

# **NEOFORMACIÓN OSEA A ESTUDIO**

**Elena Furió Rodríguez**

**Residente 5º año Medicina Interna. Hospital Clínico. Valencia**

# ANTECEDENTES PERSONALES

---

- ▶ Varón de 33 años
- ▶ No RAM
- ▶ HTA
- ▶ Sin antecedentes quirúrgicos
- ▶ Fumador de 12 cigarrillos al día desde los 15 años
- ▶ Ocupación laboral: clochinero
- ▶ Tratamiento habitual: Tenormin®



# ENFERMEDAD ACTUAL

---

- ▶ Consulta por aparición de **tumoración esterno-clavicular** izquierda, con signos inflamatorios.
- ▶ No refiere antecedente traumático, cuadro infeccioso previo, ni puerta de entrada cutánea.
- ▶ En anamnesis dirigida refiere molestias ocasionales 2-3 años antes en dicha localización.

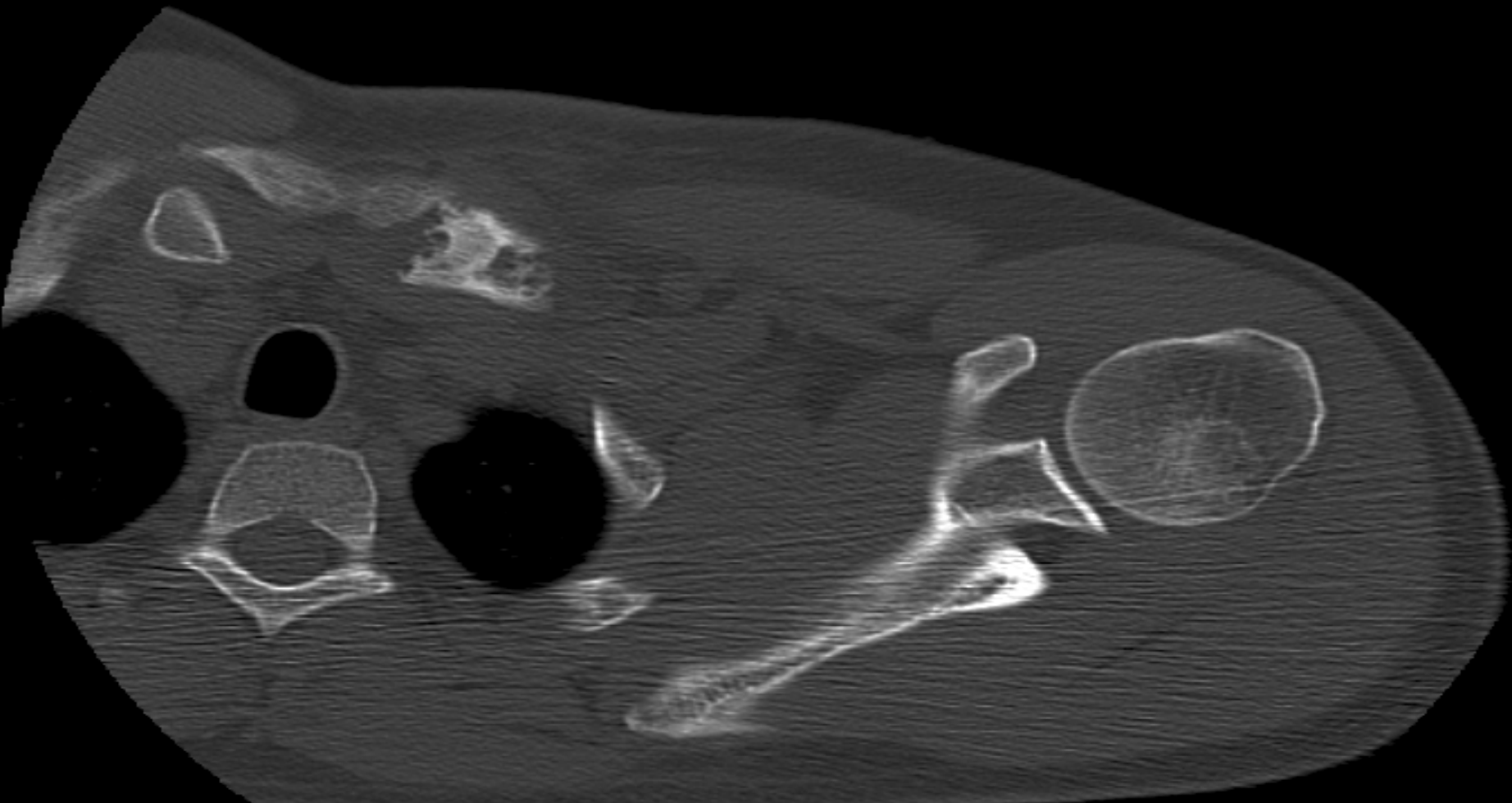


# EXPLORACIÓN FÍSICA

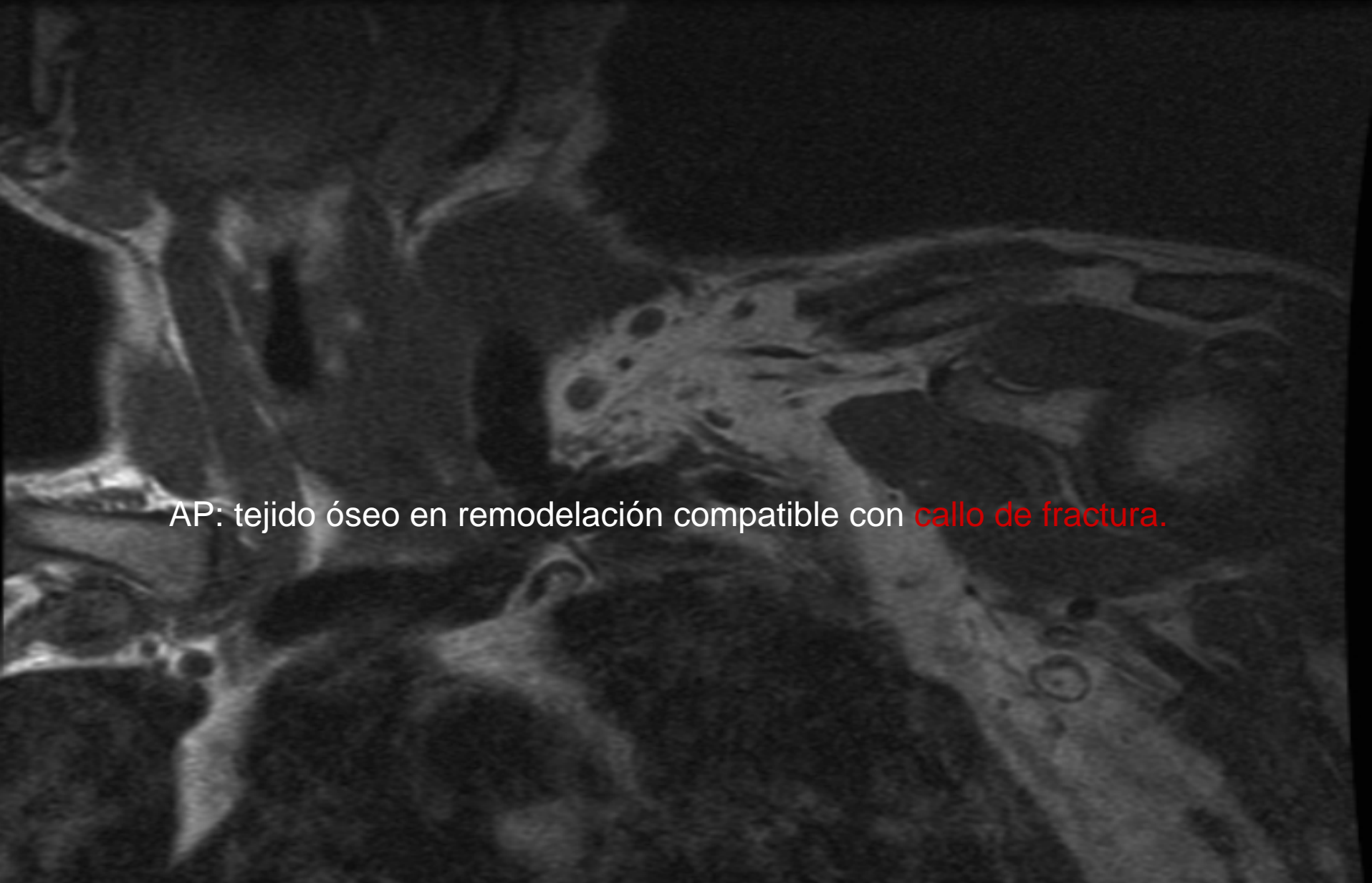
---

- ▶ Buen estado general. Normocoloreado y normohidratado.
- ▶ AC y AP: sin hallazgos
- ▶ Abdomen: Sin hallazgos
- ▶ Locomotor: Tumorción esterno-clavicular izquierda, de consistencia aumentada, no fluctuante, con eritema, aumento de temperatura local y levemente dolorosa a la palpación. No se identifica sinovitis en otra localización, ni limitación funcional articular





TAC CLAVICULA (Julio 2009): lesión **mixta blástica y lítica** que presenta **interrupción de cortical** en relación a trazos de fractura. Asocia adenopatías perilesionales no significativas y **aumento de partes blandas** en zona de inserción del esternocleidomastoideo.



