

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

PRINCIPALES HALLAZGOS RADIOLÓGICOS DE LA OSTEOMIELITIS MULTIFOCAL CRÓNICA RECURRENTE

Jorge García Mayor, Juan Ignacio Cervera Miguel, Cristina Biosca Calabuig, Clara Mengual Cortell, Íñigo Gutiérrez Legorburu

Hospital Clínico Universitario de Valencia

OBJETIVO DOCENTE:

- Determinar el papel de la radiología en el diagnóstico de la osteomielitis multifocal crónica recurrente (OMCR) y cuáles son los principales hallazgos de la misma.
- Conocer las entidades que constituyen el principal diagnóstico diferencial de esta rara enfermedad y qué hallazgos permiten una orientación diagnóstica precisa.

REVISIÓN DEL TEMA:

La OMCR es una enfermedad inflamatoria del hueso de etiología desconocida caracterizada por la ausencia de infección y neoplasia demostrables en las localizaciones afectadas.

Suele afectar a pacientes en la primera década de la vida manifestándose con síntomas inflamatorios locales inespecíficos, aunque ocasionalmente se acompaña de signos sistémicos.

Habitualmente se presenta con una única localización sintomática, aunque lo habitual es que a lo largo del curso de la enfermedad se sumen otras. La afectación de la clavícula en su tercio medial es bastante típica.

Existen hallazgos radiológicos que ayudan a diferenciarla de otras entidades, aunque en muchas ocasiones es necesaria la biopsia guiada por imagen.

INTRODUCCIÓN

La OMCR es un trastorno inflamatorio del hueso y la médula ósea que fue inicialmente descrito como una variante de **osteomielitis no infecciosa de curso subagudo/crónico**.

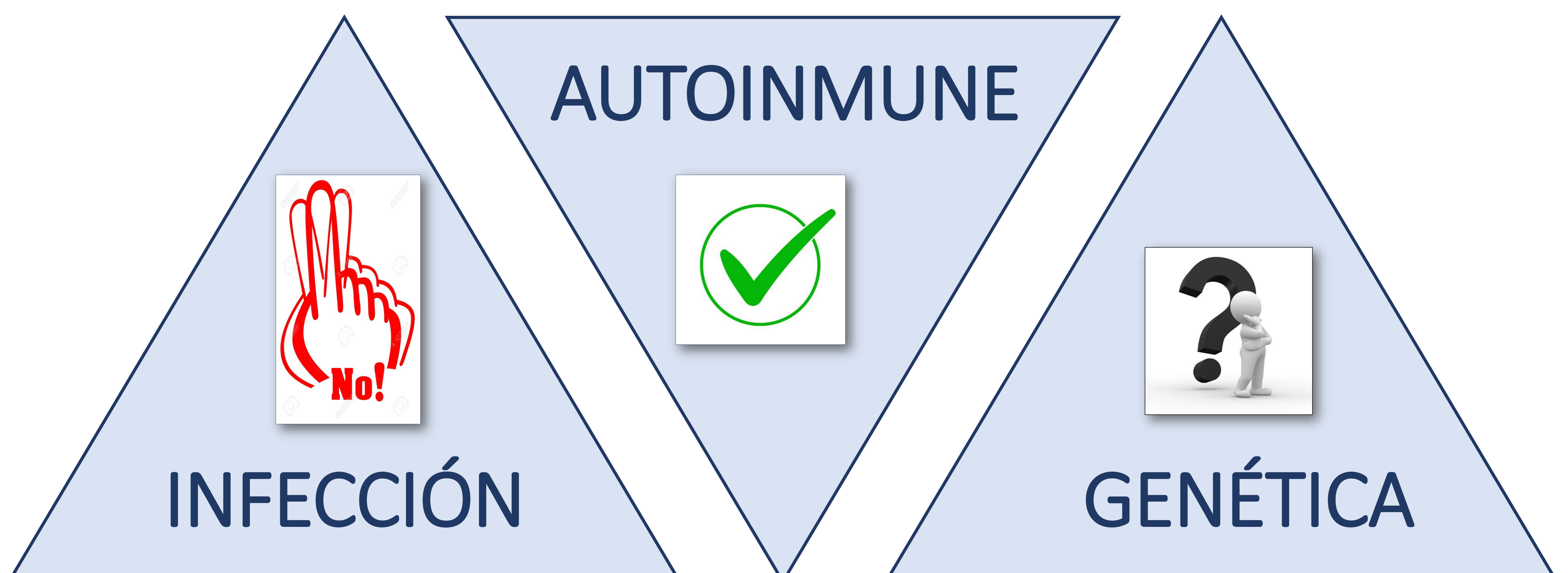
Los **huesos largos** son los más frecuentemente afectados, en especial la tibia, no obstante, la inmensa mayoría de pacientes experimentará afectación de **varias localizaciones** en forma de brotes de duración variable (días a años) seguidos de periodos de remisión clínica, con resolución espontánea a los meses/pocos años en la mayoría de ellos.

