

# EL SÍNDROME S.A.P.H.O.

HOSPITAL GENERAL DE LA  
SEGURIDAD SOCIAL «SON DURETA»  
Palma de Mallorca  
Servicio de Traumatología y Cirugía  
Ortopédica  
Dr. D. E. JORDA LOPEZ  
(Jefe de Servicio)

Dr. ENRIQUE CRUZ (Residente)  
Dra. AMPARO DE JUAN (Médico Adjunto)  
Dr. J. M. MORENO (Residente)  
Dr. A. CAMPRODÓN (Residente)  
Dr. M. MIR (Médico Adjunto)  
Dr. D. ELOY ESPINAR (Jefe de Servicio)  
Dr. A. SABATER (Médico Adjunto)

---

## RESUMEN

*Los Autores presentan un caso de Síndrome S.A.P.H.O. comentando la evolución y prestando especial interés al diagnóstico diferencial.*

## INTRODUCCION

Giedion, A.; Holthusen W; Massel L.L.; Vischer D.; describen en 1972, un cuadro clínico al que denominan OSTEOMIELITIS CRÓNICA Y SUBAGUDA SIMÉTRICA. La describen como forma rara, poco habitual de etiología desconocida y caracterizada por la asociación OSTEOMIELITIS, MULTIFOCALIDAD, METAFISARIA en HUESOS LARGOS, CARACTER RECURRENTE.

Más adelante diferentes autores añadieron a este cuadro, UNA PUSTULOSIS PALMOPLANTAR, dando origen al denominado SÍNDROME S.A.P.H.O.

Afecta principalmente a niñas, y en edades comprendidas entre pocos meses y los 27 años.

Desde entonces las aportaciones de la literatura especializada, al tema han sido abundantes. Destacan los trabajos de Björhsten con 14 casos, sin ninguna localización en el pie, el de SKEVIS con cuatro casos en el Astrágalo, y el reciente de Kahn cuya encuesta nacional sobre el tema recogió un total de 85 casos. Los japoneses Sonozaki y Mitisui recogen 54 casos.

## RESUMEN DE LA HISTORIA

Paciente de 11 años y 11 meses de edad remitido por su médico de cabecera por DOLOR en pie izdo. de unos dos meses de evolución.

Aporta Rx de ambos pies con imágenes metafisarias etiquetadas de microfracturas.

Visto en consulta externa:

Antecedentes personales sin interés.

Eczemas palmo-plantares desde hace aproximadamente un año.

Radiología:

Pies: Alteración metatarsal con engrosamiento perióstico en capas de cebolla en tercer meta D y 2 Meta Izdo. Quistes óseos debajo fisis de crecimiento. 2.º meta izdo.

Osteoporosis en todos los huesos del pie.

Serie esquelética: Osteoporosis generalizada.

Gammagrafía: Alto grado de alteración metabolismo metatarsiano y falanges.

Analítica: Normal.

Pruebas Reumáticas: Negativas.

Mantoux: Negativo

H.L.A.: A2 A11,

B8 B13

CW6 CW7

Se practicó biopsia ósea: Osteomielitis Crónica. Previa consulta con Dermatología, se estableció el diagnóstico de: OSTEOMIELITIS CRONICA MULTIFOCAL RECURRENTE. Perfectamente encuadrada dentro del Síndrome S.A.P.H.O.

El Tratamiento consistió en ANTIBIOTERAPIA Y ANTIINFLAMATORIOS NO ESTEROIDEOS cediendo el cuadro en pocos meses.

## DISCUSION

Las Osteomielitis Subagudas son una entidad nosológica bien definida clínica y radiológicamente. Desde Gledhil, la

