

Síndrome de SAPHO. Reporte de un caso de una enfermedad infrecuente con presentación inhabitual



SAPHO syndrome: Case report of rare disease with unusual presentation

Estimada Editora:

Un grupo de la Sociedad Francesa de Reumatología en 1987 acuñó el término "síndrome SAPHO" como acrónimo de la enfermedad conformada por sinovitis, acné, pustulosis palmoplantar, hiperostosis y osteítis^{1,2}. Esta entidad de etiología desconocida corresponde a una forma de dermatosis neutrofílica, asociada a diferentes manifestaciones osteoarticulares inflamatorias asépticas. Actualmente, la teoría más aceptada considera que es una respuesta inmune exagerada a una infección oportunista en un sujeto susceptible que desarrolla una osteítis reactiva. Sin embargo, todavía no se ha definido si corresponde o no a una artropatía seronegativa, dado que el antígeno leucocitario humano B27 (HLA-B27) es positivo solo en un 4-30% de los casos³. En general afecta a niños y adultos de edad media, sin prevalencia de género, y se manifiesta en la clínica con dolor y aumento de volumen, siendo la pared torácica anterior el sitio comprometido con mayor frecuencia⁴.

Comunicamos un caso atípico de esta rara patología en una mujer de 38 años que presentaba un dolor torácico, de 3 meses de evolución, con una mala respuesta a los antiinflamatorios no esteroideos (AINE). Consultó al servicio de urgencias por un severo dolor coxígeo, exacerbación del dolor esternal y lesiones cutáneas palmoplantares (fig. 1), por lo que fue hospitalizada y estudiada con radiografía convencional (Rx), tomografía computada (TC) y resonancia magnética (RM) sacrocoxígea. En la reevaluación de sus exámenes anteriores de la pared torácica (TC y RM) se observaron erosiones y esclerosis de la articulación manubrio-esternal, con osteítis e hiperostosis (fig. 2a) asociadas a edema óseo (figs. 2b y c).



Figura 1 En el talón izquierdo se observan lesiones elevadas circunscriptas, algunas con contenido líquido seroso y otras de aspecto purulento.

La Rx y la TC coxígea mostraron una calcificación ovalada, anterior a la primera vértebra coxígea (fig. 3), que se visualizó en la RM con hipointensidad de señal en las secuencias ponderadas en T1 y T2. A su vez, se identificó hiperintensidad de señal en ponderación T2 con realce de las partes blandas adyacentes (fig. 4). Así, a pesar de las manifestaciones dermatológicas frecuentes, los hallazgos musculoesqueléticos fueron inhabituales. En la actualidad, la paciente se encuentra con controles reumatológicos regulares y en tratamiento con AINE. Hasta el momento su respuesta fue buena.

El síntoma cardinal en esta patología es el dolor, en general de curso insidioso y con una intensidad que puede llegar a ser incapacitante. Compromete principalmente la pared torácica anterior.

La evaluación por imágenes de la osteítis, sinovitis e hiperostosis requiere la utilización de distintas técnicas². Para la hiperostosis, la TC constituye el método de elección. La Rx es normal en el 80% de los casos durante los primeros 3 meses de iniciados los síntomas, mostrando alteraciones en todos los casos al final del proceso⁵.

Entre las lesiones tempranas se destacan la entesopatía costo-clavicular y la hiperostosis en el extremo esternal de las primeras costillas. Además, es frecuente la osificación ligamentosa, particularmente de los ligamentos costo-claviculares, la hipertrofia ósea y las erosiones². La articulación manubrio-esternal puede estar afectada en un 34% de los casos, característicamente con esclerosis y erosiones (como en nuestra paciente)⁵. Otros hallazgos menos comunes incluyen reacción perióstica aislada de las clavículas. La TC también es útil para evaluar posibles complicaciones, como el síndrome del opérculo torácico².

La columna vertebral a nivel dorso-lumbar, el segundo sitio de afectación más frecuente, presenta principalmente seis alteraciones, en general combinadas, que requieren un estudio asociado de TC y RM: lesiones de las esquinas de los cuerpos vertebrales, espondilodiscitis inespecífica, lesiones osteolíticas, sacroileítis, osteoesclerosis y osificaciones paravertebrales⁶. En el caso de esta última, su aparición más habitual es en el ligamento longitudinal anterior (probable localización de la calcificación de nuestra paciente), siendo el nivel precoxígeo una ubicación rara.

La RM es el método de elección para la evaluación de la osteítis. Esta se muestra con baja señal en las secuencias ponderadas en T1 y con alta señal en las secuencias sensibles al líquido, siendo posible la presentación de realce. Estos hallazgos pueden sugerir el tiempo de las lesiones con compromiso predominantemente inflamatorio en las fases tempranas⁵. Otra técnica eficaz para evaluar la actividad de las lesiones es la tomografía computada por emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa⁵.

