

Edema macular en Síndrome SAPHO

Macular edema in SAPHO Syndrome

DE ARMAS EM¹, ROCHA P¹, LOZANO V¹, LOSADA MJ², RODRÍGUEZ B¹, SERRANO MÁ²

RESUMEN

Caso clínico: Paciente mujer de 66 años de edad con antecedentes personales de Síndrome SAPHO (Sinovitis, Acné, Pustulosis, Hiperostosis, Osteítis), acude al servicio de urgencias por miodesopsias, fotopsias, y disminución de agudeza visual de ojo derecho de 3 días de evolución. En la biomicroscopía se observan depósitos pigmentarios en cristaloides anterior y en la funduscopía se aprecia edema macular sin tracción vitreoretiniana coincidiendo con la reactivación de su enfermedad.

Discusión: El síndrome SAPHO raramente presenta manifestaciones oftalmológicas, asociándose con casos de hidrosadenitis supurativa. La clínica ocular descrita consiste en uveítis anterior aguda y queratitis bilateral, siendo escasa la literatura relacionada. Se presenta un caso clínico de edema macular quístico asociado a una reactivación del síndrome SAPHO, como una entidad no descrita en la literatura.

Palabras clave: SAPHO, edema macular, pustulosis, artritis aséptica, hidrosadenitis.

ABSTRACT

Case Report: 66-year-old woman, with personal history of SAPHO Syndrome, comes to our hospital affected by a decrease of her VA associated to miodesopsias and photopsias in her right eye for 3 days. In biomicroscopy we find some pigmentary deposits in anterior capsule, appearing in funduscopy macular edema without vitreoretinal traction, in the context of a reactivation of her syndrome.

Discussion: SAPHO Syndrome does not usually show ocular manifestations, in such cases it appears associated with hidradenitis suppurativa. Ophthalmologic symptoms consist of bilateral acute anterior uveitis, proptosis and queratitis, there is not much literature describing these cases. We show a case report of cyatoid macular edema in a reactivation of SAPHO Syndrome, as an entity not described in literature.

Key words: SAPHO, macular edema, pustulosis, aseptic arthritis, hidradenitis.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome SAPHO es una enfermedad reumática inusual, de prevalencia desconocida (1). Descrito por primera vez en 1987 como una entidad que permite la agrupación de síntomas dermatológicos, óseos y articula-

res, siendo poco frecuentes los casos descritos con afectación oftalmológica. También ha sido nombrada como «osteomielitis multifocal crónica recurrente» haciendo referencia al componente óseo del síndrome. Se presenta habitualmente en adultos jóvenes, siendo el 70% mujeres. Con asociación a patologías (2-

Hospital Universitario de Canarias. Unidad de Uveítis. La Laguna. Tenerife. España.

1 Licenciado en Medicina y Cirugía General.

2 Doctor en Medicina y Cirugía General.

Correspondencia:

Elena de Armas Ramos elenadearmas@gmail.com

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Canarias.

Carretera La Cuesta-Taco, s/n. 38320 La Laguna. Tenerife. España.

4) como acné severo, pustulosis palmoplantar, HLAB27 (algunas series determinan que podría agruparse dentro del grupo de las espondiloartropatías) (5), enfermedades inflamatorias intestinales. La etiología es desconocida aunque se cree que existe relación con un defecto en la función de los neutrófilos, los cuales se agregan a modo de pseudoabscesos a nivel óseo, provocando infiltración inflamatoria y desarrollando esclerosis secundaria (6). Sin evidencias de una genética determinante, sí se ha encontrado mayor predisposición con el HLAB27, HLACw6, p53, DNP72, MDM2 SNP309G (7). Estos tres últimos alelos provocan alteración en la respuesta del p53, desembocando en una apoptosis no efectiva de las células inflamatorias.

Les presentamos el caso clínico de una paciente con reactivación del síndrome SAPHO asociando síntomas oftalmológicos, hecho infrecuente entre las manifestaciones de esta entidad.

CASO CLÍNICO

Mujer de 66 años de edad que acude al servicio de urgencias por presentar miodesopsias, fotopsias, y disminución de agudeza visual de ojo derecho de 3 días de evolución.

Entre los antecedentes personales destaca hipertensión arterial, síndrome SAPHO, vitíligo y alergia al níquel.