Suele aparecer durante **la infancia-adolescencia** y tiene un ligero predominio sobre el sexo **femenino**, unido a esto, las localizaciones afectadas son aquellas en las que la osteomielitis es frecuente en estas edades, dificultando el diagnóstico diferencial.

ETIOLOGÍA:

Si bien la etiología es desconocida, las hipótesis más aceptadas en la actualidad postulan fuertemente un **origen autoinmune**, así como una base genética en algunos casos como los que se relacionan con el síndrome de Majeed.

A lo largo del estudio de esta enfermedad se han sugerido diferentes microorganismos causales, pero en grandes estudios recientes no se ha conseguido probar esta hipótesis, además de que existen datos que no apoyarían esta teoría (ausencia de respuesta a antibioterapia, microorganismos aislados en biopsias: habituales colonizadores de la piel).



CLÍNICA

Las exacerbaciones sintomáticas se presentan con **síntomas inflamatorios locales inespecíficos** (dolor, tumefacción, limitación del rango de movimiento articular, etc...)

Aunque no es lo habitual, algunos casos asocian signos de respuesta inflamatoria **sistémica** como fiebre, astenia y pérdida de peso, acompañados de elevación de reactantes de fase aguda (RFA), ello puede simular un cuadro de origen infeccioso o neoplásico que deberá siempre ser descartado.

Adicionalmente se ha observado una fuerte asociación con otros trastornos de base autoinmune, en especial con algunas **dermatosis y con la EII**.

HISTOPATOLOGÍA

Debido a que la presentación clínica de esta enfermedad puede simular un cuadro neoplásico o infeccioso, el análisis anatomopatológico y el cultivo microbiológico de alguna muestra obtenida de la lesión se hace imprescindible.

Las lesiones óseas muestran **cambios inflamatorios inespecíficos** con infiltrado granulocítico, encontrando una buena correlación con los hallazgos radiológicos.

HALLAZGOS POR IMAGEN

El estudio inicial debe realizarse con **radiografía simple** para la detección de lesiones líticas, escleróticas o mixtas.

Se debe completar el estudio con **resonancia magnética (RM)** cuando la radiografía sea positiva o negativa si el paciente presenta una sintomatología significativa. Permite valorar el edema de médula ósea, cambios inflamatorios en partes blandas, periostitis y la afectación transfisaria.

Finalmente, se debe ampliar el estudio con **RM de cuerpo entero o gammagrafía** para detectar lesiones asintomáticas en otras localizaciones, lo cual permite elevar considerablemente la sospecha diagnóstica.

ESTUDIO INICIAL

RX simple

COMPLETAR ESTUDIO

RM

AMPLIAR ESTUDIO

**RM vs
Gamma**

LOCALIZACIONES AFECTADAS

Huesos largos

Los huesos largos son los que más comúnmente se afectan, en especial la **tibia**. La metáfisis adyacente a la fisis de crecimiento es la zona que habitualmente sufre la lesión, que se origina en la médula, y suele ser **inicialmente de aspecto lítico**, con una morfología redondeada o de columna.

Al cabo de 1-2 semanas es característica la aparición de un **fino anillo escleroso** alrededor de la lesión, posteriormente el proceso inflamatorio se traslada a la cortical produciendo una **reacción perióstica** que entonces puede detectarse mediante radiografía simple como una **hiperostosis** que traduce cronicidad del proceso.

LOCALIZACIONES AFECTADAS

Clavícula

La clavícula es una localización bastante típica de esta enfermedad, constituyendo en pacientes <20 años de edad la **causa no neoplásica más frecuente en afectarla.**

Suele afectar al **tercio medial** y con cada exacerbación se va extendiendo lateralmente pero característicamente nunca llega a afectarse el extremo más lateral, tampoco la articulación esternoclavicular.

