



## SÍNDROMA DE SAPHO – CASO CLÍNICO

Michele De Santis,  
Jorge Fortuna

Serviço de Medicina,  
Centro Hospitalar de Coimbra

---

## RESUMO

---

A Síndrome de SAPHO (Sinovite, Acne, Pustulose, Hiperostose, Osteite) descrita pela primeira vez na década de 80 por Chamot e Kahn, caracteriza-se pelo compromisso simultâneo cutâneo e ósseo, principalmente da grelha costal e da parede anterior do tórax (*Skin-Bone Disease*). As manifestações clínicas diferem consoante a idade de início e a resposta ao tratamento é variável. Considera-se uma patologia rara, apesar de não se conhecer a sua real prevalência, que afecta ambos os sexos, em qualquer idade, mas sendo menos frequente no idoso. Neste artigo apresentamos um caso de Síndrome de SAPHO e procedemos à revisão dos aspectos mais relevantes da literatura.

**Palavras Chave:** Síndrome de SAPHO; *Skin-Bone Disease*; Osteomielite Multifocal Crónica Recorrente; Espondilartrite Hiperostótica Pústulo-Psoríatica.

---

---

## ABSTRACT

---

SAPHO Syndrome (Synovitis, Acne, Pustulosis, Hyperostosis, Osteitis) was first described in the 80s by Chamot and Kahn. This disease affects both skin and bones, mainly in the costal area and anterior chest wall (*Skin-Bone Disease*). Clinical symptoms vary according to the age of onset and response to the treatment is uncertain. This is considered a rare disease, although its real prevalence is not known. SAPHO syndrome may occur in any age and both sexes are equally affected. In this article, we present a case of SAPHO Syndrome and review the most relevant aspects of the literature.

**Keywords:** SAPHO Syndrome; Skin-Bone Disease; Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis; Pustulo-Psoriatic Hyperostotic Spondylarthritis.

---

## SÍNDROMA DE SAPHO – CASO CLÍNICO

Michele De Santis\*, Jorge Fortuna\*\*

**Introdução**

Em 1984 Chamot e Kahn utilizaram a designação de Síndrome de SAPHO para agrupar uma série de patologias pouco frequentes e de etiologia desconhecida que tinham como achado comum o envolvimento ósseo, principalmente da grelha costal e da parede anterior do tórax, associado a compromisso cutâneo (SKIBO=*Skin Bone Disease*)<sup>1,2,3,4</sup>.

As iniciais do acrónimo SAPHO representam cada uma das características da Síndrome: **S**inovite, **A**cne, **P**ustulose, **H**iperostose, **O**steite.

As manifestações clínicas da Síndrome são variáveis consoante a idade de aparecimento, mas uma das características principais é a dor a nível da região torácica anterior. O curso da doença é crónico evoluindo geralmente por períodos de recrudescência e remissão com intervalos variáveis. O diagnóstico é essencialmente clínico, como estipulado por Kahn<sup>3,4,5</sup>, complementado por alguns exames imagiológicos. O diagnóstico é mais fácil quando estão presentes as lesões cutâneas e articulares, sendo mais difícil nas formas incompletas (somente com envolvimento articular ou cutâneo) ou nas formas não completamente desenvolvidas, visto que o compromisso pode não ser simultâneo. O tratamento é empírico e tem que ser adaptado ao doente e à forma clínica de apresentação. Administram-se anti-inflamatórios não esteróides (AINEs) e corticóides como tratamento sintomático. O seguimento do doente com SAPHO necessita de cooperação interdisciplinar<sup>3</sup>.

**Caso Clínico**

Doente do sexo masculino, 49 anos, raça caucasiana, trabalhador numa empresa de produtos de higiene, sem antecedentes pessoais ou familiares sig-

nificativos, que recorre ao Serviço de Urgência com um quadro com cerca de 4 anos de evolução caracterizado por lesões pustulosas palmo-plantares e dor a nível da região esterno-costo-clavicular esquerda. O doente referia períodos de remissão e fases de recrudescência tendo no máximo duas crises por mês. Referia ainda lombalgia de ritmo inflamatório e desconforto a nível da cintura escapular e pélvica. Negava febre ou emagrecimento em qualquer altura da evolução das queixas. Durante estes 4 anos tinha recorrido várias vezes ao médico assistente tendo sido referenciado a vários dermatologistas. Medicado com uma grande variedade de fármacos (nomeadamente corticóides tópicos e sistémicos), nunca apresentou melhoria das queixas. À exploração apresentava lesões em placas descamativas no interior das quais se observavam pústulas a nível palmo-plantar (Figura 1 e 2). Na parede anterior do tórax apresentava tumefacção dolorosa aproximadamente a nível do terço médio da clavícula esquerda. Ao exame do aparelho locomotor apresentava limitação da abdução dos membros superiores (90° à direita e 120° à esquerda), diminuição da expansão torácica e teste de Schöber 12/15 cm.

