



SAPHO

S. Ottaviani

En 1987, un equipo francés propuso el acrónimo SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis, osteítis) para designar una entidad clínico-radiológica que asocia signos cutáneos, óseos y articulares y que actualmente forma parte de las espondiloartritis. La afectación ósea y la de la pared torácica anterior son los signos osteoarticulares más sugestivos. Las pruebas de imagen ocupan un lugar preponderante en el diagnóstico, con la osteítis hiperostótica como lesión elemental. La evolución es buena a largo plazo. Aún no está clarificada la fisiopatología, pero se ha sugerido la hipótesis de una disregulación neutrofílica secundaria a la persistencia de determinados gérmenes como Propionibacterium acnes, que tendría como consecuencia la secreción de citocinas proinflamatorias. El tratamiento no está codificado, pero el tratamiento sintomático se basa en los antiinflamatorios no esteroideos y los corticoides, mientras que se proponen el metotrexato y la salazopirina en los casos con afectación articular crónica. Las formas resistentes se tratan con bisfosfonato intravenoso o agentes biológicos o, incluso, mediante un tratamiento antibiótico prolongado.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: SAPHO; Osteítis; Pustulosis; Bisfosfonato

Plan

■ Introducción	1
■ Medios diagnósticos del SAPHO	1
Epidemiología	1
Manifestaciones clínicas	2
Estudio biológico	3
Pruebas de imagen	3
■ Fisiopatología	5
Determinismo genético	5
SAPHO: ¿enfermedad autoinflamatoria?	5
Teoría infecciosa	5
■ Tratamiento	5
■ Conclusión	7

■ Introducción

En 1987, un equipo francés propuso el conjunto nosológico SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis, osteítis) para designar una entidad clínico-radiológica que asocia signos cutáneos, óseos y articulares [1]. El propósito consistía en designar una enfermedad que afectaba a muchos pacientes que se habían comunicado en la literatura sin un diagnóstico preciso. Padecían acné [2] o pustulosis con manifestaciones articulares o bien osteítis crónica multifocal recurrente [3]. La presencia frecuente de características clínicas o de imágenes de espondiloartritis y la asociación con determinadas enfermedades, como la enfermedad de Crohn, hacen que se considere el SAPHO

como una forma de espondiloartritis. La prevalencia del SAPHO no se conoce, pero sería inferior a 1/10.000 [4]. El diagnóstico se basa en la asociación de ciertas características clínicas e imágenes sugestivas, y la afectación ósea es la piedra angular del diagnóstico. La fisiopatología aún no está clara y, lamentablemente, no hay consenso para el tratamiento.

■ Medios diagnósticos del SAPHO

El síndrome SAPHO designa varias enfermedades crónicas que pueden afectar simultáneamente a la piel, los huesos y las articulaciones. Benhamou et al [5] (Cuadro 1) propusieron en 1987 la agrupación de estos trastornos en un mismo síndrome. Estos criterios, no validados, se basan en la asociación de osteítis o artritis con determinados signos cutáneos o en la presencia de osteítis multifocal recurrente crónica. Esta última entidad, por lo general pediátrica, se considera a veces la forma pediátrica del SAPHO [6, 7].

La asociación no fortuita con la psoriasis, las enfermedades inflamatorias del tubo digestivo y algunas características comunes con la artritis psoriásica hacen que el SAPHO pertenezca al grupo de las espondiloartritis.

Epidemiología

La prevalencia del SAPHO no se conoce, pero se estimaría en menos de 1/10.000 [4]. Aparte de la primera

serie francesa, el predominio femenino se ha observado en todos los estudios (Cuadro 2) [8-15]. La edad de aparición de los síntomas parece situarse entre los 35-50 años. No parece existir predisposición étnica [4].

Manifestaciones clínicas

En ausencia de un marcador específico, el diagnóstico de SAPHO se sospecha ante determinadas manifestaciones osteoarticulares y cutáneas.

Afectación articular

Pared torácica anterior

La afectación de la pared torácica anterior (PTA) es uno de los principales signos sugestivos de SAPHO [8-14]. Se trata de la característica clínica más frecuente, que se encuentra en promedio en el 75% de los pacientes (Cuadro 2). El dolor predomina en la articulación esternoclavicular, a menudo con tumefacción de los tejidos blandos frente a la articulación [4]. La afectación del manubrio esternal y la afectación condroesternal también resultan sugestivas, pero son menos frecuentes. El dolor puede irradiarse a los hombros y al trapecio, como en cualquier afectación esternoclavicular. Durante el curso de la enfermedad, el dolor puede extenderse a todo el plastrón esternal. En caso de osteítis con hiperostosis, a veces puede encontrarse hipertrofia de la pared del esternón y también de la clavícula.