Su afectación es más frecuente en pacientes que además presentan **pustulosis palmoplantar y acné fulminans**, y es importante conocerla ya que la osteomielitis hematógena es bastante inhabitual en esta localización.

Una complicación asociada es el síndrome del estrecho torácico, debido a la hiperostosis consecuente que tienden a persistir durante años.

LOCALIZACIONES AFECTADAS

Otras localizaciones

La columna vertebral también puede afectarse, siendo el segmento **torácico** el más habitual, y sus principales manifestaciones clínicas son dolor, cifosis, escoliosis y, en casos más graves, fractura patológica.

La mandíbula, los pies y las manos son otras localizaciones descritas, pero poco habituales, siendo los hallazgos por imagen los mismos que en el resto de las localizaciones mencionadas con anterioridad.

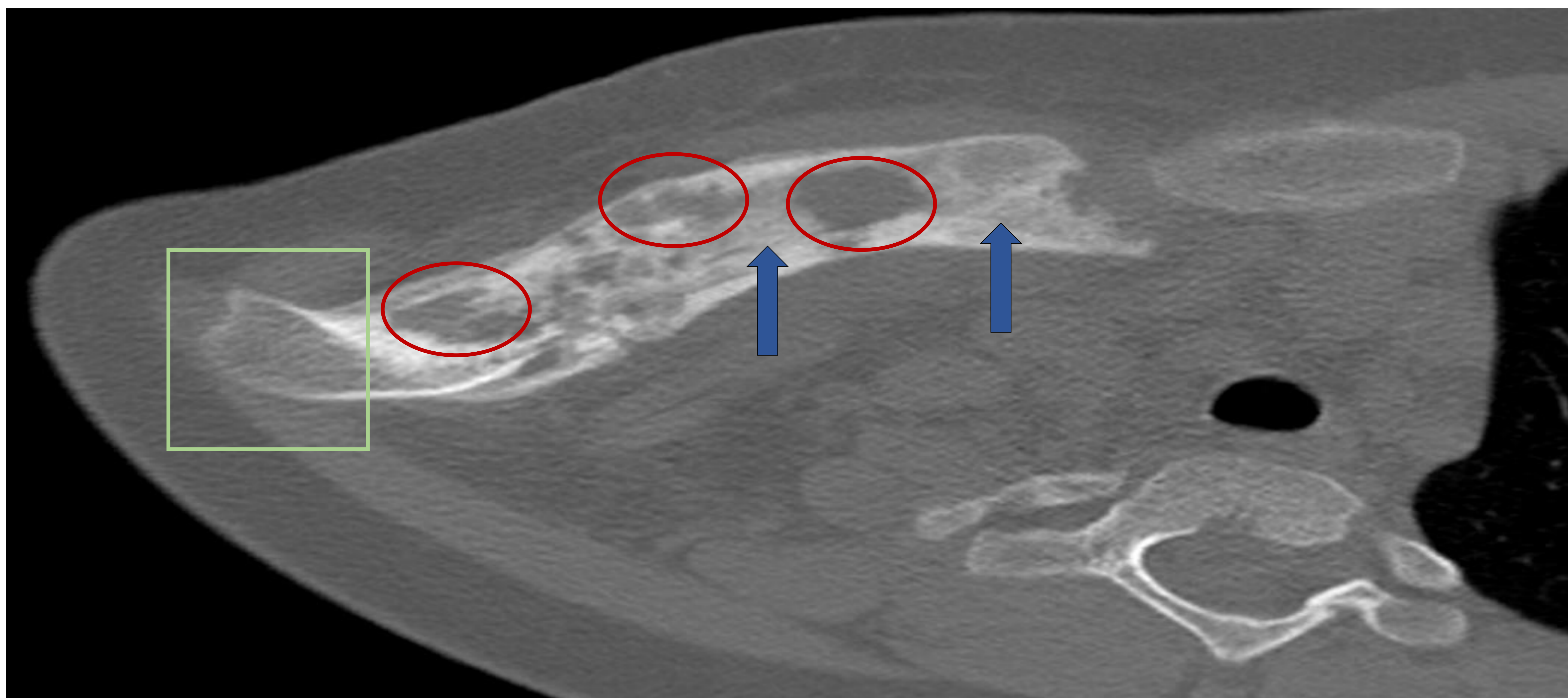


Imagen 1: paciente de 10 años que consultó en nuestro centro por nódulo palpable en clavícula derecha desde hacía varios meses, sin otros signos ni síntomas relevantes. La radiografía inicial fue normal. Se completó el estudio con TC torácica sin contraste que se muestra en ventana ósea, en ella se observa la clavícula derecha con áreas irregulares de osteólisis (círculos rojos) y esclerosis (flechas azules) parcheadas. Destaca además un ensanchamiento óseo secundario a la reacción perióstica no agresiva que traduce cronicidad del proceso. Nótese el respeto de las lesiones en el tercio lateral de la clavícula (cuadrado verde). Se biopsió la lesión y se enviaron muestras para cultivo microbiológico y análisis anatomopatológico, que fueron negativos para microorganismos y células malignas respectivamente.