Os exames de laboratório (integrando os realizados no internamento e os recolhidos nos anos anteriores) revelaram uma velocidade de sedimentação (VS) ligeiramente elevada (10-40 mm/h), leucocitose moderada (10,5-12000/ $\mu$ L), uma proteína C reactiva (PCR) persistentemente negativa, HLA B27 negativo, HIV 1 e 2 negativos, VDRL negativo, serologias para Chlamydia e Ureaplasma negativas. Nos exames de imagem solicitados encontraram-se os seguintes achados: radiografias - sacroileíte à esquerda; cintigrafia - aumento da captação a nível do tórax, sacroilíaca esquerda, mãos e joelhos (figura 3, 4 e 5).

Face aos achados clínicos, laboratoriais e imagiológicos fez-se o diagnóstico de Síndrome de SAPHO. O doente iniciou tratamento com Metotrexato 7,5 mg/semana e programa de fisioterapia, apresentando melhoria significativa, objectivada por desaparecimento das lesões palmo-plantares,

\*Interno de Pneumologia do Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar de Coimbra

\*\*Assistente Graduado Medicina Interna do Centro Hospitalar de Coimbra



**Figura 1.** Lesões pustulosas a nível da mão esquerda



**Figura 2.** Lesões pustulosas a nível do pé direito

diminuição acentuada da dor e tumefacção costoclavicular e ausência de limitação à mobilidade dos membros superiores.

## Discussão

O acrónimo SAPHO (Sinovite, Acne, Pustulose, Hiperostose, Osteíte) foi proposto em 1987 por reumatologistas franceses<sup>1</sup> para descrever a associação entre patologias osteoarticulares e várias alterações dermatológicas com características clínicas, radiológicas e histológicas peculiares que previamente tinham sido descritas sob múltiplas denominações<sup>2</sup>. O envolvimento das estruturas osteoarticulares da parede torácica anterior é o que define fundamentalmente o SAPHO, tendo como característica principal tumefacção e dor a nível das articulações esterno-costoclaviculares, mas a expressão clínica da síndrome pode variar grandemente<sup>3,4,6</sup>, podendo haver também compromisso das articulações sacroilíacas (em 13-52% dos casos, unilateral e associado a hiperostose<sup>5,7,8,9,10</sup>), da coluna cervical e dorsal (com espondilodiscite asséptica,



**Figura 3.** Aumento da captação a nível de ambas as mãos na cintigrafia.



**Figura 4.** Aumento da captação a nível da articulação sacroilíaca esquerda

ca, osteoesclerose dos corpos vertebrais, formação de sindesmófitos no ligamento anterior<sup>9,10</sup>), dos ossos longos (porção distal do fémur e proximal da tíbia<sup>10</sup>) e da mandíbula<sup>10,11</sup>. A artrite periférica tem sido reportada em mais de 36% dos casos<sup>10</sup>. As manifestações cutâneas associadas ao SAPHO são a pustulose palmo-plantar e o acne nas formas conglobata ou *fulminans*. O aparecimento das lesões ósseas e cutâneas pode ser simultâneo, como no caso do nosso doente, mas na maioria dos casos existe um tempo de latência que pode chegar aos 20 anos<sup>3,12</sup>. Outras possíveis manifestações ou complicações são a síndrome do desfiladeiro torácico, a trombose da veia subclávia e o síndrome da veia cava superior por envolvimento dos tecidos moles imediatamente adjacentes aos ossos e articulações



**Figura 5.** Imagem em «cabeça de touro» devida à captação aumentada de ambas as articulações esternocostoclaviculares.

acometidas<sup>7,10,13</sup>. Como estipulado por Kahn, 3 critérios diagnósticos caracterizam a Síndrome de SAPHO:

- 1) Osteíte multifocal com ou sem manifestações cutâneas;
  - 2) Artrite aguda ou crónica estéril associada a pústulas ou psoríase palmoplantar, acne ou hidradenite;
  - 3) Osteíte estéril na presença de uma das manifestações cutâneas referidas anteriormente
- Qualquer uma das 3 apresentações é suficiente para o diagnóstico<sup>3,4,5</sup>.