AP: tejido óseo en remodelación compatible con **callo de fractura**.

**RNM CLAVICULA** (Agosto 2009): lesión mixta con **áreas de osteoesclerosis y lesiones endósticas**, líticas, afectación perióstica y edema de partes blandas. DD osteomielitis subaguda, crónica versus lesión tumoral

# EVOLUCIÓN

---

- ▶ Se instauró tratamiento con AINES con progresiva mejoría.
- ▶ TAC clavícula control (Diciembre 09): Sin cambios significativos. Discreta disminución de componentes de partes blandas.
- ▶ En Marzo 2010 aparición de **dolor lumbar** inicialmente atribuido a actividad laboral.
  - ▶ Irradiado a MID.
  - ▶ Mejora con la movilización
  - ▶ Ocasionalmente dificulta el descanso nocturno
  - ▶ Cede con AINES
- ▶ Refiere deterioro del estado general sin síndrome constitucional ni febril



# EVOLUCIÓN

---

- ▶ Analítica:
- ▶ Hemograma, química y coagulación dentro del anormalidad
- ▶ PCR 34,4 mg/dl, VSG 36 mm, fibrinógeno 6g/dl
- ▶ IgA 483 mg/dl, IgG 1494 mg/dl IgM 188 mg/dl
- ▶ Proteinograma: Proteínas totales 8,2 g/dl con elevación de Ig
- ▶ Marcadores tumorales: Ca 19.9, ACE, Alfa fetoproteína, Beta-HCG dentro de los límites de la normalidad
- ▶ PHT, Ca, P dentro de los límites del normalidad



