

Síndrome SAPHO: a propósito de un caso

Sr. Editor: El síndrome SAPHO es un conjunto de manifestaciones dermatoesqueléticas que aparecen reunidas en un paciente a lo largo de su vida¹⁻³. El término es un acrónimo de las manifestaciones más frecuentes: Sinovitis, Acné conglobata (puede ser fulminans, hidrosadenitis supurada o celulitis disecante)¹, Pustulosis palmoplantar, Hiperostosis (habitualmente en pared torácica anterior) y Osteítis (sacroilíacas o raquis). De etiología desconocida, la mayoría de los autores lo engloban entre las espondiloartropatías². Prevalencia poco estudiada, afecta sobre todo a niños y adultos jóvenes, y es raro en ancianos; similar distribución por sexos. Puede recibir otros nombres como espondiloartropatía asociada a acné, hiperostosis esternoclavicular, osteítis condensante clavicular, artrosteítis pustulosa u osteomielitis multifocal recidivante crónica (forma pediátrica)^{2,3}.

Presentamos el caso clínico de una mujer de 34 años sin antecedentes de interés, diagnosticada en 1994 de síndrome SAPHO (HLA B27+, psoriasis pustulosa palmoplantar, hiperostosis esternoclavicular y acromioclavicular con osteítis biopsiada y poliartritis).

Demostó resistencia a dosis altas de fenilbutazona e intolerancia a salazopirina y dosis medias de metotrexato (hepatopatía bioquímica). No toleró tratamiento con PUVA, y dosis altas de corticoides produjeron mejoría transitoria.

En diciembre de 2001 inició tratamiento con infliximab 3 mg/kg iv, con buena respuesta inicial de los síntomas óseos y reactantes de fase aguda, pero precisó aumento progresivo de dosis: 14 infusiones. La pustulosis y la actividad ósea en esternoclaviculares y sacroilíacas (control gammagráfico) empeoraron, por lo que se decidió cambio de tratamiento.

En mayo de 2003 se pautó etanercept (50 mg sc/semana) con dosis bajas de metotrexato (5 mg/semana), con lo que mejoraron las lesiones pustulosas y las raquialgias inflamatorias y disminuyó la PCR (0,6 mg/dl). También hubo mejoría de los índices de actividad BASDAI (15) y funcional BASFI (35,7).

En octubre de 2003 presentó de nuevo dolor creciente e incapacitante en la región esternal, acromioclavicular derecha y hombro derecho (estenosis del espacio acromioclavicular). En una nueva gammagrafía (enero de 2004), se apreció aumento subjetivo de captación patológica en esternón en relación con la previa (marzo de 2003) y actividad en esternoclaviculares.

Dada la resistencia del proceso patológico, en abril de 2004 se decide comenzar tratamiento con zoledronato 4 mg iv (3 dosis). Finalizó el 22 de junio de 2004 con clara mejoría de sus síntomas, sobre todo del dolor esternoclavicular. En octubre de 2004 sufrió un nuevo brote

algico esternal con limitación importante del balance articular del hombro derecho (precisó infiltración local anestésica), y empeoró la pustulosis.

Último control gammagráfico (diciembre de 2005): mayor control de actividad osteoblástica, y persiste la captación esternal (objetivamente sin aumento de la lesión). Clínicamente, la paciente mantenía incapacidad funcional y mal control del dolor. El equipo de valoración del INSS resolvió una incapacidad permanente total en marzo de 2006.

El diagnóstico de este síndrome es fundamentalmente clínico (tabla 1)⁴, no hay pruebas de laboratorio específicas (HLA B27+ con frecuencia baja, elevación de reactantes de fase aguda). El estudio se completa con pruebas de imagen: radiografía convencional (espondilitis, hiperostosis y lesiones inflamatorias), tomografía computarizada/resonancia magnética (lesiones de partes blandas adyacentes), gammagrafía ósea (lesiones asintomáticas). Las pruebas de imagen permiten además el diagnóstico diferencial⁵ con otros procesos (osteomielitis, enfermedad de Paget, metástasis óseas, otras espondiloartropatías, síndrome Tietze). En algún caso puede ser necesaria una biopsia ósea^{5,6}.

Clínicamente cursa en brotes y no hay tratamiento curativo. El pronóstico a largo plazo es bueno, y no suele asociarse a complicaciones severas o invalidantes⁷.

