster JC. Acute pseudo-septic arthritis and palmoplantar pustulosis. *Clin Rheumatol* 1986;5:118-23
2. Boutin R, Resnick D. The SAPHO syndrome: an evolving concept for unifying several idiopathic disorders of bone and skin. *AJR* 1998;170:585-91
3. Benhamou CL, Chamot AM, Kahn MF. Synovitis-acne-pustulosis hyperostosis-osteomyelitis syndrome (SAPHO): a new syndrome among the spondyloarthropathies? *Clin Exp Rheumatol* 1988;6:109-12
4. Kahn MF, Khan MA. The SAPHO syndrome. *Baillieres Clin Rheumatol* 1994;8:333-62
5. Hellmann DB. Spondyloarthropathy with hidradenitis suppurativa. *JAMA* 1992;267:2363-5
6. Schwartz BD. Infectious agents, immunity, and rheumatic diseases. *Arthritis Rheum* 1990;33:457-65
7. Hayem G, Bouchaud Chabot A, Benali K, et al. SAPHO syndrome: a long term follow up study of 120 cases. *Semin Arthritis Rheum* 1999;29:159-71
8. Khan MA, van der Linden SM. A wider spectrum of spondyloarthropathies. *Semin Arthritis Rheum* 1990;20:107-13
9. Maugars Y, Berthelot JM, Ducloux JM, et al. SAPHO syndrome: a follow up study of 19 cases with special emphasis on enthesitis involvement. *J Rheumatol* 1995;22:2135-41
10. Dougados M, van der Linden S, Juhlin R, et al. The european spondyloarthropathy study group preliminary criteria for the classification of spondyloarthropathy. *Arthritis Rheum* 1991;34:1218-30
11. Sonozaki H, Mitsui H, Miyayaga Y, et al. Clinical features of 53 cases with pustulotic arthro-osteitis. *Ann Rheum Dis* 1981;40:547-53
12. Ehrenfeld M, Samra Y, Kaplinsky N. Acne conglobata and arthritis: report of a case and review of the literature. *Clin Rheumatol* 1986;5:407-9
13. Kahn MF, Bouvier MB, Palazzo E, et al. Sternoclavicular pustulotic osteitis (SAPHO): 20 year interval between skin and bone lesions. *J Rheumatol* 1991;18:1104-8
14. Kotilainen P, Gullichsen RE, Saario R, et al. Aseptic spondylitis as the initial manifestation of the SAPHO syndrome. *Eur Spine J* 1997;6:327-9
15. Cotten A, Flipo RM, Mentre A, et al. SAPHO syndrome. *Radiographics* 1995;15:1147-54