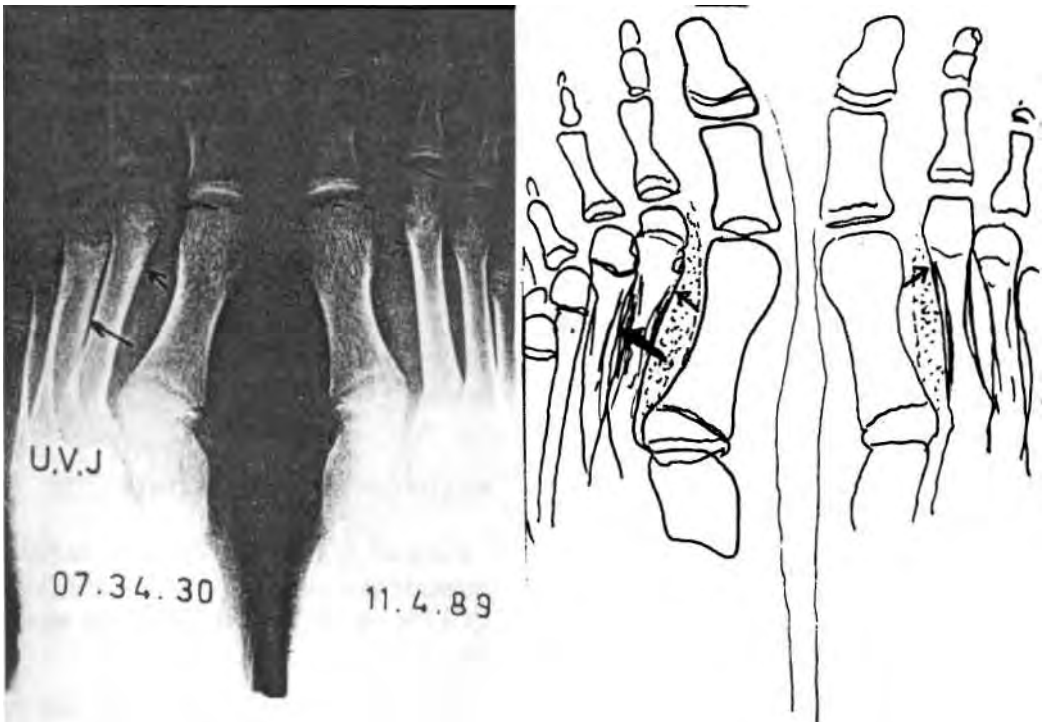


Fig. 1: URIBE, V. I. HC. - 07.34.30. 11. IV.89

*Engrosamiento partes blandas. Incipientes signos osteolisis. Sospecha de aumento cortical. Calco. Idem.*

mayoría de autores la consideran como INFECCION POR VIA HEMATOGENA BENIGNA, debido al carácter poco patológico del germen y debido también a las buenas defensas inmunitarias del huésped.

Dentro de este tipo de Osteomielitis Subagudas existe, desde que Giedion las describiera, una variante descrita como Síndrome S.A.P.H.O. Sus características principales, la definen perfectamente: Osteomielitis Crónica o Subaguda, Recurrente, Simétrica con Pustulosis Palmo-plantar.

La etiología y patogenia es hoy por hoy desconocida. Algunos autores han descrito como agentes causantes desde un *Micoplasma*, una *Kingella Kingea*, *Neumococo* sin que hasta el momento puedan ser considerados como verdaderos agentes causantes.

La localización es siempre Epifiso-metafisaria, Epifisaria o metafisaria, no habiéndose encontrado casos diafisarios.

La Localización REGIONAL es muy variada. Cualquier hueso largo o corto puede ser afectado. Bjorksten encuentra en 20 casos, las localizaciones siguientes: 11 en pilón tibial, 9 en clavícula, 5 en cóndilo femoral, y 4 en peroné. De la localización en el pie debemos destacar los trabajos de Huaux en Metatarsianos 2 y 3, Skevis cuatro casos en astrágalo, Antoniou en calcáneo y astrágalo.

Su RECURRENCIA, SU CARACTER SUBAGUDO, es otra de las características específicas del síndrome S.A.P.H.O., en contraposición con el cuadro general de las O-M subagudas no específicas.

El Carácter SIMETRICO de la lesión es quizá una de las tipificaciones que conducen a un rápido diagnóstico, si bien no son lesiones exactas anatomopatológicamente; esta circunstancia se daba en nuestro caso. Las lesiones del lado derecho no participaban del mismo estadio que las del lado izdo. Igualmente el meta

2.º no participa del mismo grado de lesión que el 3.º del mismo lado.

