

## Síndrome SAPHO de presentación infrecuente

Miriam Centeno Jiménez, Rafael Díaz-Delgado Peñas, Cristina Calvo Rey y Paz Collado

Servicio de Reumatología Pediátrica. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

Describimos un caso de síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis) con una forma de presentación poco habitual, en una niña de 14 años de edad con febrícula de 8 meses de duración, dolor lumbar izquierdo y reactantes de fase aguda elevados con anemia normocítica y normocrómica. En una radiografía de miembros inferiores se evidenció una imagen lítica con osteítis e hiperostosis en peroné derecho, como hallazgo casual tras una caída accidental. Estos datos, además del acné, la pustulosis, la artritis esternoclavicular y los estudios obtenidos por resonancia magnética (RM) de columna y gammagrafía ósea, orientaron el diagnóstico de SAPHO.

**Palabras clave:** Síndrome SAPHO. Espondiloartropatía. Osteomielitis multifocal recurrente crónica (OMRC).

### An infrequent presentation of SAPHO syndrome

We describe a case of SAPHO (synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis and osteitis) with an unusual presentation in a 14 year-old girl with low grade fever which lasts 8 months, left low back pain and elevated erythrocyte sedimentation rates and protein C-reactive with chronic anaemia. A radiography of the lower limbs showed a lytic image with osteitis and hyperostose in the right fibula, as a casual finding. This information, in addition to the acne, pustulosis, sternoclavicular arthritis and the studies got from the magnetic resonance image (MR) of spine, pointed out the diagnosis of SAPHO.

**Key words:** SAPHO syndrome. Spondyloarthropathy. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO).

### Introducción

El síndrome SAPHO<sup>1</sup> (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis) incluye una variedad de trastornos reumáticos asociados a lesiones cutáneas<sup>2</sup>. Se presenta generalmente en la infancia y la adolescencia, con predominio del sexo femenino.

La distribución de la enfermedad depende de la edad de presentación. En los adolescentes y en la edad media de la vida, se localiza principalmente en la región esternoclavicular, seguido de la columna lumbar, la pelvis y los huesos largos. En la infancia, afecta a huesos largos (tibia, fémur y cúbito), la clavícula y la columna lumbar. El diagnóstico del síndrome SAPHO no es difícil cuando las lesiones osteoarticulares típicas están localizadas en los puntos diana característicos. La imagen gammagráfica en "asta de toro" a nivel de la articulación esternoclavicular es bastante específica del síndrome<sup>3</sup>. Presentamos el caso de una adolescente diagnosticada de síndrome SAPHO, cuyo estudio fue motivado por una febrícula prolongada y elevación de los reactantes de fase aguda.

### Caso clínico

Niña de 14 años, en seguimiento en nuestro hospital por febrícula vespertina de 37,6 °C de 8 meses de evolución y anemia normocítica normocrómica con elevación de reactantes de fase aguda, que consulta por cuadro de 10 días de dolor continuo en zona lumbar izquierda sin síndrome miccional.

Entre los antecedentes personales cabe resaltar: tuvo un síndrome hemolítico urémico a los 4 años de edad, fue apendicectomizada (apendicitis catarral) a los 12 años y estaba en seguimiento por dolor abdominal recurrente (tránsito gastrointestinal, ecografía abdominal y tomografía computarizada abdominal normales) y por asma extrínseco.

Como antecedentes familiares destaca madre con síndrome de Sjögren sin tratamiento. Sin espondiloartropatía ni enfermedad inflamatoria intestinal.

En la exploración física se evidencia obesidad, pustulosis en pubis y cara interna de los muslos (fig. 1) y queratodermia palmoplantar; destaca el dolor selectivo a la palpación a nivel de la articulación esternoclavicular y

Correspondencia: Dra. M. Centeno Jiménez.  
Vital Aza, 88, 2.º 2. 28017 Madrid. España.  
Correo electrónico: m\_cente@hotmail.com

Manuscrito recibido el 29-7-2005 y aceptado el 31-1-2006.



