



Osteíte Esternoclavicular e Psoríase em Paciente com Síndrome Sapho: Relato de Caso.

Sternoclavicular Osteitis and Psoriasis in a Patient with Sapho Syndrome: Case Report

Roberta Pereira Vaz de Magalhães¹
Rodrigo Ribeiro Tiengo²

1- Médica, Residente de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital Escola de Itajubá. (HE/FMIIt).

2- Médico, Especialista em Radiologia. Professor Assistente da Disciplina de Diagnóstico por Imagem da Faculdade de Medicina de Itajubá (FMIIt). Itajubá/MG

Recebido em dezembro de 2012

Aceito em fevereiro de 2013

Correspondência:

Roberta Pereira Vaz de Magalhães
Rua Doutor José Hermógenes Dutra número 100
Bairro Cidade Jardim
Juiz de Fora - MG
CEP: 36026-600
rvazdemagalhaes@yahoo.com.br

RESUMO:

Introdução: A síndrome SAPHO é uma condição relativamente rara, pouco diagnosticada e com características específicas que originaram seu epônimo: Sinovite, Acne, Pustulose, Hiperostose e Osteíte. **Casuística:** Esse relato de caso apresenta um paciente 37 anos, engenheiro, morador de uma cidade no Sul de Minas Gerais que apresentava dor torácica persistente há 5 anos que não respondia ao uso de drogas convencionais.

Discussão: O diagnóstico da Síndrome SAPHO é realizado pela combinação de manifestações clínicas, achados laboratoriais e exames de imagem, com destaque importante para a cintilografia óssea e tomografia computadorizada do esterno. A síndrome SAPHO deve ser incluída nos diagnósticos diferenciais diante de um paciente com lesões escleróticas líticas ou ósseas hiperostóticas. **Conclusão:** A síndrome SAPHO é doença rara e seu diagnóstico se faz pela combinação de manifestações cutâneas, achados radiológicos e histopatológicos que necessitam de conhecimento adequado pelos médicos para seu tratamento.

Palavras-chave: SAPHO, hiperostose, psoríase e osteíte esternoclavicular.

ABSTRACT:

Introduction: The SAPHO syndrome is a relatively rare condition, underdiagnosed and with specific characteristics that led his eponym: synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis and osteitis. **Case report:** This case report presents a patient 37 years old, engineer, resident of a town in southern Minas Gerais who had persistent chest pain 5 years ago that did not respond to conventional drugs. **Discussion:** The diagnosis of SAPHO syndrome is accomplished by combining clinical, laboratory and imaging tests, especially important for bone scintigraphy and computed tomography of the sternum. SAPHO syndrome should be included in the differential diagnosis when a patient with lytic or sclerotic bone lesions hiperostóticas. **Conclusion:** The SAPHO syndrome is a rare disease and its diagnosis is made by combining cutaneous manifestations, radiological and histopathological findings that require adequate knowledge by doctors for their treatment.

Keywords: SAPHO, hyperostosis, psoriasis and sternoclavicular osteitis

INTRODUÇÃO

A síndrome SAPHO, apesar de incomum, constitui um diagnóstico a ser incluído no diagnóstico diferencial de pacientes com quadro doloroso na parede antero-superior do tórax e alterações cutâneas associadas.¹

A síndrome SAPHO é uma condição rara, eventualmente autolimitada, descrita inicialmente em 1987 por Chamot e colaboradores, que utilizaram o nome síndrome SAPHO para agrupar uma série de patologias que teriam em comum o comprometimento ósseo caracterizado por osteíte asséptica afetando a cartilagem costal e o tórax anterior com comprometimento cutâneo¹⁻⁴. Eles verificaram correlação entre as cinco manifestações clínicas, radiológicas e patológicas freqüentemente combinadas, das quais deriva o acrônimo que a denomina: sinovite, acne, pustulose, hiperostose e osteíte^{1,4}. Em geral, o curso é prolongado, com episódios de remissão e exacerbação, sem resposta à antibioticoterapia.⁵

Esta síndrome pode ocorrer em qualquer idade afetando principalmente crianças e adultos jovens. O envolvimento osteoarticular na síndrome SAPHO é caracterizado por hiperostose, osteíte e sinovite.^{2,7} Na presença desses achados, o clínico e o radiologista devem considerar a Síndrome SAPHO como possibilidade diagnóstica.¹