En la exploración oftalmológica se evidencia una agudeza visual de 0,7 en ojo derecho y 0,9 en ojo izquierdo. En la biomicroscopía destaca depósitos pigmentarios en cristaloides anterior de forma bilateral, sin asociar actividad inflamatoria. La presión intraocular está dentro de la normalidad en ambos ojos. La funduscopia del ojo derecho muestra un edema macular quístico (fig. 1), siendo el ojo izquierdo normal. La tomografía óptica de coherencia (OCT) confirma la existencia de un edema macular de aspecto quístico en ojo derecho (fig. 2), que concuerda con puntos de exudación paramaculares inferiores evidenciados en la angiografía por fluoresceína (fig. 3).

Dado la buena agudeza visual de la paciente se decide actitud expectante y se remite al servicio de reumatología para valoración sistémica.

A los pocos días de comenzar con la pérdida visual, la paciente desarrolla pustulosis palmoplantar y cuadro de dolor condroester-

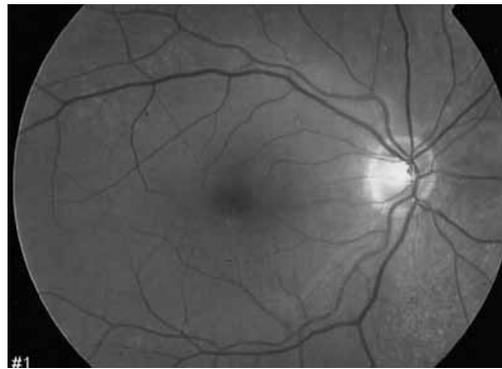


Fig. 1: Retinografía derecha donde se observa edema macular.

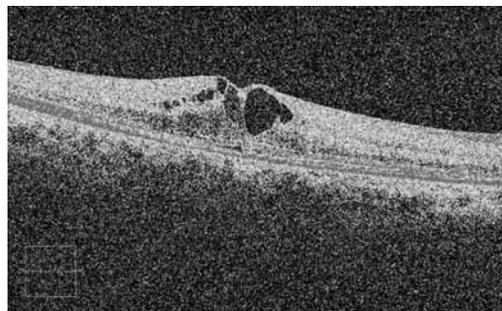


Fig. 2: OCT ojo derecho: se aprecia edema macular quístico.

nal. Se realizan pruebas de despistaje infeccioso que son negativas y entre las pruebas reumatológicas destaca un HLAB27 positivo. Por otro lado se aprecia signos de actividad en gammagrafía ósea hallándose captación condroesternal múltiple. El servicio de Reumatología lo diagnostica como reactivación del Síndrome SAPHO y se inicia tratamiento sistémico con antiinflamatorios no esteroideos y tópico con emolientes. Al mes de iniciado el tratamiento se aprecia mejoría de la pustulosis palmoplantar (fig. 4) y del dolor condroesternal, sin modificaciones en la clínica oftalmológica (con persistencia del edema macular y sin asociar cambios en agudeza visual).

DISCUSIÓN

Las siglas del síndrome SAPHO reflejan su clínica más frecuente: Sinovitis, Acné, Pustulosis, Hiperostosis, Osteítis. El diagnóstico es eminentemente clínico, basado en los criterios de Benhamou (8): acné severo con manifestación osteoarticular, pustulosis palmoplantar con manifestación osteoarticular, hiperostosis con o sin dermatosis, osteomielitis multifocal recurrente crónica con o sin afectación dermatológica. Un único criterio es suficiente para realizar el diagnóstico. Las manifestaciones