**Figura 1.** Pustulosis en cara interna de los muslos.

en la zona lumbar izquierda, sin signos de radiculopatía. Presenta, además, dolor a la palpación en la inserción de tendón aquileo izquierda. Ausencia de puntos de fibromialgia. No se observan úlceras orales ni vulvares.

#### Pruebas complementarias

Hemograma: hemoglobina, 11,7 g/dl; hematocrito, 33,9%; VCM, 81 fl; leucocitos, normales; PCR, 20 mg/l; VSG, 42 mm/1.<sup>a</sup> h.

Bioquímica: ácido úrico, 6,5 mg/dl; ferritina, 65 ng/ml; inmunoglobulinas, C3, C4 y TSH, normales; factor reumatoide, ANA, HLAB27, urocultivo y cultivo de exudado faríngeo, negativos; serología de mononucleosis infecciosa y yersinia, negativos; test de Schirmer, test de salivación y fenómeno de patergia, negativos.

Se realizaron las siguientes pruebas de imagen: radiografía de peroné, en la que se observa una imagen lítica con osteítis e hiperostosis en peroné derecho (fig. 2); radiografía de tórax, que fue normal; RM lumbar, que evidencia protusión del disco L5-S1, con disminución de la señal e imagen nodular < 1 cm, isointensa en T1 e hiperintensa en T2, adyacente al margen vertebral derecho D8, inespecífico, y gammagrafía torácica, en la que se detecta aumento de captación esternoclavicular en asta de toro y mayor captación en articulación esternoclavicular derecha (fig. 3).

Ante la sospecha de síndrome SAPHO, se inicia tratamiento con naproxeno y cloxacilina, con discreta mejoría, y se propone a la familia el uso de fármacos moduladores de enfermedad (FAMES) (metotrexato y sulfasalazina) y pamidronato, que rechaza. La paciente se mantiene en la actualidad sin tratamiento y con parecidos síntomas, dolor y persistencia de reactantes de fase aguda.



**Figura 2.** Radiografía de peroné: imagen lítica con osteítis e hiperostosis en peroné derecho.



**Figura 3.** Gammagrafía torácica: aumento de captación esternoclavicular en asta de toro.

## Discusión

El síndrome SAPHO es una entidad sometida a debate<sup>3-6</sup>. Fue descrita por Kahn et al<sup>7</sup> para agrupar una serie de afecciones con hallazgos comunes, como la afección ósea con osteítis aséptica que afecta a zonas determinadas y la agrupación cutánea en forma de pustulosis palmoplantar y acné conglobata. En muchos casos en estos pacientes se añade sacroileítis y evolucionan como una espondiloartropatía. Por otro lado, la osteomielitis crónica multifocal recurrente (CRMO)<sup>8</sup> es una inflamación ósea crónica aséptica y no supurativa que suele afectar a múltiples localizaciones, generalmente huesos largos y clavícula y con menos frecuencia columna y pelvis, frecuente en niños y adolescentes. Con frecuencia se asocia también con pustulosis palmoplantar y suele tener una evolución favorable<sup>9</sup>. Esta similitud entre ambas entidades hace que no haya acuerdo unánime sobre si son entidades diferentes o un espectro de la misma enfermedad<sup>10</sup>, si bien parece que el síndrome SAPHO puede conllevar un peor pronóstico a largo plazo.

El componente fundamental del SAPHO es una osteítis inflamatoria que puede o no estar asociada a lesiones cutáneas, normalmente con cultivos bacterianos negativos. Dichas lesiones cutáneas son, típicamente, la pustulosis palmoplantar y el acné (el 55,7 y el 19,3%, respectivamente). Pueden preceder, ocurrir simultáneamente o posteriormente al inicio de las manifestaciones cutáneas. Las lesiones osteoarticulares incluyen sinovitis, hiperostosis y osteítis. La distribución depende de la edad de presentación, con predominio de la región esternoclavicular en la adolescencia, mientras que en la infancia afecta a huesos largos, columna lumbar y pelvis. En la infancia, afecta a huesos largos (tibia, fémur y cúbito), la clavícula y la columna lumbar. Las manifestaciones sistémicas son raras, pero a veces hay fiebre<sup>3</sup>.