En cuanto al compromiso de las partes blandas, resulta más evidente en la RM que en la TC⁵⁻⁷. Tal es así, que en nuestra paciente solo se observó una pequeña calcificación en la TC, mientras que la RM mostró un compromiso inflamatorio de las partes blandas, caracterizado por un aumento de señal en ponderación T2 y realce, probablemente debidos al dolor intenso⁴.

El derrame articular y la reacción sinovial también son adecuadamente evaluados mediante RM, pudiendo identificarse artritis en el 92,5% de los casos. El compromiso de las articulaciones axiales es más común que el de las

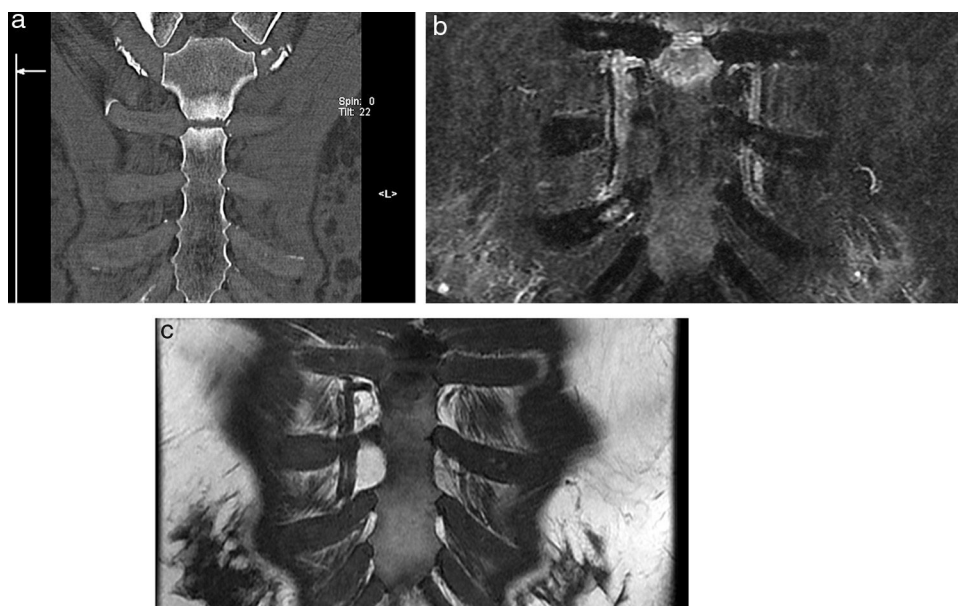


Figura 2 (a) La tomografía computada del esternón en corte coronal oblicuo muestra erosiones y esclerosis en la superficie articular manubrio-esternal, mientras que (b) el corte coronal de la resonancia magnética esternal evidencia un aumento de la intensidad de señal de la médula ósea, que rodea a la articulación manubrio-esternal, en la secuencia de recuperación de la inversión con un tiempo corto (STIR) y (c) una disminución de ella en la secuencia ponderada en T1.

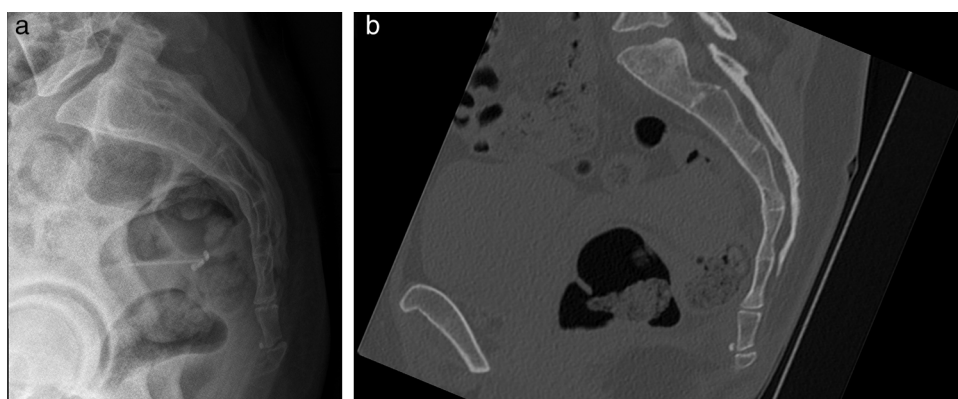


Figura 3 (a) La radiografía lateral sacro-coxígea revela una calcificación oval precoxígea a nivel del primer segmento coxígeo, (b) confirmada en la tomografía computada en reconstrucción sagital.



Figura 4 La RM pélvica en ponderación T1 con saturación grasa visualizó: (a) sin gadolinio una imagen oval hipointensa, concordante con la calcificación detectada; y (b) con gadolinio, un realce moderado de las partes blandas precoxígeas adyacentes a la calcificación.

periféricas. No obstante, la disminución de amplitud del espacio articular, la osteopenia yuxtaarticular y la esclerosis ósea son mejor visualizadas en la TC.

Tanto la pustulosis como el acné pueden ser transitorios o de aparición tardía, por lo que su ausencia no descarta el diagnóstico⁷. Este toma en promedio 3,8 años y 5,7 médicos intervinientes, además de requerir un alto índice de sospecha y conocimiento de las alteraciones radiológicas⁸.