La explicación se encuentra muy posiblemente en el carácter hematógeno de la afección y sobre todo en un distinto anidamiento del germen en cada hueso.

Radiológicamente destaca la aparición en primer lugar de un engrosamiento de la cortical, para aparecer más adelante un quiste que no atraviesa el cartílago de crecimiento. Las partes blandas perifocales se encuentran ampliadas y engrosadas en corroboración del edema clínico existente.

La ANATOMIA PATOLOGICA, describe de una manera sistemática, por casi todos los autores, UNA INFLAMACION GRANULAMATOSA CRONICA, con ZONAS ESCLEROSADAS, con la existencia de Polimorfonucleares y linfocitos. Esta Anatomía Patológica puede variar de realizarse la Biopsia durante un período recidivante y en fase muy precoz

En nuestro caso llamó la atención la existencia de la H.L.A. con una serie A2, A11, B8, B13, CW6 , CW7. Su carácter inmunitario no representa ninguna duda. Para diversos autores la prevalencia de la H.L.A.-B27 en artroosteítis pustulosas es del 25% de las series publicadas en Europa, mientras que de las series japonesas es negativo. Otros hallaron el antígeno H.L.A.-CW4 con creciente frecuencia.

El Diagnóstico, de no aparecer la PUSTULOSIS PALMOPLANTAR es de EXCLUSION. La diferenciación con la HISTIOCITOSIS X es quizá la papeleta más difícil de resolver. Le siguen en importancia, LAS LEUCOSIS, y NEUROBLASTOMA como lesiones multifocales osteolíticas. En nuestro caso hasta la biopsia, existió la duda lejana de un posible Ewing, pero la bilateralidad de la lesión y la localización metafisaria nos dispó las dudas.

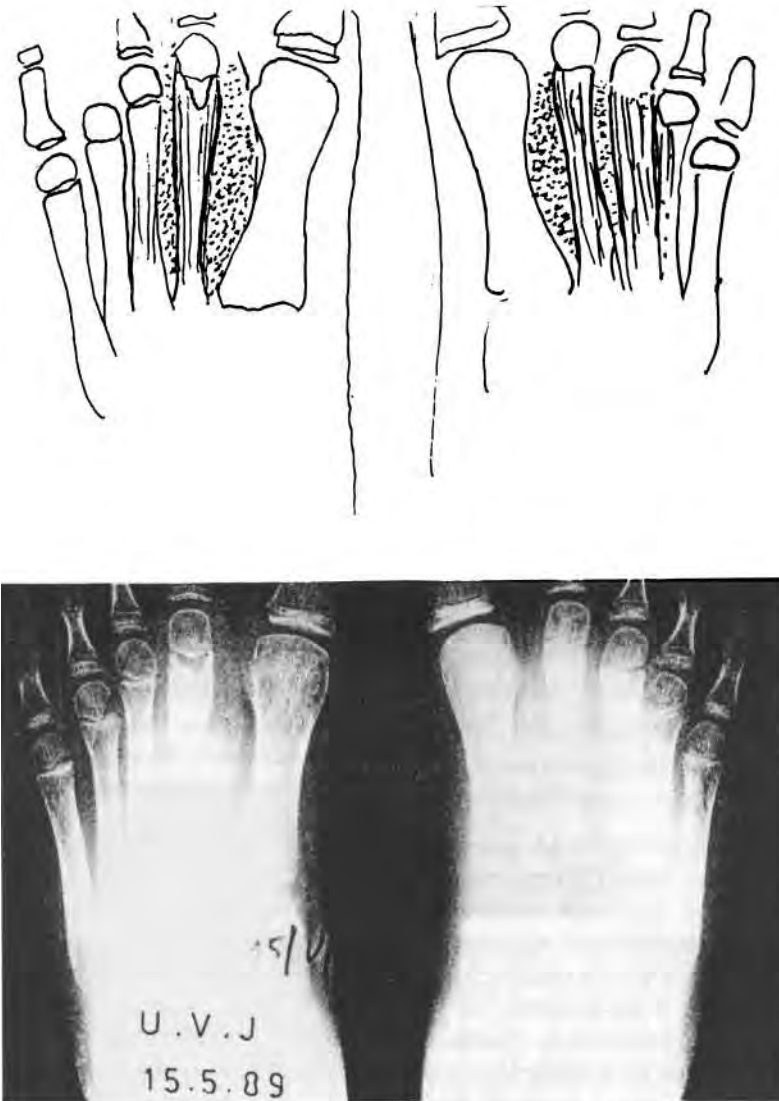


Fig. 2: Rx al mes.