En el síndrome SAPHO con afección cutánea, en un porcentaje importante de casos se detecta *Propionibacterium acnes* en el cultivo del líquido sinovial, sin estar totalmente aclarada su participación en la patogenia del cuadro<sup>9</sup>. Las pruebas de imagen en esta paciente nos ayudaron a orientar el diagnóstico, a pesar de un cultivo del líquido articular negativo.

El tratamiento<sup>11</sup> convencional del síndrome SAPHO (con antiinflamatorios no esteroideos, corticoides y metotrexato) no se ha mostrado efectivo. Actualmente existen numerosos estudios que avalan la superioridad del pamidronato<sup>12-15</sup> en la reducción del dolor y la mejoría de la funcionalidad con escasos efectos adversos. Éste es un bisfosfonato de segunda generación que suprime la reabsorción ósea y que posee propiedades antiinflamatorias. Nos parece importante el conocimiento de este síndrome, ya que su diagnóstico es clínico y requiere un alto nivel de sospecha. Estimulamos al pediatra reumatólogo a la exploración minuciosa de la piel y la pared anterior del tórax, que a nuestro juicio se podría considerar puntos clave para dilucidar esta condición.

## Bibliografía

- Olive A. Síndrome de SAPHO y otras espondilartropatías mal definidas. *Rev Esp Reumatol.* 1995;22:212-6.
- Susanto CR, Nanayakkara PW. The skin is the clue. *Eur J Intern Med.* 2003;14:493-4.
- Earwaker, JWS, Cotten A. SAPHO: syndrome or concept? Imaging findings. *Skeletal Radiol.* 2003;32:311-27.
- Akisue T, Yamamoto T, Marui T, Hitora T, Nagira K, Nakatanit, et al. Lumbar spondylodiscitis in SAPHO syndrome: multimodality imaging findings. *J Rheumatol.* 2002;5:1100-1.
- 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.
- Suei Y, Taguchi A, Tanimoto K. Diagnostic points and posible origin of osteomielitis in synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis and osteitis (SAPHO) syndrome: a radiographic study of 77 mandibular osteomielitis cases. *Rheumatology.* 2003;42:1398-403.
- Jurik AG. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Semin Musculoskeletal Radiol.* 2004;8:234-53.
- Guillén S, Belda S, Rojo P, Losada B, Ramos JT, Clemente J, et al. Osteomielitis crónica multifocal recurrente. *An Pediatr (Barc).* 2005;62:573-8.
- Girschick HJ, Raab P, Surbaum S, Trusen A, Kirschner S, Schneider P, et al. Chronic non-bacterial osteomyelitis in children. *Ann Rheum Dis.* 2005;64:279-85.
- Schilling F. SAPHO CRMO, spondarthritides – a summary. *Ark Rheumatol.* 2001;26:297-302.
- García-Aparicio A. Tratamiento del síndrome SAPHO. *Semin Fund Esp Reumatol.* 2005;06:11-9.
- Amital H, Applbaum YH, Aamar S, Daniel N, Rubinow A. SAPHO syndrome treated with pamidronate: an open-label study of 10 patients. *Rheumatology.* 2004;43:658-61.
- Kerrison C, Davidson JE, Cleary AG, Beresford MW. Pamidronate in the treatment of childhood SAPHO syndrome. *Rheumatology.* 2004;43:1246-51.
- Crips AJ. Pamidronate for SAPHO syndrome. *Rheumatology.* 2003;42: 491.
- Courtney PA, Hosking DJ, Fairbairn KJ. Treatment of SAPHO with pamidronate. *Rheumatology.* 2002;41:1196-8.