Afectación axial

En el curso del SAPHO, la afectación de la columna vertebral se presenta de forma variable, como promedio en un tercio de los pacientes (Cuadro 2). Puede afectarse el conjunto de la columna, y el dolor no presenta características particulares en relación con el de otras espondiloartritis. La afectación puede consistir en espondilodiscitis erosiva de tipo Andersson, en osteítis

vertebral, en afectación del arco posterior o en sindesmo-fitos gruesos como en la artritis psoriásica [16]. La anquilosis puede llevar a una rigidez progresiva, aunque menos importante que en las formas anquilosantes de espondiloartritis [4].

Las articulaciones sacroilíacas se ven afectadas en el 13-40% de los casos y son responsables de dolor en las nalgas. El resto de la cintura pélvica puede afectarse, incluyendo las sinfisitis en las que se piensa ante la presencia de pubalgias.

Afectación periférica

En un tercio de los casos (Cuadro 2), se observa artritis. A pesar de algunas similitudes con la artritis psoriásica, la afectación articular es más bien la de una espondiloartritis periférica. Suele tratarse de una oligoartritis crónica de las articulaciones grandes o medianas. Junto a estas formas crónicas, se han descrito formas agudas seudosepticas con líquido articular muy inflamatorio, rico en neutrófilos. La evolución no se produce clásicamente hacia la destrucción.

La afectación ósea periférica se manifiesta por dolor óseo. En los niños, es la manifestación más frecuente (>90%) [15], mientras que en los adultos sólo se observa en menos del 25% de los pacientes (Cuadro 2). Durante los accesos, puede observarse una tumefacción inflamatoria, que da lugar a deformación debida a la hiperostosis cuando tiene lugar la evolución crónica. La afectación de la mandíbula es menos frecuente, hasta en el 10% de los adultos [8-14], pero puede confundirse con focos infecciosos dentales o displasia fibrosa [17]. Los síntomas consisten principalmente en dolor dental o en una deformación debida a la hipertrofia ósea.

La afectación de las entesis periféricas, poco explorada, parece menos frecuente que en las demás espondiloartritis. Un estudio sobre 15 pacientes mostró afectación clínica en un único paciente, mientras que en la ecografía se observaban anomalías en el 47% de los pacientes, un número significativamente mayor que en los controles (13%) [18].

Afectación cutánea

La afectación cutánea es una característica esencial del SAPHO, aunque no se requiere su presencia para el diagnóstico. Las enfermedades de la piel que se asocian al SAPHO son la pustulosis palmoplantar (PPP), la psoriasis vulgar, el acné grave y la enfermedad de Verneuil o hidradenitis supurativa (HS) [8-14, 19-21]. Sus respectivas frecuencias se reseñan en el Cuadro 2. La PPP (Fig. 1) es la que se encuentra con mayor frecuencia, en promedio en el 60% de los pacientes. También se han comunicado en el SAPHO otras dermatosis neutrofilicas como el pioderma gangrenoso [22] o el síndrome de Sweet.

No existe paralelismo entre los signos articulares y los cutáneos. La exploración física debe prestar atención a las

Cuadro 1.

Criterios diagnósticos para el SAPHO propuestos por Benhamou et al [5].

Osteítis multifocal recurrente crónica	Clásicamente estéril Afectación posible de la columna Con o sin afectación cutánea
Artritis (aguda, subaguda o crónica) asociada a al menos uno de los siguientes elementos	Pustulosis palmoplantar Psoriasis pustulosa Acné grave
Osteítis^a estéril^b asociada al menos a uno de los siguientes elementos	Pustulosis palmoplantar Psoriasis pustulosa o vulgar Acné grave

^a Una localización es suficiente, incluidas las espondilodiscitis de tipo Andersson.

^b Posibilidad de *P. acnes*.

Cuadro 2.

Características clínicas y radiológicas del síndrome SAPHO.

	n pacientes (% mujer)	Edad en el diagnóstico	HLAB27 (%)	Osteítis (%)			Artritis (%)	PTA (%)	Afectación axial (%)		Piel (%)		
				Total	P	M			Vértebra	SI	PPP	PV	AG
Hayem et al [11]	120 (58)	38	13	91	23	11	36	63	91	40	55	31	25
Chamot et al [9]	85 (42)	38	19	58	9	1	31	80	27	33	52	-	15
Witt et al [13]	64 (81)	35	15	70	-	-	-	77	27	27	66	25	14
Salles et al [12]	52 (50)	37	18	93	2	2	33	73	19	27	51	33	39
Jansson et al [15]	89 (65)	10 ^a	7	100	-	1,5	0	< 10	37	-	20	4	-
Aljuhani et al [8]	41 (73)	45	0	95	-	-	24	68	39	29	46	7	5
Colina et al [10]	71 (67)	38	4	-	10	1	28	83	66	13	60	5	19
Sonozaki et al. [14]	53 (70)	< 50	0	-	32	94	34	13	100				

PTA: pared torácica anterior; P: periférica; M: mandíbula; SI: sacroilitis; PPP: pustulosis palmoplantar; PV: psoriasis vulgar; AG: acné grave.

^a Serie pediátrica.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3349112>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3349112>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)