Os critérios de classificação propostos para SAPHO (síndrome por Chamot et al) incluem as mesmas características para o diagnóstico realizado com um dos quatro critérios:

1. Características lesões cutâneas (acne ou pústulas) na presença de hiperostose, sinovite ou osteíte;
2. Sinovite estéril, hiperostose ou osteíte que compromete o esqueleto axial ou periférico (especialmente região anterior do tórax, corpos vertebrais e articulação sacro-ilíaca) com ou sem características lesões cutâneas;
3. Sinovite estéril, hiperostose e osteíte do esqueleto axial ou periférico (especialmente metáfise dos ossos longos em crianças) com ou sem lesões cutâneas características;
4. Como doença osteomielite crônica multifocal recorrente (CRMO).²

Os exames laboratoriais são inespecíficos, podemos encontrar ou não alterações nas provas inflamatórias³. A análise laboratorial é de valor limitado na confirmação diagnóstica desta síndrome sendo mais importante na exclusão de condições malignas.⁶

Em geral, as provas de fase aguda (VHS e PCR) estão elevadas nas fases ativas e normalizam nas remissões. Outros testes laboratoriais freqüentemente são normais. Há relatos de que em 13% a 30% dos casos o antígeno de histocompatibilidade (HLA B27) se faz presente.^{1,6,10}

Não existem exames específicos para o diagnóstico da síndrome SAPHO, entretanto, o acometimento de articulações esternoclaviculares ou da parede torácica anterior, associado à presença de acne severa em paciente jovem devem levantar suspeita deste diagnóstico.³

Sinais e sintomas característicos ajudam a limitar o amplo espectro de diagnósticos diferenciais de esclerose e hiperostose focais, que incluem metástases, tumores primários

osteogênicos, doença de Paget, sarcoidose, mastocitose e esclerose tuberosa.^{3,6}

A cintilografia óssea, a tomografia ou a ressonância são úteis para identificar as lesões líticas.¹⁰ As alterações radiográficas são similares às da osteomielite séptica com lesões líticas e esclerose circunscrita.⁸ A apresentação radiológica inclui irregularidade, erosão e esclerose das placas epifisárias, hiperostose difusa dos corpos vertebrais, formações de sindesmófitos e ossificação do ligamento paravertebral. A sacroileíte pode ocorrer em 13% a 52% dos casos, sendo frequente o envolvimento unilateral com extensa esclerose do osso ilíaco adjacente.⁷

O diagnóstico da síndrome SAPHO é fundamentalmente clínico podendo ser auxiliado por métodos de imagem. Ele não é difícil, quando as lesões ósseas são típicas e estão localizadas em sítios característicos, especialmente se elas estão associadas a pustulose palmoplantar ou acne. Contudo, pode haver dificuldade se os sítios de envolvimento ou os achados radiográficos forem atípicos, especialmente quando não há alteração cutânea conhecida.¹

A cintilografia óssea é importante no diagnóstico da síndrome SAPHO particularmente na detecção precoce do envolvimento ósseo e de lesões assintomáticas.^{9,10} A presença da configuração em “cabeça de touro” ou “sinal do bisão” por acúmulo do radiofármaco na região esternoclavicular deve alertar ao radiologista para o diagnóstico dessa síndrome.^{1,6}

A cintilografia é importante para a detecção e acompanhamento da atividade da doença nos locais acometidos, evidenciando hipercaptação nestas áreas e orientando os pontos de investigação por radiografia convencional, ressonância magnética ou tomografia computadorizada.¹⁰

A tomografia computadorizada (TC) é a modalidade de escolha para avaliar detalhes anatômicos, bem como condições patológicas do esterno, articulações esternoclaviculares e tecidos moles adjacentes.⁷ Imagens de tomografia computadorizada e/ou ressonância magnética podem ajudar a definir a extensão do envolvimento e o grau de atividade particularmente em relação às lesões na parede anterior do tórax, coluna e ossos longos.¹

Já nas crianças, os locais comuns de envolvimento esquelético incluem: os ossos tubulares longos seguidos pela clavícula e coluna. Outras lesões foram descritas em todo esqueleto, incluindo a pelve, articulação sacro-ilíaca, costelas, esterno, escápula, mandíbula, mãos e pés.^{1,4,8,11-15} Os locais mais comuns da doença são as metáfises ou equivalentes metafisários, contabilizando aproximadamente 75% de todas as lesões.¹⁵

A sinovite é mais comumente encontrada nas articulações esternoclavicular, costoclavicular e manúbrioesternal na parede torácica antero-superior.⁶

Altamente característicos de SAPHO são a reação periosteal crônica e o espessamento cortical levando a hipertrofia do osso. Pode haver uma entesopatia associada levando a uma ossificação ligamentar e a pontes ósseas entre as costelas e articulações.