Lesión en hueso trabecular del soma de L5, con solución de continuidad en algunas zonas. Asocia importante componente de partes blandas que se insinua en patillos de L4 y S1. Conclusión: **Possible sarcoma.**



# EVOLUCIÓN

---

- ▶ TAC cervico-toraco-abdomino-pélvico: Lesión mixta lítica-blástica en clavícula izquierda. Lesiones blásticas en T10,T11,L5 y tercio inferior esternal.
- ▶ Rastreo oseo: Imágenes compatibles con metastatización en esternón y clavícula izquierda existiendo otra de características más dudosas en L5.
- ▶ Se solicita biopsia a cielo abierto, pero esta no llegó a realizarse.....



# RESUMEN

---

- ▶ **Afectación osea**
  - ▶ Multifocal
  - ▶ Inflamatoria
  - ▶ Esclerosante
  - ▶ No tumoral
- ▶ **Afectación cutánea**
  - ▶ Pustulosis plantar



**SDR SAPHO**

# Sdr SAPHO

---

- Descrito en 1987 por Chamot y Kahn, tras observar la asociación de pustulosis, osteitis e hiperostosis.
    - Parece existir una descripción previa en 1968 en Japón
  - Acrónimo de:
    - Sinovitis
    - Acné
    - Pustulosis
    - Hiperostosis
    - Osteitis
  - Podría englobarse dentro de las espondiloartropatías y de las enfermedades “Skibo”
  - Otras denominaciones: Espondiloartropatía asociada al acné, Osteomileitis multifocal recidivante crónica, hiperostosis esternoclavicular
- 



