

Open Acces



Lesions a mans i peus amb dolor condroesternal: un repte diagnòstic

Loredana Violeta Dudasu, Joan Josep Cabré Vila

Metges de família, EAP
Reus-1**Adreça per a
correspondència:**Loredana Violeta
Dudasuloredana_condrea@yahoo.com

RESUM

La síndrome SAPHO, que correspon a les inicials de sinovitis, acne, pustulosis, hiperostosi i osteïtis, descrit en el 1987, és una entitat nosològica que inclou múltiples símptomes amb afectació cutània i osteoarticular. Es presenta el cas d'una dona de 61 anys que va consultar per la presència d'ampolles als palmells i plantes i dolor esternocostal. La confirmació diagnòstica de la síndrome SAPHO és la biòpsia òssia i és interessant conèixer que la imatge en 'banya de brau' a la gammagrafia és patognomònica de la malaltia.

RESUMEN

El síndrome SAPHO, que corresponde a las iniciales de sinovitis, acné, pustulosis hiperostosis y osteïtis, acunado en 1987, es una entidad nosológica que incluye varios síntomas con participación cutánea, dolor osteoarticular. Presentamos el caso de una mujer de 61 años que acudió a la consulta por la presencia de ampollas en palmas y plantas junto con dolor esternocostal. La confirmación de diagnóstico del síndrome SAPHO es la biopsia de hueso y es interesante saber que la imagen en 'asta de toro' en la gammagrafía es patognomónica de la enfermedad.

SUMMARY

The SAPHO syndrome, acronym for synovitis, acne, pustules, hyperostosis and osteitis, coined in 1987, is a nosological entity that includes multiple entities with cutaneous and osteoarticular involvement. We report the case of a 61-year-old female patient who consulted for the presence of blisters on the palms and soles and sternocostal pain. The diagnosis of SAPHO syndrome requires the biopsy of osseous lesions, but it is interesting to know that the 'bull-horn' sign in a scintigraphy is characteristic of this disease.

INTRODUCCIÓ

La síndrome SAPHO (sinovitis, acne, pustulosi, hiperostosi i osteïtis) és una malaltia poc comuna, que es caracteritza per incloure malalties reumàtiques unides a trastorns cutanis¹ i que es va proposar el 1987². Posteriorment s'han invocat diferents mecanismes etiopatogènics que es discuteixen en aquest text. Presentem el cas d'una pacient de 61 anys a qui finalment es va poder fer aquest diagnòstic, de manera íntegra a l'atenció primària. La pacient va millorar amb tractament i actualment es troba completament recuperada.

El cas reportat suposa una malaltia infreqüent, que suposa un repte diagnòstic pel metge de família, però que es va poder diagnosticar i resoldre totalment al nostre àmbit assistencial, íntegrament a l'atenció primària. En resum, aquest cas posa

d'èmfasi la importància de considerar malalties inflamatòries del teixit connectiu davant d'alteracions cutànies i símptomes de tipus reumatològic.

DESCRIPCIÓ DEL CAS

Dona de 61 anys, administrativa de professió, amb antecedents personals de dislipidèmia i incontinència urinària, fumadora activa, i que es medicava amb simvastatina i mirabegron, a banda de suplement de calci amb vitamina D. Presentava un quadre clínic consistent amb lesions ampul·loses a palmells i plantes, bilaterals, de manera recurrent i que sovint es tracten amb diverses formulacions dermatològiques (corticoides i antibiòtic) sense gaire milloria clínica (**Figura 1**).

Figura 1. Iconografia de les lesions palmoplantars de la pacient.



Des de feia un any, presentava, a més, dolor a l'articulació esternocostal dreta. L'anamnesi i exploració física objectivaren dolor a la palpació, sense signes inflamatoris, sobre l'articulació esternocostal.

Quant a les exploracions complementàries, es van realitzar les següents proves: radiografia de tòrax normal; marcadors tumorals ossis normals; HLA-B27 positiu; TAC toràcica amb lesions al terç superior de l'estèrnum osteolítiques, amb esclerosi subjacent.

A proposta del dermatòleg es va realitzar una biòpsia cutània que va mostrar una pustulosi espongiforme unilocular amb acantosi. Finalment es va demanar una gammagrafia òssia que s'informà de focus de marcada hipercaptació localitzat a la regió corresponent a l'articulació costoesternal bilateralment (imatge en banya de brau), amb moderada hipercaptació difusa en calota-regió facial, en ambdues sacroilíaqües i localitzada en regió L4-L5 esquerra i menys activament en articulacions glenohumerals d'ambdues espatlles, carps, genolls, turmells i tars esquerre, sense altres focus patològics a la resta de l'esquelet (**Figura 2**).

Figura 2. Gammagrafia òssia.

Aquesta descripció de la lesió (en banya de brau) a la gammagrafia és, virtualment, patognomònica de la síndrome SAPHO. Un cop diagnosticat es va optar per un tractament mínimament agressiu com va ser el paracetamol en els episodis de dolor costal, amb bona resposta. Les lesions palmoplantars, que poden ser solapables a una psoriasi, es van tractar amb molt bona resposta amb una combinació de betametasona i calcipotriol tòpica, seguida d'una crema d'urea al 20%. Actualment la pacient roman asimptomàtica.