Geralmente, há envolvimento dos tecidos moles imediatamente adjacentes aos ossos e articulações envolvidas.⁸

As alterações histológicas relatadas nas lesões iniciais mostram um infiltrado inflamatório agudo ou crônico com predomínio de células polimorfonucleares e áreas ocasionais de necrose. Posteriormente as lesões mostram predomínio de linfócitos e células plasmáticas como células gigantes multinucleadas e granulomas não-caseosos na medular óssea. As lesões mais antigas mostram áreas de necrose e fibrose com neoformação óssea.¹¹ A biópsia também é necessária para afastar a osteomielite infecciosa e principalmente tumor ósseo.^{10,11}

A doença tem curso benigno, porém crônico, marcado por episódios de exacerbações e remissões imprevisíveis das lesões cutâneas e esqueléticas. O prognóstico funcional em longo prazo é bom¹. O diagnóstico diferencial inclui tumores, artrite infecciosa, osteomielite bacteriana e doença de Paget.⁶

Não há tratamento específico para a síndrome SAPHO. A terapêutica utilizada envolve principalmente analgésicos e antiinflamatórios não-esteroidais.^{5,6}

O tratamento inicial inclui antiinflamatórios não hormonais e/ ou corticosteróides. A câmara hiperbárica, bem como os bifosfonatos ou metotrexato podem ser utilizados em casos refratários (dores mantidas ou importantes).¹⁰

O prognóstico para pacientes com a SAPHO síndrome varia, mas geralmente é bom. Embora as exacerbações intermitentes de dor possa ocorrer na maioria dos pacientes, a

tendência geral é de melhora ao longo do tempo.⁶

As complicações mais sérias desse sobrecrecimento ósseo e das alterações inflamatórias são: síndrome do desfiladeiro torácico, oclusão da veia subclávia e síndrome da veia cava superior.¹

Este trabalho foi aprovado pela Comissão de ética da Faculdade de Medicina de Itajubá e apresentou como objetivo relatar os achados clínicos e radiológicos da síndrome SAPHO e enfatizar a necessidade de sua inclusão no diagnóstico diferencial de pacientes que apresentem quadro doloroso na parede antero-superior do tórax e alterações cutâneas.

CASUÍSTICA

Paciente de 37 anos, engenheiro, morador de uma cidade no Sul de Minas Gerais, refere que em 2006 começou a apresentar dor na região torácica após exercício físico sem melhora com uso de anti-inflamatórios.

Nessa mesma época o paciente realizou uma série de exames clínicos e laboratoriais inconclusivos. Entre agosto e setembro de 2011, o paciente apresentava quadro algico mantido. Os resultados da dosagem do PTH, fosfatase alcalina óssea, leucometria global e diferencial e hematimetria eram normais, sendo que a proteína C reativa e teste de Waller-Rose eram reagentes. O paciente apresenta ainda história de lesão descamativa encontrada somente em ambos os condutos auditivos com biópsia compatível com Psoríase.

Em 05/05/2010 realizou RM da articulação esternal caracterizada como

lesão inflamatória inespecífica no esterno.

Em 06/12/2011 realizou cintilografia do corpo inteiro com tecnécio que demonstrou aumento acentuado da atividade osteoblástica na primeira cartilagem costal esquerda e na junção manúbrio-esternal sem outras

áreas de acúmulo do radiotraçador no esqueleto. Os achados encontrados sugeriam processo inflamatório/infeccioso e possivelmente uma osteocondrite e realizar a correlação com uma Tomografia computadorizada do esterno (Figuras 1 e 2).