*El proceso se ha consolidado.*

*Aumento del espacio intermetatarsiano. Osteolisis metafisaria evidentes.*

*Hiperostosis cortical.*

El Reposo, junto con tratamiento de AINE y antibióticos curó el proceso. Es por lo que debemos considerar este proceso como relativamente benigno en sí mismo, sin afectar el crecimiento, según corroboran los autores.

Por ello creemos necesario el conocimiento de esta entidad, con el fin de evitar diagnósticos tardíos, terapéuticas quirúrgicas agresivas, que de producirse

provocarían en casos localizados en el pie y en los metatarsianos concretamente, METATARSALGIAS YATROGENICAS, totalmente innecesarias. Es de esperar que en un futuro próximos, bien sea conociendo al agente infeccioso causante bien sea desarrollando mejor la serie antigénica, podamos conocer su PATOGENIA, para así conocer mejor su posible tratamiento.

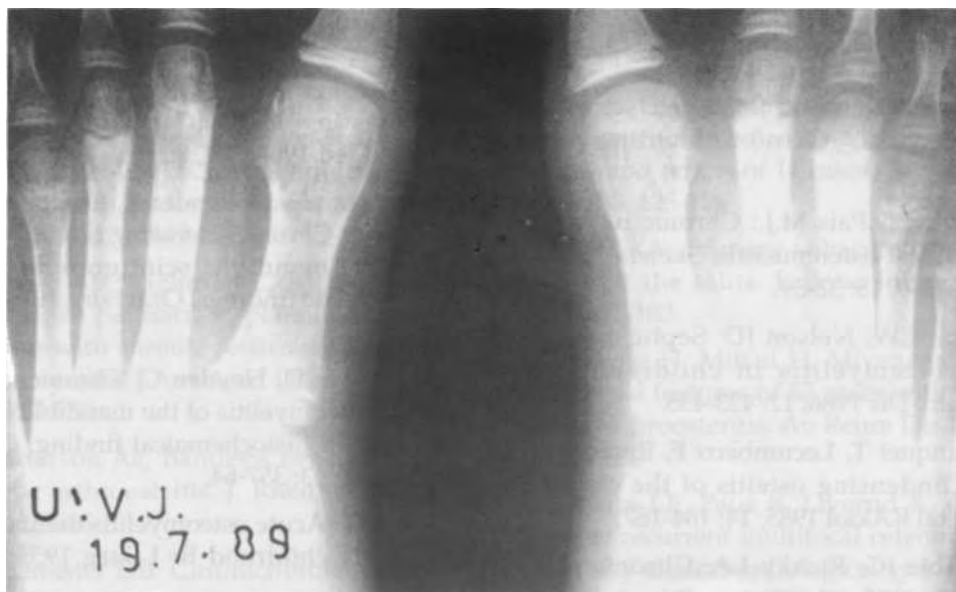


Fig. 3: *A los dos meses del tratamiento.  
Han desaparecido las imágenes osteolíticas.  
Los metas 2 y 3 de cada pie van recuperando su aspecto normal.  
Se mantiene el engrosamiento de los metas.*

## BIBLIOGRAFIA

Anderson LD: Infections, In: Edmonson AS, Crenshaw Ah eds. Campbell's operative orthopaedics. St Louis, Toronto, London: CV Mosby Co 1980:1049

Antonio D, Conner An: Osteomyelitis of the calcaneus and talus. J. Bone Joint Surg (Am) 1974; 56A: 338-45

Andrew TA, Porter K: Primary Subacute epiphyseal osteomyelitis. A report of three cases. J. Pedriat Orthop 1985; 5: 155-157

Appell Rg, Oppermann HC, Becker W, et al: Condensing osteitis of the clavicle in childhood: a rare sclerotic bone lesion Pedriat Radiol 1983; 13: 301-306.