De acordo com estes critérios, desde 1986 foram descobertas e documentadas pelo menos duas formas independentes da Síndrome de SAPHO:

- 1) Osteomielite Multifocal Crónica Recorrente (CRMO) do adulto, com ou sem manifestações cutâneas, que responde ao 1º critério diagnóstico mencionado por Kahn;
- 2) Espondilartrite hiperostótica pústulo-psoriática (PPHS) que combina sintomas dos 2º e 3º critérios diagnósticos<sup>3</sup>.

A PPHS constitui a forma clínica de apresentação da Síndrome de SAPHO no nosso doente, uma espondilartropatia seronegativa da idade adulta constituída pela tríade:

1. Hiperostose esterno-costo-clavicular com fibroosteite costo-clavicular e periosteite ossificante dolorosa, frequentemente unilateral e complicada por estenose da veia subclávia;

2. Espondiloartropatia «produtiva» (com formação de sindesmófitos ou parasindesmófitos);
3. Pustulose palmo-plantar.

Pode ainda ser associada a artrite e sacroileíte<sup>3</sup>.

As restantes entidades da Síndrome de SAPHO são constituídas por formas incompletas da CRMO e PPHS.

Não existem muitos dados epidemiológicos disponíveis, mas trata-se de uma doença da criança (sobretudo na forma de CRMO) e do adulto (principalmente na forma de PPHS) com igual distribuição por sexo, rara no idoso.

A etiologia é desconhecida, mas, dada a variedade dos quadros clínicos, não pode ser explicada por um único factor. Pensa-se que um agente patogénico de baixa virulência, como o *Propionibacterium acnes* isolado em algumas amostras de biópsias ósseas, possa desencadear uma resposta inflamatória que leve ao aparecimento das alterações osteoarticulares típicas da síndrome<sup>3,10</sup>. Por outro lado, a explicação genética é insuficiente, estando o HLA B27 presente em apenas 13-30% dos casos<sup>3,10</sup>.

O diagnóstico, fundamentado em dados clínicos como referido anteriormente, pode ser confirmado por dados imagiológicos e histológicos, não existindo nenhum exame de laboratório específico para SAPHO. Os únicos achados laboratoriais, como no caso em questão, são VS discretamente elevada e leucocitose. As radiografias simples podem mostrar as lesões típicas de hiperostose e osteoesclerose, de acordo com o tempo de evolução, sobretudo a nível costo-clavicular, das sacroilíacas e da coluna lombar. Lesões osteolíticas e pagetóides podem-se evidenciar a nível dos ossos longos e mandíbula nas formas de CRMO. Mais específicos são a tomografia axial computadorizada (TAC) e a ressonância magnética (RM), respectivamente para definir a extensão do envolvimento, particularmente da parede anterior do tórax e determinar o grau de actividade da doença a nível do tórax, esqueleto axial e dos ossos longos<sup>10</sup>. A biópsia óssea é útil para revelar o infiltrado inflamatório, mas pode ser substituída pela realização duma cintigrafia que evidencia o típico aspecto em «cabeça de touro» por aumento da captação a nível da parede anterior do tórax e em outras localizações, mesmo assintomáticas, e que, no contexto clínico apropriado, é altamente sugestivo da Síndrome de SAPHO<sup>10,14</sup>.

Não existe terapêutica específica para a síndrome de SAPHO. Os AINES são indicados para o tra-

tamento sintomático da dor. A utilização de corticóides, metotrexato, sulfassalazina e ciclosporina tem sido considerada útil<sup>3,5,14,15</sup>. Existe também referência à utilização, com sucesso, de antagonistas do factor de necrose tumoral alfa<sup>3</sup>. A utilização de macrólidos, devido à sua acção antiinflamatória e imunomoduladora, foi também preconizada<sup>16</sup>. O uso de calcitonina e/ou bifosfonatos poderá estabilizar a massa óssea, impedindo os mecanismos de reabsorção e inflamação na base das lesões ósseas características da síndrome<sup>17,18</sup>. O seguimento dos doentes com Síndrome de SAPHO implica uma intervenção multidisciplinar. A cirurgia é necessária em casos raros e o tratamento das lesões cutâneas deve ser orientado por dermatologistas. Todos os doentes beneficiam de fisioterapia. O nosso doente apresentou uma resposta imediata e sustentada com o metotrexato em dose baixa, coadjuvado pela fisioterapia. Registou-se melhoria de toda a sintomatologia, inclusive das lesões cutâneas. O desafio principal será o *follow-up* do doente em termos de continuidade do tratamento e escolha de meios diagnósticos para avaliar a actividade da doença.