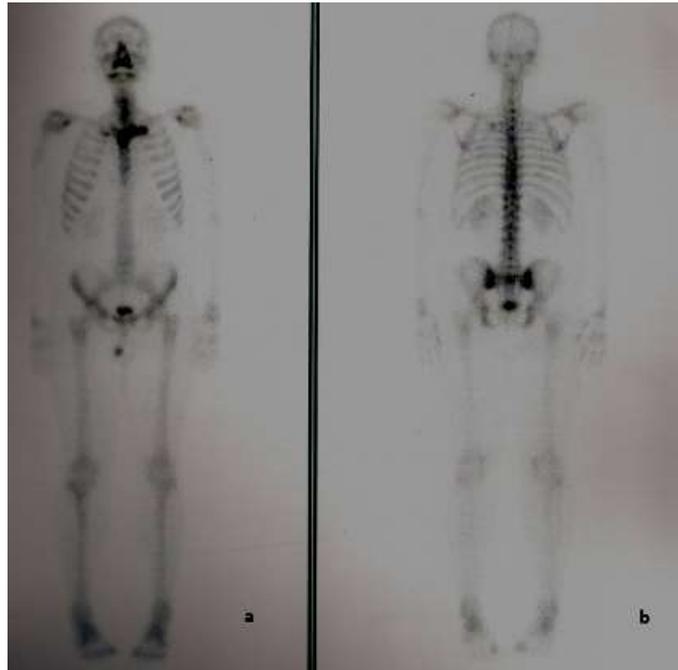


Figura 1 - Cintilografia óssea de corpo todo em posição anterior em (a) e posterior em (b) demonstrando hipercaptação acentuada do radiotraçador na primeira cartilagem costal esquerda e na junção manúbrio-esternal demonstrando aumento da atividade osteoblástica.

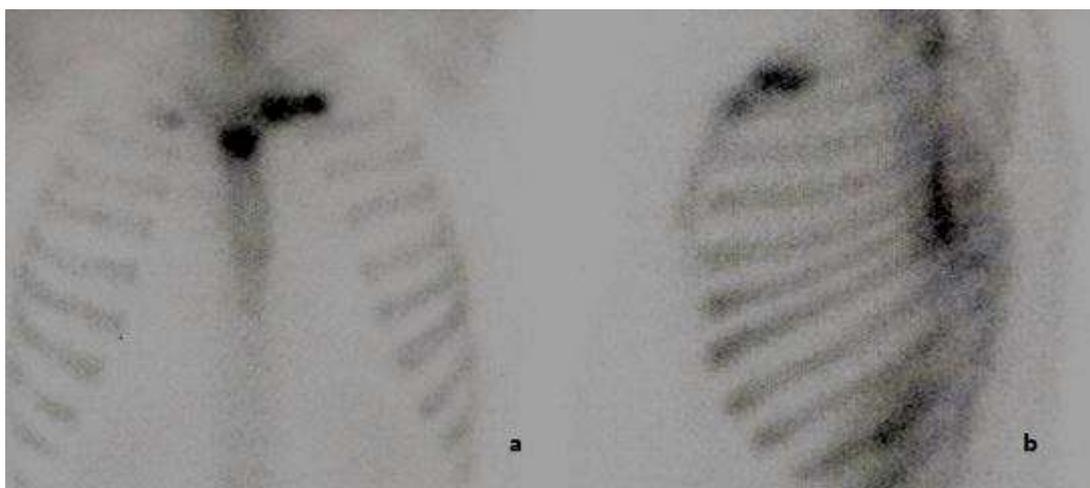


Figura 2 - Cintilografia óssea do tórax com o paciente em posição anterior em (a) e lateral esquerda em (b) demonstrando hipercaptação acentuada do radiotraçador na primeira cartilagem costal esquerda e na junção manúbrio-esternal.

Realizada Tomografia computadorizada do esterno em 13/12/2011 que evidenciou aumento da densidade óssea com pequenas erosões marginais na primeira articulação costo-esternal esquerda e na junção manúbrio-

esternal, sugerindo osteíte/ hiperostose (Figuras 3 a 5). Os achados são encontrados na Síndrome SAPHO em pacientes com quadro clínico compatível.