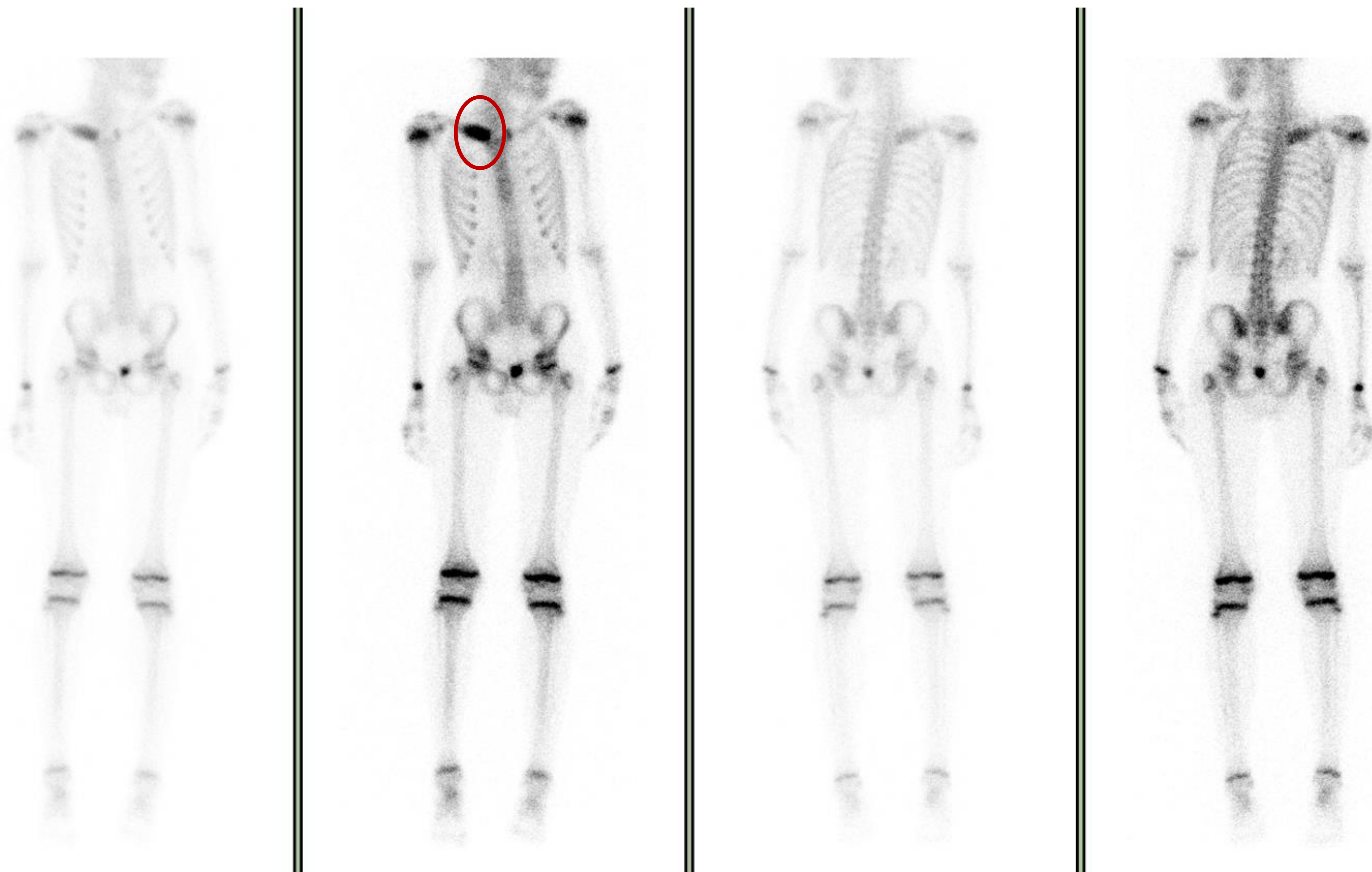


Imagen 2: se realizó gammagrafía con Tc 99 en el paciente anterior para la búsqueda de lesiones en otras localizaciones, en ella se observa una hipercaptación del radiotrazador en la clavícula derecha (círculo rojo), sin identificar otros focos de hipercaptación en el resto del esqueleto. Estos hallazgos en su conjunto permitieron el diagnóstico de OMCR confinada a la clavícula derecha.