#### Referências:

1. Chamot AM, Benhamou CL, Kahn MF, Beraneck L, Kaplan G, Prost A. Le syndrome acné pustulose hyperostose osteíte (SAPHO). Resultats d'une enquête nationale, 85 observations. Rev Rhum Mal Osteoartic 1987; 54(3):187-196.
2. Kahn MF, Chamot AM. SAPHO syndrome. Rheum Dis Clin North Am 1992; 18(1): 225-246.
3. Scilling F. SAPHO syndrome. In Guilleuin L. Orphanet Encyclopedia. [s.l.]:[s.n.], 2004: 1-9. [Consultado 5 Set. 2005]. Disponível em [www: <URL:http://www.orpha.net/data/pathol/GB/UK-sapho.pdf>](http://www.orpha.net/data/pathol/GB/UK-sapho.pdf)
4. Kahn MF, Kahn MA. The SAPHO syndrome. Baillières Clin Rheumatol. 1994; 8(2):333-362.
5. Silva JA. Espondilartrites seronegativas. In Queiroz MV. Reumatologia. Vol 2. Lisboa: Lidel, 2002: 265-269.
6. Jurik AG, Helmig O, Graudal H. Skeletal disease, arthro-osteitis in adult patients with pustulosis palmoplantaris. Scand J Rheumatol 1988; 70(Suppl):3-15.
7. Canhão H. Manifestações músculo-esqueléticas de doenças não reumáticas. In Queiroz MV. Reumatologia. Vol 4. Lisboa: Lidel, 2002: 90-99.
8. Maugars Y, Berthelot JM, Ducloux JM, Prost A. SAPHO syndrome: a follow-up study of 19 cases with special emphasis on entheses involvement. J Rheumatol 1995;22(11): 2135-2141.
9. Toussiot E, Dupond JL, Wendling D. Spondylodiscitis in SAPHO syndrome. A series of eight cases. Ann Rheum Dis 1997; 56(1): 52-58.
10. Earwaker JW, Cotten A. SAPHO: syndrome or concept? Imaging findings. Skeletal Radiol 2003; 32(6):311-327.
11. Sui Y, Taguchi A, Tanimoto K. Diagnostic points and possible origin of osteomyelitis in synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis and osteitis (SAPHO) syndrome: a radiographic study of 77 mandibular osteomyelitis cases. Rheumatology (Oxford) 2003; 42(11): 1398-1403.
12. Kahn MF, Bouvier M, Palazzo E. Sternoclavicular pustulotic osteitis (SAPHO). 20-year interval between skin and bone lesions. J Rheumatol 1991; 18(7):1104-1108.
13. Van Holsbeeck M, Martel W, Dequeker J, et al. Soft tissue involvement, mediastinal pseudotumor, and venous thrombosis in pustulotic arthro-osteitis. Skeletal Radiol 1989;18(1):1-8.
14. Freyschmidt J, Sternberg A. The bullhead sign: scintigraphic pattern of sternocostoclavicular hyperostosis and pustulotic arthroosteitis. Eur Radiol 1998;8(5): 807-812.
15. Hayem G, Bouchaud-Chabot A, Benali K, et al. SAPHO syndrome: a long-term follow-up study of 120 cases. Semin Arthritis Rheum 1999; 29(3): 159-171.
16. Schilling F, Wagner AD. Azithromycin: An antiinflammatory effect in chronic recurrent multifocal osteomyelitis – a preliminary report. Z Rheumatol 2000;59 (5):352-353.
17. Amital H, Applbaum YH, Aamar S, Daniel N, Rubinow A. SAPHO syndrome treated with pamidromate: an open-label study of 10 patients. Rheumatology 2004;43(5):658-661.
18. Kopterides P, Pikazis D, Koufos C. Successful treatment of SAPHO syndrome with zoledronic acid. Arthritis Rheum 2004;50(9):2970-2973.

#### Endereço para correspondência:

Michele De Santis  
 Urb. Quinta das Lágrimas  
 Residências fase 2 lote 13 r/c B  
 3040-192 Coimbra  
 Tel: 239-440106  
 Tlm: 965 841 325  
 E-mail: iperpicchio76@hotmail.com