DISCUSSIÓ

Es presenta un cas clínic que representa un repte diagnòstic. Quan sospitem una malaltia rara com la síndrome SAPHO ens exigeix un exercici de diagnòstic diferencial que com a metges de família hem d'integrar juntament els signes i símptomes que el pacient pot no haver relatat espontàniament, per tal de fer un correcte diagnòstic. Aquesta síndrome comprèn un espectre variat de lesions hiperostòtiques i d'osteïtis associades a clínica dermatològica. Es creu que comparteix algunes característiques de les espondiloartropaties i d'altres malalties autoimmunes³, però més segurament es podria enquadrar en una zona de l'espectre de les malalties immunològiques⁴.

S'han invocat diverses vies patogèniques per aquesta síndrome, des d'una resposta exagerada a bacteris de baixa

virulència (p.e. *Propionibacterium acnes*) fins a un procés autoimmune desencadenat per bacteris o virus que generen una mimicitat molecular a l'organisme. També s'ha observat una certa agregació familiar, així com una associació més freqüent a l'haplotip HLA-B27⁵.

En qualsevol cas, el seu reconeixement és important ja que permet evitar proves invasives innecessàries, així com tractaments perllongats amb antibiòtics a les lesions osteoarticulars. De tota manera, el curs de la malaltia és benigne i el pronòstic funcional és bo si es diagnostica i es tracta amb diligència⁶.

D'una manera molt breu, es tracta d'una malaltia rara (Orphanet, ORPHA793: <http://www.orpha.net>) amb una prevalença segurament infradiagnosticada (les sèries publicades no arriben als 1.000 casos), amb una edat mitjana de presentació entre els 30-40 anys. Les lesions cutànies solen precedir la clínica òssia en 1-2 anys, però poden ser simultànies o aparèixer fins a 20 anys després. El diagnòstic és de sospita clínica i es confirma amb proves d'imatge i/o biòpsia òssia. El diagnòstic es troba dificultat per una manca de consens. De tota manera, molts clínics empenen els criteris de Benhamou et al⁷, que es detallen a la **Taula 1**.

Taula 1. Criteris d'inclusió i exclusió de la síndrome SAPHO.

Criteris d'inclusió (*)	• Manifestacions osteoarticulars d'acne conglobata, acne fulminans o hidradenitis supurativa • Manifestacions osteoarticulars de psoriasi palmoplantar • Hiperostosi (paret toràcica anterior, membres o espina dorsal) amb o sense dermatosi. • Osteomielitis crònica recurrent multifocal afectant l'esquelet axial o perifèric, amb o sense dermatosi
Altres criteris comuns (no diagnòstics)	• Possible associació amb psoriasi vulgar • Possible associació amb enteropatia inflamatòria • Trets d'espondilitis anquilopoètica • Presència d'infeccions bacterianes de baixa virulència.
Criteris d'exclusió	• Osteomielitis sèptica • Artritis infecciosa de la paret toràcica • Psoriasi palmoplantar superinfectada • Queratodèrmia palmoplantar • Hiperostosi esquelètica difosa idiopàtica • Manifestacions osteoarticulars de la teràpia amb retinoides
* La presència de 1 dels 4 criteris d'inclusió és suficient per qualificar al pacient com a síndrome SAPHO.	

En aquest cas s'ha de realitzar un diagnòstic diferencial amb els següents quadres patològics: osteomielitis infecciosa, osteosarcoma, sarcoma d'Ewing, malaltia de Paget òssia, espondilodiscitis infecciosa, osteoartritis esternoclavicular, osteïtis condensant de la clavícula, i osteonecrosi de l'epífisi medial clavicular. Als nens, cal fer diagnòstic diferencial amb l'artritis crònica juvenil idiopàtica.

El tractament depèn de cada cas, en general és merament simptomàtic i inclou antiinflamatoris no esteroïdals, corticosteroides, fàrmacs antireumàtics modificadors de la malaltia, bifosfonats o fàrmacs biològics i inhibidors del factor de necrosi tumoral. El pronòstic és bo generalment, tenint una progressió crònica amb exacerbacions. Alguns casos remeten espontàniament i altres, progressen a una espondiloartritis clàssica.

ASPECTES ÈTICS

Es va obtenir el consentiment informat del pacient, per tal de publicar les fotografies. Ambdós autors han llegit i aprovat la

versió final del cas clínic. Els autors declaren que no existeix cap conflicte d'interessos.

BIBLIOGRAFIA

1. Olivé A. Síndrome de SAPHO y otras espondiloartropatías mal definidas. Rev Esp Reumatol 1995;22:212-16.
2. Chamot AM, Benhamou CL, Kahn MF, Beraneck L, Kaplan G, Prost A. Le syndrome acné pustulose hyperostose ostéite (SAPHO). Résultats d'une enquête nationale: 85 observations. Rev Rhum Mal Osteoartic 1987;54:187-96.
3. Youinou P, Pers JO, Gershwin ME, Shoenfeld Y. Geo-epidemiology and autoimmunity. J Autoimmun 2010;34:J163-7.
4. McGonagle D, McDermott MF. A proposed classification of the immunological diseases. PLoS Med 2006;3:e297.
5. Nguyen MT, Borchers A, Selmi C, Naguwa SM, Cheema G, Gershwin E. The SAPHO Syndrome. Semin Arthritis Rheum 2012;42:254-65.

6. Cotten A, Flipo RM, Mentre A, Delaporte E, Duquesnoy B, Chastanet P. SAPHO syndrome. RadioGraphics 1995;15:1147-54.

7. 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.

Com citar l'article: Cabré Vila JJ, Violeta Dudasu L. Lesions a mans i peus amb dolor condroesternal: un repte diagnòstic. But At Prim Cat 2016;34:13.