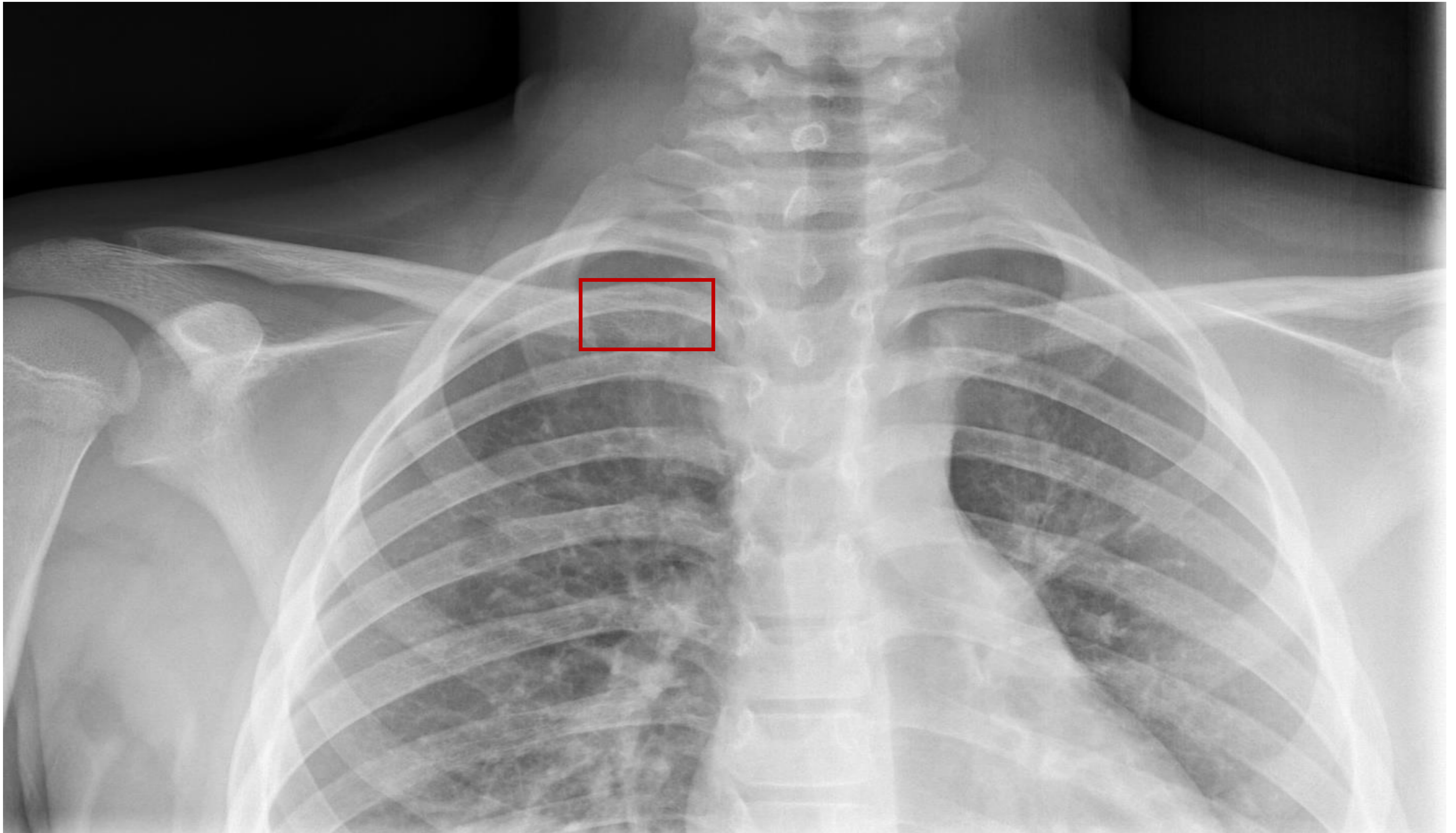


Imagen 3: paciente de 12 años que consultó por tumoración en región clavicular derecha con episodios de dolor local esporádicos, se realizó radiografía de tórax en proyección posteroanterior que se muestra, observando únicamente un sutil ensanchamiento del tercio medial de la clavícula (rectángulo rojo).