Desde la perspectiva del paciente, los AINE e inhibidores del factor de necrosis tumoral presentan los mejores resultados en el manejo del dolor y la calidad de vida⁸. Sin embargo, la evolución puede variar entre períodos de remisión y exacerbaciones, independientemente de la terapia utilizada⁸.

Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Chamot AM, Benhamou CL, Kahn MF, Beranek L, Kaplan G, Prost A. Acne-pustulosis-hyperostosis-osteitis syndrome. Results of a national survey. 85 cases. *RevRhum Mal Osteoartic.* 1987;54:187-96.
2. Boutin RD, Resnick D. The SAPHO syndrome: an evolving concept for unifying several idiopathic disorders of bone and skin. *AJRAM J Roentgenol.* 1998;170:585-91.
3. Colina M, Govoni M, Orzincolo C, Trotta F. Clinical and radiologic evolution of synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, and osteitis syndrome: a single center study of a cohort of 71 subjects. *Arthritis Rheum.* 2009;61:813-21.
4. Leone A, Cassar-Pullicino VN, Casale R, Magarelli N, Semprini A, Colosimo C. The SAPHO syndrome revisited with an emphasis on spinal manifestations. *Skeletal Radiol.* 2015;44:9-24.
5. Depasquale R, Kumar N, Lalam RK, Tins BJ, Tyrrell PN, Singh J, et al. SAPHO: what radiologists should know. *ClinRadiol.* 2012;67:195-206.
6. Laredo JD, Vuillemin-Bodaghi V, Boutry N, Cotten A, Partier-Cuau C. SAPHO syndrome: MR appearance of vertebral involvement. *Radiology.* 2007;242:825-31.
7. Sweeney SA, Kumar VA, Tayar J, Weber DM, Safdar A, Alonso C, et al. Case 181: synovitis acne pustulosis hyperostosis osteitis (SAPHO) syndrome. *Radiology.* 2012;263:613-7.
8. Witt M, Meier J, Hammitzsch A, Proft F, Schulze-Koops H, Grunke M. Disease burden, disease manifestations and current treatment regimen of the SAPHO syndrome in Germany: results from a nationwide patient survey. *SeminArthritisRheum.* 2014;43:745-50.

P. Avaria^{a,*}, C. Huenchullan^b, S. Urbina^a, A. Balcells^a, C. Arias^c y D. González^d

^a *Facultad de Medicina, Clínica Alemana-Universidad del Desarrollo, Temuco, Chile*

^b *Departamento de Imágenes, Facultad de Medicina, Clínica Alemana-Universidad del Desarrollo, Temuco, Chile*

^c *Departamento de Ciencias Preclínicas, Facultad de Medicina, Universidad de La Frontera, Temuco, Chile*

^d *Facultad de Medicina, Universidad de La Frontera, Temuco, Chile*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: p.avaria@gmail.com

(P. Avaria).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rard.2016.05.005>

Cáncer de pulmón en pacientes con enfermedad por VIH: imagen radiológica similar a mesotelioma pleural maligno



Lung cancer in HIV patients: Radiological features mimicking malignant pleural mesothelioma

Estimada Editora:

El cáncer de pulmón es una de las neoplasias no marcadoras del síndrome de inmunodeficiencia adquirida (sida) que se observa cada vez con más frecuencia en pacientes infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) bajo tratamiento antirretroviral de gran actividad (TARGA)¹. Presentamos dos pacientes VIH positivos que desarrollaron tumores de pulmón. Las imágenes orientaron inicialmente un diagnóstico de mesotelioma, pero la histopatología e inmunohistoquímica confirmaron la presencia de un adenocarcinoma.

El primer paciente, un tabaquista crónico de 48 años con diagnóstico de infección por VIH, ingresó por astenia, adinamia, pérdida de peso y tos productiva de 20 días de evolución. Evidenciaba hipoventilación generalizada con *roncus* bilateral, y su laboratorio mostró 17% de hematocrito, 5,6 g/dl de hemoglobina, 158 mm en la primera hora de velocidad de sedimentación globular (VSG), 359 células/ μ L (19%) de CD4+ y 32.976 copias/ml (\log_{10} 4,5) de carga viral. La radiografía de tórax reveló un engrosamiento pleural multilobulado en el hemitórax izquierdo (fig. 1), confirmado en la tomografía computada (TC). Además, se observaron múltiples masas nodulares con densidad de partes blandas en el segmento apical del lóbulo inferior izquierdo (LII) y en el lóbulo de la lingula (figs. 2 y 3). Los estudios microbiológicos de las secreciones bronquiales fueron negativos y no se encontraron células neoplásicas en el lavado broncoalveolar. La biopsia de la pleura demostró proliferación atípica con patrón sólido. El diagnóstico histopatológico fue carcinoma de células escamosas poco diferenciado o mesotelioma, y la inmunohistoquímica resultó positiva para la citoqueratina AE1/AE3 y negativa