## **EPIDEMIOLOGÍA:**

---

- ▶ Distribución desconocida: Descritos casos en Japón, Bélgica, Alemania, Suiza y España.
- ▶ Prevalencia desconocida
- ▶ Predominio en mujeres (Si acné más prevalencia en varones).
- ▶ Mayor incidencia en niños y adultos jóvenes. Raro en ancianos

## **ETIOLOGÍA:**

- ▶ Idiopática
- ▶ Teoría
  - ▶ Predisposición genética ¿HLA mediada?
  - ▶ Respuesta autoinmune osteoarticular, ocasionada por patógenos infecciosos
    - ▶ *Propionibacterium acnes*, cultivado en algunas lesiones óseas



# CLÍNICA

---

## ▶ Osteomuscular

- ▶ Afectación predominante de tórax antero-superior (articulación esternocostal, condroesternal, manubrioesternal)
  - ▶ Complicaciones:
    - Sdr desfiladero torácico
    - Trombosis de la subclavia
    - Sdr de v. cava superior
- ▶ Sacroileitis unilateral y con hiperostosis
- ▶ Afectación del esqueleto axial
- ▶ Monoartritis u oligoartritis de grandes articulaciones no erosiva
- ▶ Ocasionalmente huesos planos y huesos largos
- ▶ Asocia afectación de áreas yuxta articulares