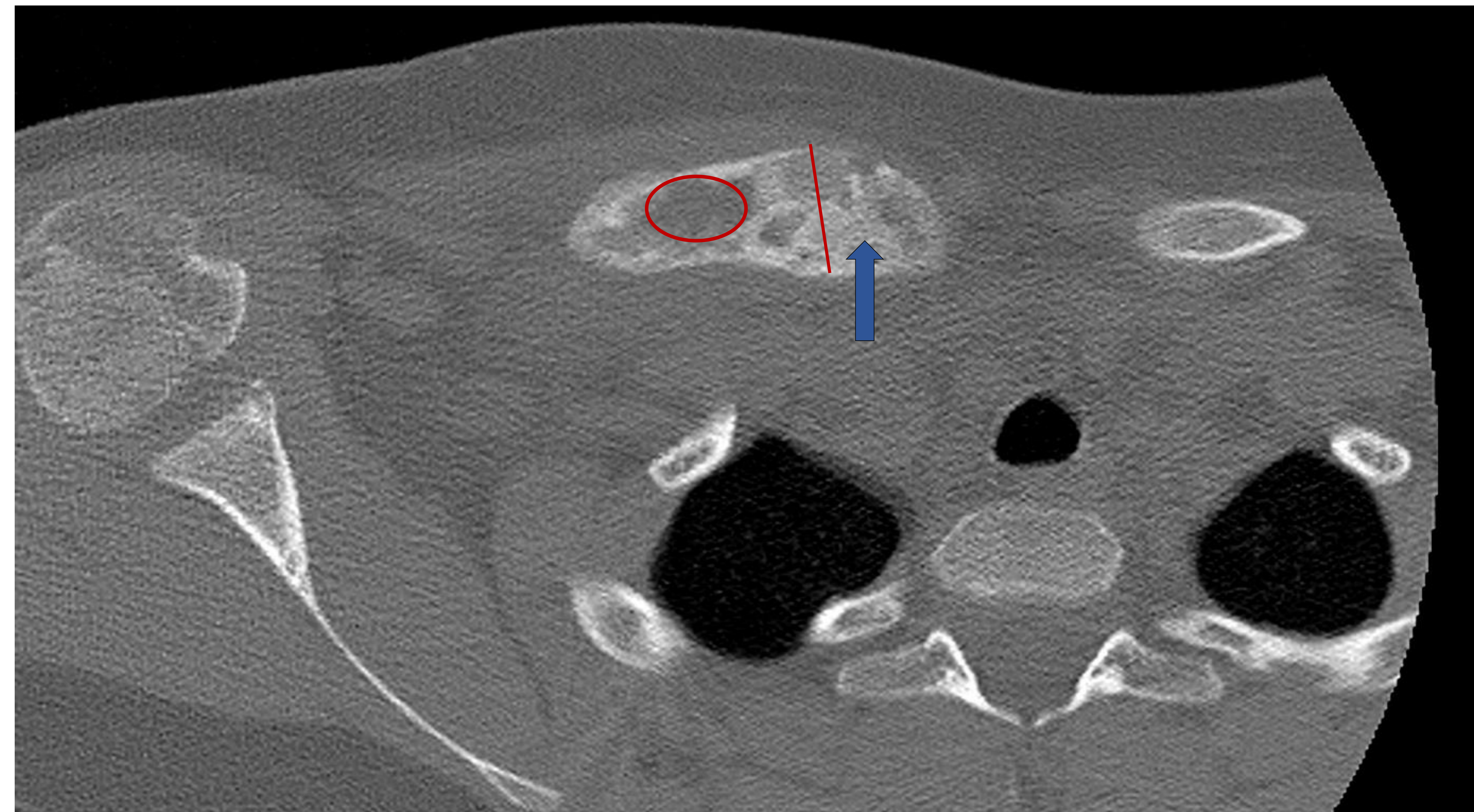


Imagen 4: TC torácica sin contraste corte axial en ventana de hueso del paciente anterior, la cual se decidió realizar para una mejor valoración de la lesión. Se confirma el ensanchamiento óseo del tercio medial de la clavícula (línea roja) y se observan áreas de osteólisis (círculo rojo) y esclerosis ósea (flecha azul) en la misma. Ante la sospecha de OMCR se decidió completar estudio con RM de cuerpo entero y biopsia de la lesión, cuyo resultado anatomopatológico fue de infiltrado granulocítico inespecífico con ausencia de células malignas. El cultivo de la muestra fue negativo.