Bergdahl K, Bjorksten B, Gpstavson KH, Liden S; Pustulosis palmoplantar and its relation to chronic recurrent multifocal osteomyelitis. Dermatologica. 1979; 159: 37-45.

Björkstén B, Boquist : Histopathological aspects of chronic recurrent multifocal osteomyelitis. J. Bone Joint Surg 1980; 62B: 376-380.

Bjorksten B, Gustavson KH, Eriksson B, Lindholm A. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis and pustulosis palmopantaris. J. Pedriat 1978; 93: 227-31.

Blockey NJ. Chronic osteomyelitis: an unusual variant J. Bone Joint Surg (Br) 1983; 65-B: 120-3.

Cabanela ME, Sim EH, Beabout JW; Osteomyelitis appearing as neoplasms: a diagnostic problem. Ach Surg 1974; 109:68-72.

Case record of the Massachusetts General Hospital. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis. N. Engl J. Med 1986; 315:178-185.

Chamot AM, Vion B, Gersten JC: Acute Pseudo-septic arthritis and palmopantar

pustulosis. *Clin Rheumatol* 1986; 5: 118-123.

Collert S, Isacson J: Chronic sclerosing osteomyelitis (Garre) *Clin Orthop* 1982; 164: 136-40.

Cyrlac D; Pais M.J.: Chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *Skeletal Radiology* 1986; 15: 32-39.

Fink CW, Nelson JD: Septic arthritis and osteomyelitis in children. *Clin. Rheim. Dis* 1986; 12: 423-435.

Franquet T, Lecumberri F, Rivas a, et al: Condensing osteitis of the clavicle. *Skeletal Radiol* 1985; 14:184-187.

Gable JG, Rinsky La: Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: a distinct clinical entity. *J. Pedria* 1986; 6: 579-584.

Garre C, Ueber besondere formen und folgezustande der akinten infektiösen osteomyelitis. *Beitr z Klin Chir, Tubing* 1983; 10: 241-98.

Green NE, Beauchamp RD, Griffin PD. Primary sibilant epiphyseal osteomyelitis. *J. Bone Joint Surg* 1981; 66B: 107-114.

Giedion a, Holthusen W, Masel IF, Vischer D: Subacute and chronic "symmetrical" osteomyelitis. *ann Radiol* (Paris) 1972; 15: 329-42.

Goldstein BH, Byrne JE, Miller AS: Chronic sclerosing osteomyelitis. *J. Oral Surg* 1979; 37:101-2.

Gustavson KH, Wilbrand HF: Chronic symmetric osteomyelitis. *acta Radiol/Diagn* (Stockh)/ 1974; 15: 551-7.

Hardmeier T, Uehllinger E, Muggli A: Primar Chronische sklerosierende osteomyelitis. *Verh Dtsch Ges Pathol* 1974; 58: 474-7

Hiaix JP, Maldagie B, Malghem J, et al: Pustulotic arthroosteitis and related disorders in children and adults. A report of 7 cases. *J. Belge Radiol* 1986; 69: 345-354.

Himmel D, Anderson S, Wright P, Casell G, Wattes K: Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: are the Mycoplasmas involved? (Carta al editor) *N. Engl J. Med* 1987; 317, 8: 511.

Jacobsson S, Hollender I, Lindberg S, Larson A: Chronic sclerosing osteomyelitis of the mandible: scintigraphic and radiographic findings. *Oral Surg* 1978; 45 0:167-74.

Jacobsson D, Heyden C: Chronic sclerosing osteomyelitis of the mandible: histologic and histochemical findings. *Oral Surg* 1977; 43: 357-64.

James T: acute osteomyelitis in infancy and early childhood *Br J Surg* 1953; 41: 87-91.

Kahn MF, Chamot am, Banhamon Cl, et al: Le syndrome acne pustulose hyperostose osteite (S.A.P.H.O.). Resultats d'une enquete nationale. 85 observations. *Rev. Rhim Mal Osteoartic* 1987; 54: 187-196.