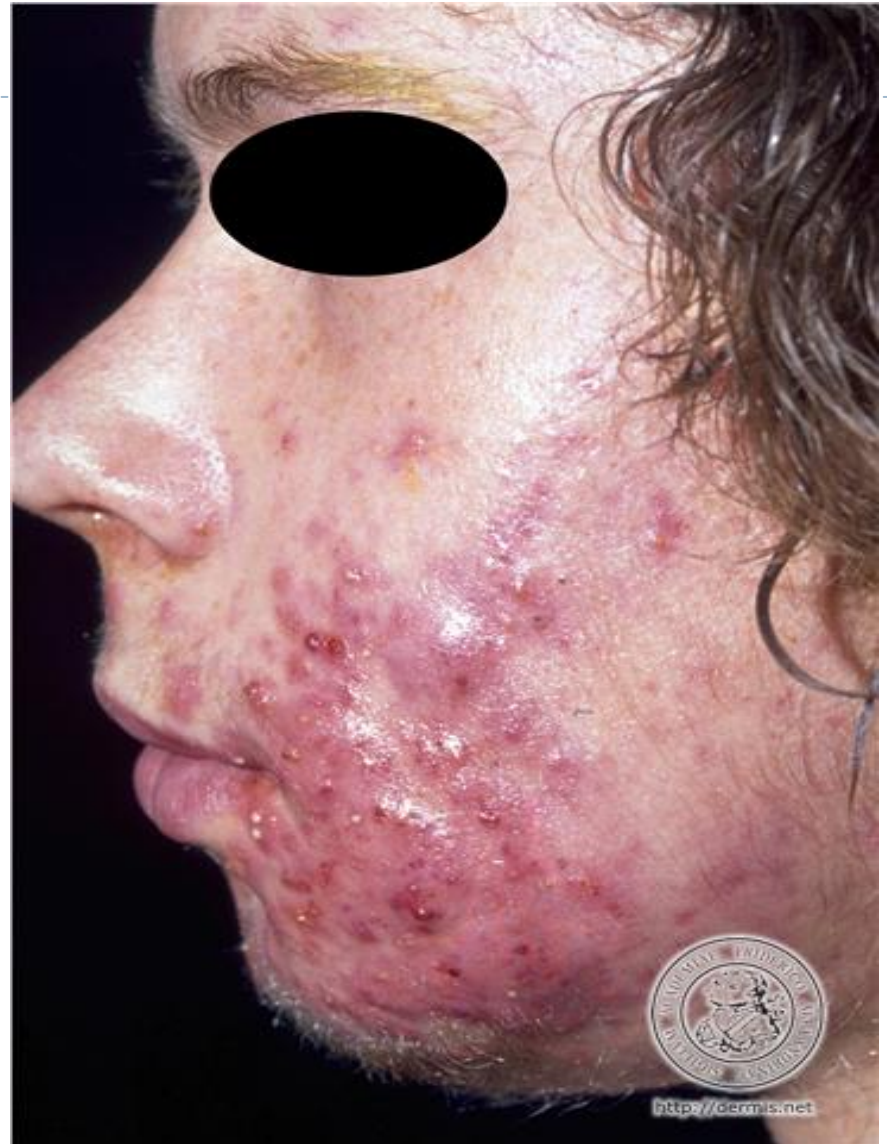


# CLÍNICA

---

- ▶ **Dermatológica** (antes, durante o despues de)
  - ▶ Acné
    - ▶ Conglobata
    - ▶ Fulminas
  - ▶ Hidrosadenitis supurativa
  - ▶ Psoriasis
    - ▶ Pustulosis palmo-plantar
    - ▶ Psoriasis pustulosa
  - ▶ Otras: Sweet, celulitis disecante del cuero cabelludo, pioderma gangrenoso







# Criterios diagnósticos del SAPHO

---

- **Osteomielitis crónica multifocal recidivante**
  - Generalmente estéril
  - El raquis puede estar afectado
  - Con o sin afectación cutánea
- **Artritis aguda, subaguda o crónica con alguno de los siguientes:**
  - Pustulosis palmoplantar
  - Psoriasis pustulosa
  - Acné grave
- **Cualquier osteitis estéril asociada con alguno de los siguientes:**
  - Pustulosis palmoplantar
  - Psoriasis pustulosa
  - Psoriasis vulgar
  - Acné grave
- *Una de las presentaciones es suficiente para el diagnóstico*
- *La afectación cutánea puede no estar presente*



# Diagnóstico diferencial

---

- ▶ Lesiones neoplásicas
- ▶ Enfermedad de Paget
- ▶ Linfomas
- ▶ Histiocitosis de Langerhans
- ▶ Osteomielitis
  - ▶ Aguda septica
  - ▶ Crónica
- ▶ Espondilitis psoriásica
- ▶ Espondilitis anquilopoyética
- ▶ Artritis juvenil idiopática



# EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

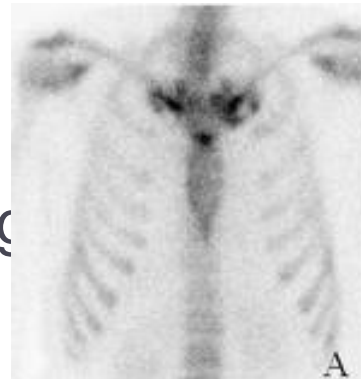
---

## ▶ LABORATORIO

- ▶ Elevación de reactantes de fase aguda
- ▶ HLA-B27 15-30% (¿espondiloartropatía?)
- ▶ FR negativo

## ▶ IMAGEN

- ▶ TAC de elección
- ▶ Gammagrafía “bull-head sing
- ▶ RNM, RX



## ▶ Biopsia casos seleccionados.

- ▶ Inflamación linfoplasmocitaria estéril



# TRATAMIENTO

---

- ▶ Individualizado según evolución
- ▶ Primera elección
  - ▶ AINES,
  - ▶ Bifosfonatos: Aledronato, pamidronato, zoledronato
- ▶ Tratamiento antibiótico prolongado: MACROLIDOS
- ▶ Si fracaso terapéutico
  - ▶ Colchicina
  - ▶ MTX, sulfasalazina, corticoides
  - ▶ ANTI-TNF
- ▶ Cirugía de espondilitis y de fracturas patológica
- ▶ Fisioterapia



# PRONÓSTICO

---

- ▶ Curso heterogéneo, con frecuencia crónico recurrente
- ▶ Son factores predictivos de evolución a la cronicidad
  - ▶ Sexo femenino
  - ▶ Afectación tórax anterior
  - ▶ Elevación de reactantes
  - ▶ Afectación articular periférica
- ▶ Factor de buen pronóstico: elevación de cross-laps en orina tras tratamiento con bifosfonatos



# Conclusiones

---

- ▶ Pensar en SAPHO en pacientes con afectación ósea y cutánea.
- ▶ Afectación predominante en tórax antero-superior y cutánea pustulosa.
- ▶ Es una patología benigna con tratamiento sintomático que se acompaña de antibioticoterapia en ocasiones.

**S**inovitis, **A**cné, **P**ustulosis, **H**iperostosis,  
**O**steitis

---