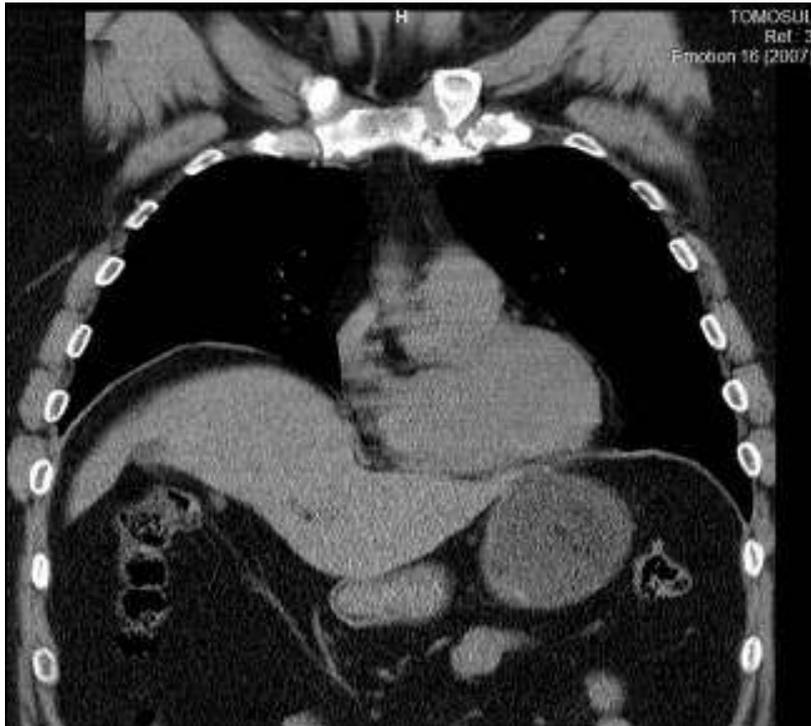


Figura 3 - Tomografia computadorizada do esterno no plano coronal demonstrando pequenas erosões marginais na primeira articulação costo-esternal esquerda e na junção manúbrio-esternal.

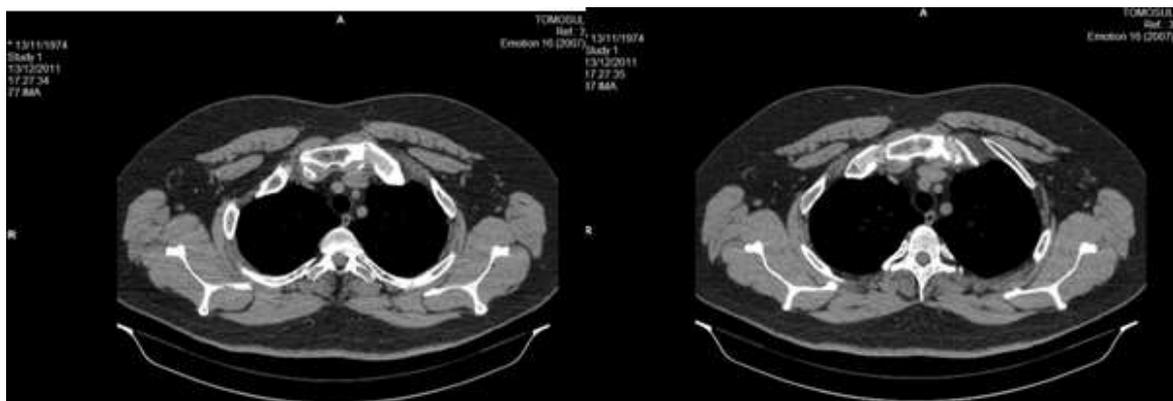


Figura 4 - Tomografia computadorizada do esterno no plano axial demonstrando pequenas erosões marginais na primeira articulação costo-esternal esquerda e na junção manúbrio-esternal.

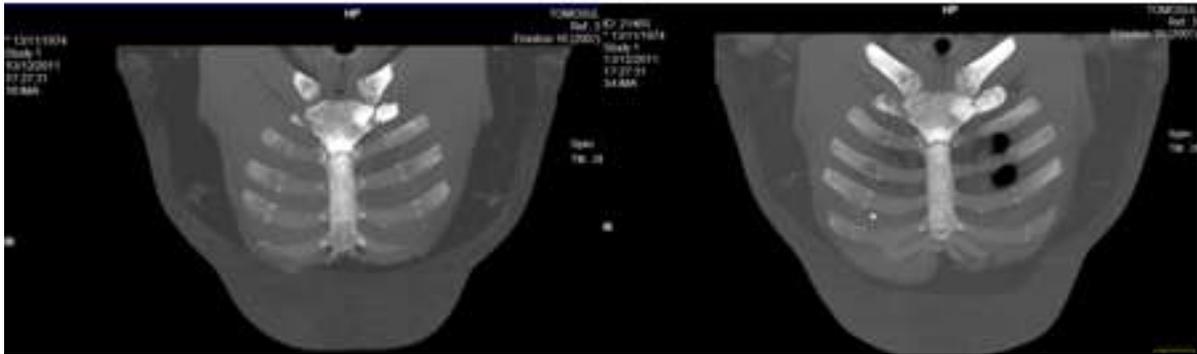


Figura 5 - Tomografia computadorizada do esterno no plano coronal no formato MIP demonstrando aumento da densidade óssea com pequenas erosões marginais na primeira articulação costo-esternal esquerda e na junção manúbrio-esternal.