La mayoría de los pacientes son tratados^{8,9} de forma sintomática (AINE, corticoides), aunque los tratamientos alternativos han aumentado (con diferentes grados de eficacia), según va apareciendo evidencia científica (metotrexato, salazopirina, leflunomida, infliximab, etanercept y bisfosfonatos). En algunos casos se tratan las lesiones óseas (hiperostosis, osteítis) con cirugía¹⁰, pero no ha demostrado más eficacia que los fármacos.

Marta Díez Rodríguez^a, Carlos González Maldonado^b,
Marta Abollado Rego^c y Aida López Laguna^d

^aMedicina Familiar y Comunitaria. Área 6. Madrid. España.

^bMedicina del Trabajo. Medicina de Emergencias. SUMMA. Madrid. España.

^cMedicina Familiar y Comunitaria. Área 11. Madrid. España.

^dMedicina Familiar y Comunitaria. Área 5. Madrid. España.

TABLA 1. Criterios diagnósticos

| | |
|----|---|
| 1. | Osteomielitis crónica multifocal recidivante Generalmente estéril Con/sin afectación del raquis Con/sin afectación cutánea |
| 2. | Artritis aguda/subaguda/crónica junto con Pustulosis palmoplantar Psoriasis pustulosa Acné grave Osteítis estéril en cualquier localización junto con |
| 3. | Pustulosis palmoplantar Psoriasis pustulosa Psoriasis vulgar Acné grave |

Una de las tres presentaciones es suficiente para el diagnóstico.

Bibliografía

- Martín Sánchez MC, Ruiz Villaverde R, Fernández Ángel I, Blasco Melguizo J, Jiménez Burgos F, Salvatierra Ossorio J, et al. Síndrome SAPHO. *Revista Internacional de Dermatología y Dermocosmética Clínica*. 2002;5:106-8.
- Crespi Villarías N, Rodríguez de Frutos J. Enfermedades poco prevalentes que debemos conocer: Síndrome de Sapho. *Revista de la Sociedad Madrileña de Medicina de Familia y Comunitaria*. 2003;1:37-8.
- Olivé A, Pérez Andrés R, Rivas A, Holgado S, Casado E, Gumá M, et al. Síndrome SAPHO: estudio de 16 casos. *Med Clin (Barc)*. 1999;112:61-3.
- Kohlfuerst S, Igerc I, Lind P. FDG PET heplful for diagnosing SAPHO syndrome. *Clinical Nuclear Medicine*. 2003;28:838-9.
- Valverde I, García J, Ordóñez S, Poca V. Hombro doloroso. *Jano*. 2000;1368:43-83.
- Hayem G, Bouchaud-Chabot A, Benali K, et al. SAPHO syndrome: a long-term follow-up study of 120 cases. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*. 2000;29:332-4.
- Solau-Gervais E, Soubrier M, Gerot I, et al. The usefulness of bone remodelling markers in predicting the efficacy of pamidronate treatment in SAPHO syndrome. *Rheumatology (Oxford)*. 2006;45:339-42.
- Scarpato S, Tirri E. Successful treatment of SAPHO syndrome with leflunomide. Report of two cases. *Clin Exp Rheumatol*. 2005;23:731.
- Kopterides P, Pikazis D, Koufos C. Successful treatment of SAPHO syndrome with zoledronic acid. *Arthritis Rheum*. 2004;50:2970-3.
- Bianchi G, Marinelli A, Frizziero A, Mercuri M. Hyperostosis and osteitis in SAPHO syndrome: conservative o surgical treatment. *La Chirurgia degli Organi di Movimento*. 2004;89:45-9.

Fe de errores

En la carta al editor "Precisiones sobre la historia de la quina", publicada en esta revista (*Reumatol Clin*. 2007;3[4]:194-6) se ha detectado que sólo aparece un autor firmante cuando en realidad los firmantes del artículo son:

Francisco Medina Rodríguez^a, Francisco Javier Aceves Ávila^b y José Moreno Rodríguez^a

^aUnidad de Investigación en Enfermedades Autoinmunes. Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional Siglo XXI. Instituto Mexicano del Seguro Social. Mexico, D.F. México.

^bHospital General Regional #46. Instituto Mexicano del Seguro Social. Guadalajara. Jalisco. México.