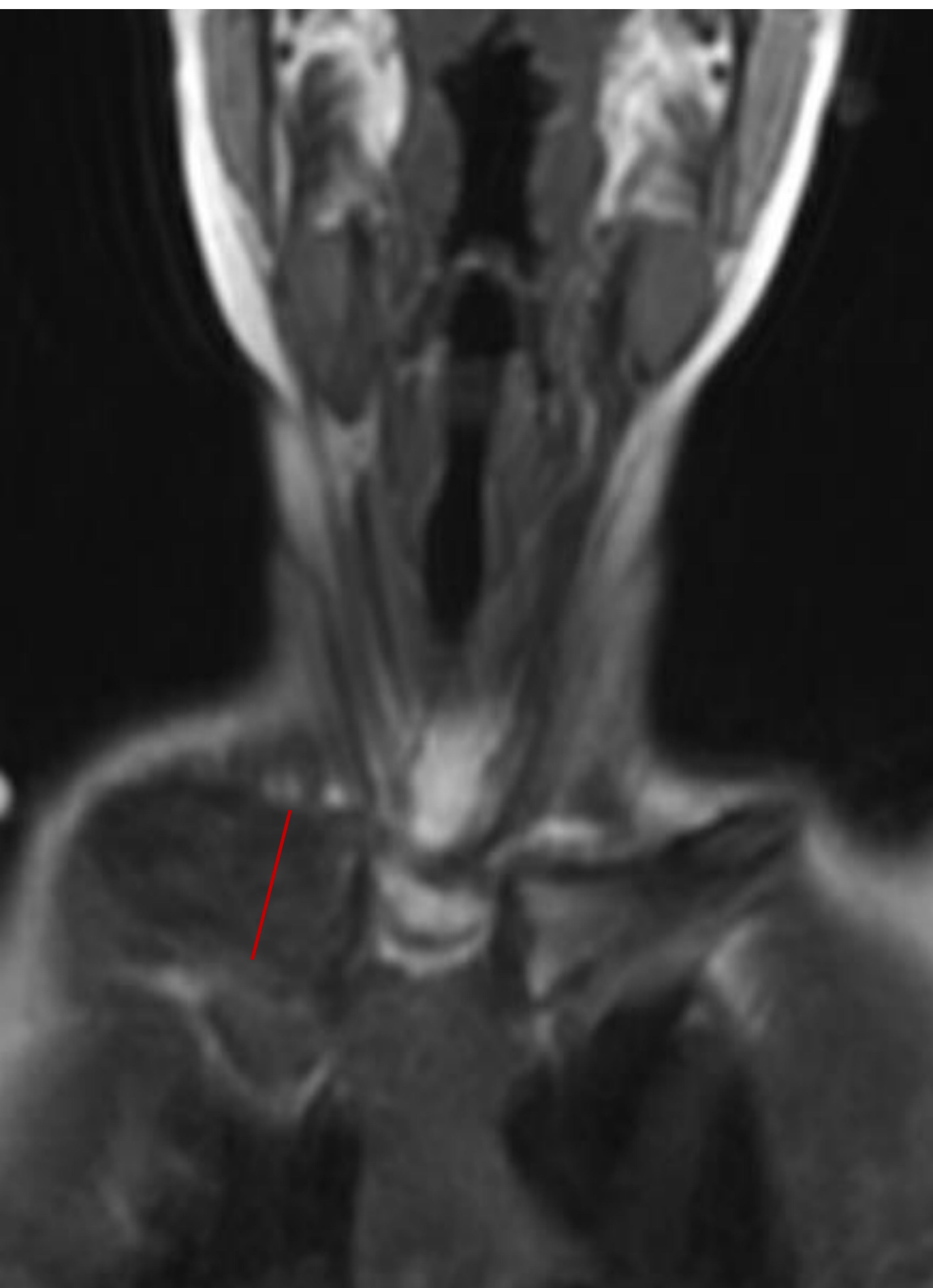