Com a conclusão da Tomografia Computadorizada do Esterno, realizou-se o tratamento com o uso do Pamidronato de Sódio venoso administrado em 15/04/ 2012. Referiu diversas reações ao medicamento incluindo febre alta, mialgia e astenia por aproximadamente três dias e evoluiu com melhora clínica da dor torácica algumas semanas após. Foi proposto controle clínico e por métodos de imagem e nova aplicação 3 meses após o tratamento inicial.

DISCUSSÃO

A condição *sine qua non* da síndrome SAPHO são suas manifestações no sistema músculoesquelético. A síndrome ocorre predominantemente em adultos jovens e de meia-idade, com predileção pelo sexo feminino, usualmente simétrica e multifocal (podendo acometer apenas um osso), apresentando curso crônico

com episódios de agudização.^{1,4,6,10,11} Embora o quadro clínico seja bastante variável, a maioria dos pacientes relata dor e edema na parede torácica antero-superior como o relatado pelo paciente em questão.^{1,6}

A patogênese da síndrome SAPHO permanece desconhecida e os achados laboratoriais são inespecíficos, mas auxiliam na exclusão de outras doenças.⁷

Em um trabalho realizado mediante entrevista com 52 pacientes com clínica, cintilografia óssea e achados radiológicos estabelecidos de hiperostose esternocostoclavicular (SCCH) observou-se que a maioria deles apresentava dor, e/ou inchaço na região esternocostoclavicular com ou sem limitação do movimento da cintura escapular. A pustulose palmoplantar estava presente em aproximadamente 30% dos pacientes. A doença foi reconhecida por uma média de 3,5 anos

após o início dos sintomas e os pacientes foram vistos por pelo menos três médicos antes do diagnóstico ser suspeitado e finalmente estabelecido. A falta de reconhecimento das manifestações clínicas da doença e a demora no diagnóstico foram associadas a importantes consequências físicas, psicológicas e sócio-econômicas na qualidade de vida do paciente.¹²

Os achados clínicos do paciente foram sutis [tais como a presença de psoríase somente nos condutos auditivos (anterior às manifestações articulares) e a presença de um desconforto torácico], sem outros sintomas associados ou que limitasse as atividades físicas do paciente, determinando que a síndrome se mantivesse subdiagnosticada por um tempo prolongado (5 anos do início dos sintomas).

As alterações de imagem presentes neste caso encontram-se de acordo com as descritas na literatura: em adultos, a parede anterior do tórax - em especial a região esternocostoclavicular - é o local mais frequentemente afetado pela doença (70% a 90% dos casos), seguido pela coluna, pelve e ossos longos. Em todas as localizações, os achados dominantes são a hiperostose e a osteíte^{1,4,7,8,13}. Hiperostose e osteosclerose são achados característicos na radiografia convencional e tomografia

computadorizada. Outros achados incluem erosão articular e anquilose. O sinal da "cabeça de touro" (ou seja, captação do radiofármaco aumentada no manúbrio esternal em ambas as articulações esternoclaviculares na cintilografia) é altamente específico para o diagnóstico de SAPHO.⁷ O paciente apresentava imagens de hiperostose, osteíte e osteosclerose na Tomografia do Esterno e captação aumentada pelo radiofármaco à cintilografia na primeira articulação costo-esternal esquerda e na junção manúbrio-esternal.