King DM, Mayo KM: Subacute haematogenous osteomyelitis. *J. Bone Joint Surg* (BR) 1969; 51-B: 458-63.

Kopits SE, Debiskey M: Primary chronic sclerosing osteomyelitis. *Johns Hopkins Med J.* 1977; 140 (5): 241-7.

Le Goff P, Broisse a, Faiquert P, et al: arthropathies erosives thoraciques anterieures et intervertebrales associees a la pustulose palmoplantaire. *Rev. Rhum Mal Osteoartic* 1985; 52: 391-396.

Lloyd-Roberts GC: *Orthopaedics in infancy and childhood.* London: Bitterworths, 1971.

Manigand G, Faix N, Taillandier J, et al: arthritis et osteoarthritis inflammatoires au coir di pustulose palmoplantaire. Une observation et revue de la litterature. *Sem Hop Paris* 1983; 59: 2257-2259.

Mollan RaB, Piggot J: acute osteomyelitis in children. *J. Bone Joint surg* (br) 1977; 59-B: 207.c

Murray SD, Kehl DK: Chronic recurrent multifocal osteomyelitis a case report. *J. Bone Joint Surg* 1984; 66B: 1110-1112.

Meller Y, Yagurpsky P, Elitsur Y, Inbarlanay I, Bar-Ziv J: Chronic multifocal of two cases in Bedouin infants. *Am J Dis Chil*, 1984; 138: 349-351

Paller A S, Pachman I, Rich K, et al: Pustulosis palmaris et plantaris: its association with chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *J Am Acad Dermatol* 1985; 12: 927-930

Patterson Ac, Bantley-Corbett K: Pustulotic arthroostitis. *J. Rheumatol* 1985; 12: 611-614

Phemister DB. Chronic fibrous osteomyelitis. *Ann Surg* 1929; 90: 756-64

Probst F P; Björks ten B; Gustavson K H: Radiological aspect of chronic recurrent multifocal osteomyelitis. *ann Radiol (Paris)* 1978; 21: 113-25

Probst F P: Chronic multifocal Cleido-Metaphyseal osteomyelitis of childhood. Report of a case. *Acta radiol Diag.* 1976; 17: 531-537

Robertson DE: Primary acute and subacute localized osteomyelitis and osteochondritis in children, *Canad J Surg* 1967; 10: 408-13

Roberts JM, Drummond DS, Breed Al, et al: Subacute hematogenous osteomyelitis in children: a retrospective study. *J Pediatr. Orthop.* 1982; 2: 249-254

Rombouts JJ, Delefortrie G, Claus D, et al: L'osteomyelite surbaigue chez le

jeune enfant: etude de 17 cas. *Rev Chir Orthop* 1986; 72: 471-475

Sartoris DJ, Schreiman JS, Kerr R, et al: Sternocostoclavicular hyperostosis: a review and report of 11 cases. *Radiology* 1986; 158: 125-128

Skevis XA : Primary subacute osteomyelitis of the talus. *J. Bone Joint Surg* 1984; 101-103

Sonozaki H, Mitsui H, Miyanaga Y et al: Clinical features of 53 cases with pustulotic arthroostitis. *An Reurm Dis* 1981; 40: 547-553

Solheim LF, Paus B, Liverud K, et al: Chronic recurrent multifocal osteomyelitis. A new clinical-radiological syndrome. *acta Orthop. Scand* 1980; 51: 37-41

Trueta J, Morgan JD: Late results in the treatment of 100 cases of acute haematogenous osteomyelitis. *Br J Surg* 1954; 41: 449-57

Turlington EG: Chronic sclerosing non-suppurative osteomyelitis. *Trans Congres Int Assoc Oral Surgeons* 1973; 4: 120-4

Wiener M D, Newbold R G, Merton D F: Chronic recurrent multifocal osteomyelitis (case report) *AJR* 1986; 146: 87-88

White M, Dennison WM: Acute haematogenous osteitis in childhood. a review of 212 cases. *J. Bone Joint Surg (Br)* 1952; 34-B: 608-23

Zone J.J: Pustulosis palmaris et plantaris. In: *Clinical Dermatology*. Philadelphia: Harper & Row, 1984:1-5