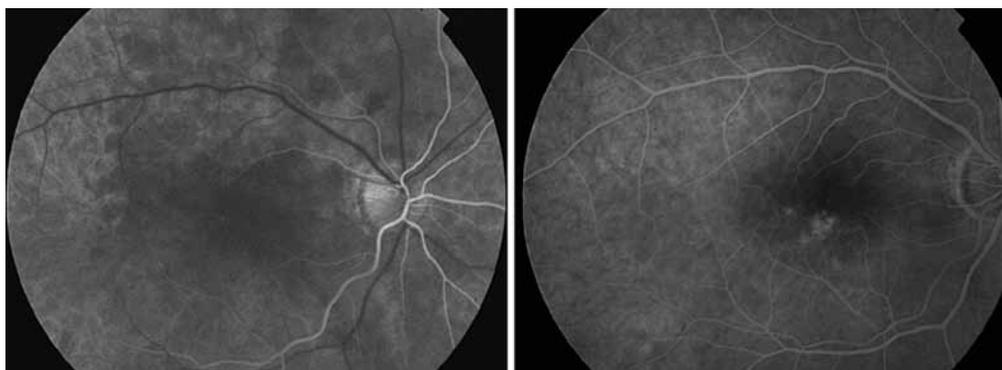


Fig. 3:
Angiofluoresceingrafía:
puntos de exudación
de predominio
paramacular inferior.



Fig. 4: Pustulosis
plantar resuelta
tras tratamiento,
se observa zona
eritematosa
residual a nivel
de región del
calcáneo.

dermatológicas pustulosis palmoplantar o acné severo suelen ser la primera manifestación de la enfermedad (70%). La afectación ósea supone la segunda manifestación clínica más frecuente. Se caracteriza por osteítis aséptica localizada en la pared anterior torácica, esqueleto axial, periférico y mandibular; sin embargo hay descrito casos de osteítis con cultivos positivos frente al *Propionibacterium* acnes. La clínica articular se debe a la extensión de la osteítis a las articulaciones adyacentes, generalmente aséptica.

La afectación oftalmológica es inusual, se han publicado casos de uveítis anterior aguda (3), de queratitis bilateral (4) y de proptosis (9), con mayor frecuencia entre pacientes con hidrosadenitis supurativa. Nuestro caso clínico ha presentado un edema macular quístico. El origen creemos que pudiese estar relacionado con la propia reactivación de su enfermedad o secundario a una uveítis anterior aguda previa resuelta (lo que justificaría la observación de restos pigmentarios en cristaloides anterior).

El Síndrome SAPHO tiene buen pronóstico, siendo la complicación más grave la hiperostosis de la subclavia. El tratamiento es sistémico (antiinflamatorios no esteroideos, corticoides y en casos refractarios inmunomoduladores/inmunosupresores).

Como conclusión, decir que a pesar de la infrecuencia de los síntomas oculares en el Síndrome SAPHO, hay descritos casos de uveítis anteriores, queratitis, proptosis y en nuestro caso de edema macular, siendo prioritario el tratamiento sistémico de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chamot AM, Benhamou CL, Kahn MF, Bera-neck I, Kaplan G, Prost A. Le syndrome acné pustulose hyperostose oostrite (SAPHO): résultats d'une enquête nationale. 85 observations. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1987; 54: 187-96.
2. Nguyen MT, Borchers A et al. The SAPHO syndrome. *Semin Arthritis Rheum* 2012 Dec; 42(3): 254-65.
3. Leirisalo-Repo Met al. Enteropathic arthritis, Whipple's disease, juvenile spondyloarthropathy, uveitis, and SAPHO syndrome. *Curr Opin Rheumatol*. 1995 Jul; 7(4): 284.
4. Steinhoff JP, Cilursu A, Falasca GF, et al. A study of musculoskeletal manifestations in 12 patients with SAPHO syndrome. *J Clin Rheumatol*. 2002.
5. SAPHO Syndrome: A Long-Term Follow-Up Study of 120 Cases Gilles Hayem Seminars in Arthritis and Rheumatism, Vo129, No 3 (December), 1999.
6. Queiro R, Moreno P, Sarasqueta C, et al. Synovitis-acnepustulosis- hyperostosis-osteitis syndrome and psoriatic arthritis exhibit a different immunogenetic profile. *Clin Exp Rheumatol*. 2008.
7. Assmann G, Wagner AD, Monika M, et al. Single-nucleotide polymorphisms p53 G72C and Mdm2 T309G in patients with psoriasis, psoriatic arthritis, and SAPHO syndrome. *Rheumatol Int*. 2011.
8. Benhamou C, Chamot AM, Kahn MF. Synovitis-acné-pustulosis-hyperostosisosteitis (SAPHO) syndrome. *Ann Dermatol Venereol*. 1988; 115: 613-8.
9. M Smith et al. Ocular presentation of the SAPHO Syndrome. *Br J Ophthalmol*. 2005 August; 89(8): 1069-1070.