A hiperostose refere-se à osteogênese excessiva. Esta osteogênese pode ocorrer no interior do canal medular ou subjacente ao córtex advindo da proliferação endosteal e periosteal. Radiograficamente a hiperostose é visualizada como osteoesclerose, com espessamento trabéculas e corticais e por conseguinte, pode reduzir o canal medular e a superfície externa do osso aparecer expandida, indistinta e irregular.⁶

A hiperostose esternocostoclavicular é caracterizada por hipertrofia óssea e ossificação ligamentar envolvendo a parede anterior do tórax. O paciente típico encontra-se entre a quarta e a sexta décadas de vida e sente dor e inchaço na porção superior da parede

torácica anterior bilateralmente. Aproximadamente dois terços dos pacientes com hiperostose esternocostoclavicular também apresentam afecções características na pele, incluindo pustulose palmoplantar (50%), psoríase vulgar (10%) e acne grave (10%)⁶. No relato, o paciente apresentava lesões ósseas foram precedidas por psoríase somente no conduto auditivo sem outras manifestações cutâneas.

Os achados laboratoriais são geralmente de pouco valor e incluem leve elevação não específica de vários índices inflamatórios: PCR e VHS são normais ou ligeiramente elevados durante exacerbações, mas a contagem de células brancas geralmente é normal. Em adultos com síndrome SAPHO, a prevalência do antígeno alelo HLA-B27 é alta, variando entre 13% e 30%^{3,5,6}.

REFERÊNCIAS

1. Guerra JG et al. Síndrome SAPHO : entidade rara ou subdiagnosticada. *Radiol. Bras.* 2005; 38 (4): 265-71.
2. Contreras AS ET AL. Síndrome SAPHO. *Revista Colombiana de Reumatologia.* 2002, 9(1): 56-61.
3. Machado LG et al. Uso do Pamidronato na Síndrome SAPHO. *Rev Bras Reumatol,* 2005; 45 (6): 409-12.
4. Jiménez MC et al. An Infrequent Presentation of SAPHO Syndrome. *Reumatol Clin.* 2007;3(2):87-9.

Nosso paciente apresentou exames laboratoriais normais, exceto por PCR ligeiramente elevado. O teste do HLA-B27 não foi realizado no paciente.

CONCLUSÃO

Mais publicações em hiperostose esternocostoclavicular (SCCH) certamente ajudam a divulgar mais conhecimento sobre esta doença rara e aumentam a sensibilidade no seu diagnóstico. Dessa forma, o diagnóstico da síndrome SAPHO é realizado pela combinação de manifestações cutâneas, achados radiológicos e histopatológicos que necessitam reconhecimento pelos médicos, evitando assim procedimentos invasivos e terapias desnecessárias e proporcionando melhor qualidade de vida ao paciente.^{5,12}

5. Matzaroglou C et al. SAPHO Syndrome Diagnosis and Treatment: Report of Five Cases and Review of the Literature. *The Open Orthopaedics Journal,* 2009; 3: 100-6
6. Boutin RD, Resnick D. The SAPHO Syndrome: An Evolving Concept for Unifying Several Idiopathic Disorders of Bone and Skin. *AJR,*1998; 170: 585-91.
7. Restrepo CS et al. Imaging Appearances of the Sternum and Sternoclavicular Joints. *RadioGraphics* 2009; 29: 839–59.

8. Earwaker WS, Cotton A. SAPHO: syndrome or concept? Imaging findings. *Skeletal Radiol* 2003; 32: 311–27.
9. Craveiro PG, Fontenelle E, Goldenzon AV, Craveiro P, Rodrigues MCF. Desafios no diagnóstico e tratamento de um caso de síndrome SAPHO na infância. *An Bras Dermatol*. 2011; 86(4): 46-9.
10. Paim LB et al. Osteomielite crônica multifocal recorrente da mandíbula. *J Pediatr (Rio J)* 2003;79(5):467-70.
11. Martin JC, et al. Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis: Spinal Involvement and Radiological Appearances. *British Journal of Rheumatology* 1996 ;35:1019-21
12. van der Kloot WA et al. Diagnostic Delay in Sternocostoclavicular Hyperostosis: Impact on Various Aspects of Quality of Life. *Arthritis Care & Research* 2010; 62 (2): 251–57.
13. Gotten, A et al. SAPHO Syndrome. *RadioGraphics* 1995; 15:1147-1154.
14. Jurik, AG et al. Seronegative arthritides of the anterior chest wall: a follow-up study. *Skeletal Radiol* 1991; 20: 517-25.
15. Khanna G et al. Imaging of Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis. *RadioGraphics* 2009; 29:1159-77.

Correspondência: Roberta Pereira Vaz de Magalhães - Rua Doutor José Hermógenes Dutra número 100 Bairro Cidade Jardim Juiz de Fora – MG CEP: 36026-600 rvazdemagalhaes@yahoo.com.br