Reumatologia | Caso Clínico

PD-015 - (21SPP-11618) - SÍNDROME SAPHO EM IDADE PEDIÁTRICA - SÉRIE DE QUATRO CASOS

Rita Gomes¹; Luís Salazar¹; Rui Almeida²; Jorge França³; Tânia Lopes⁴; Sérgio Alves⁴; Carla Zilhão⁴

1 - Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2 - Serviço de Pediatria, Unidade Local de Saúde Matosinhos, Hospital Pedro Hispano; 3 - Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Trás os Montes e Alto Douro, EPE; 4 - Unidade de Reumatologia Pediátrica, Serviço de Pediatria, Centro Materno Infantil do Norte, Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução / Descrição do Caso

A síndrome SAPHO (Sinovite, Acne, Pustulose, Hiperostose e Osteíte) deve ser ponderada perante patologia osteoarticular (OA) inflamatória (sobretudo no tórax, ilíaco e coluna) associada a alterações dermatológicas, como pustulose palmoplantar (PP), psoríase vulgar ou acne grave. A clínica é variável e o diagnóstico exige exclusão de causas autoinflamatórias, infecciosas e neoplásicas.

Revistos 4 casos de adolescentes (14-15 anos), 2 do sexo feminino. O tempo até diagnóstico foi 14-30 meses; 3 tinham acne grave e 1 PP, com diferentes manifestações OA:

- Lombalgia e coxalgia direitas. Cintigrafia com hipercaptação em L1, sacroilíaca e 4-6^a costovertebrais direitas e RM com sacroileíte bilateral e erosões subcondrais. Pelo atingimento axial, iniciou etanercept, com resolução das queixas e melhoria da acne.

- Gonalgia e coxalgia esquerdas. Cintigrafia com captação na tíbia direita, ilíaco, grande trocânter e maléolo lateral esquerdos e esternoclavicular (EC). RM com sinovite coxofemoral, com edema medular, periostite e entesite. Por rim único, contraindicando uso prolongado de AINE, iniciou infliximab.

-Omalgia e dor clavicular direita associadas a febre recorrente e úlceras genitais, com artropatia inflamatória EC na cintigrafia e RM. Por suspeita de associação com Behçet, iniciou AINE e colchicina, com melhoria OA e da frequência de episódios febris.

- Coxalgia direita e artralguas das mãos. RM com erosões, condropatia difusa e tenossinovite no punho direito e alterações degenerativas da articulação coxofemoral direita. Melhoria parcial com metotrexato, tendo iniciado adalimumab com boa resposta.

Comentários / Conclusões

O diagnóstico e tratamento são maioritariamente empíricos. A terapêutica precoce permite alívio sintomático e prevenção de complicações.

Palavras-chave : SAPHO, Diagnóstico, Abordagem Terapêutica