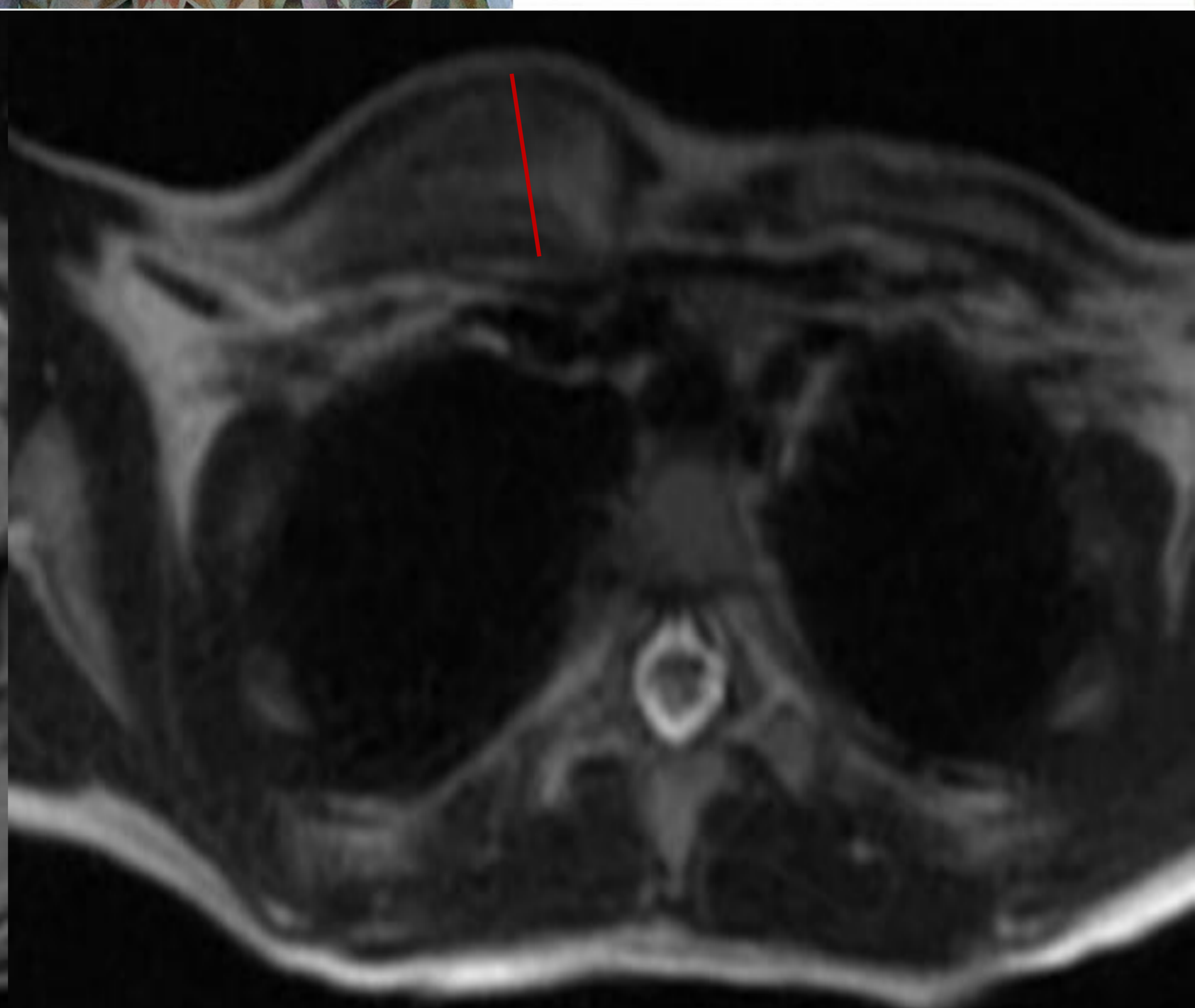
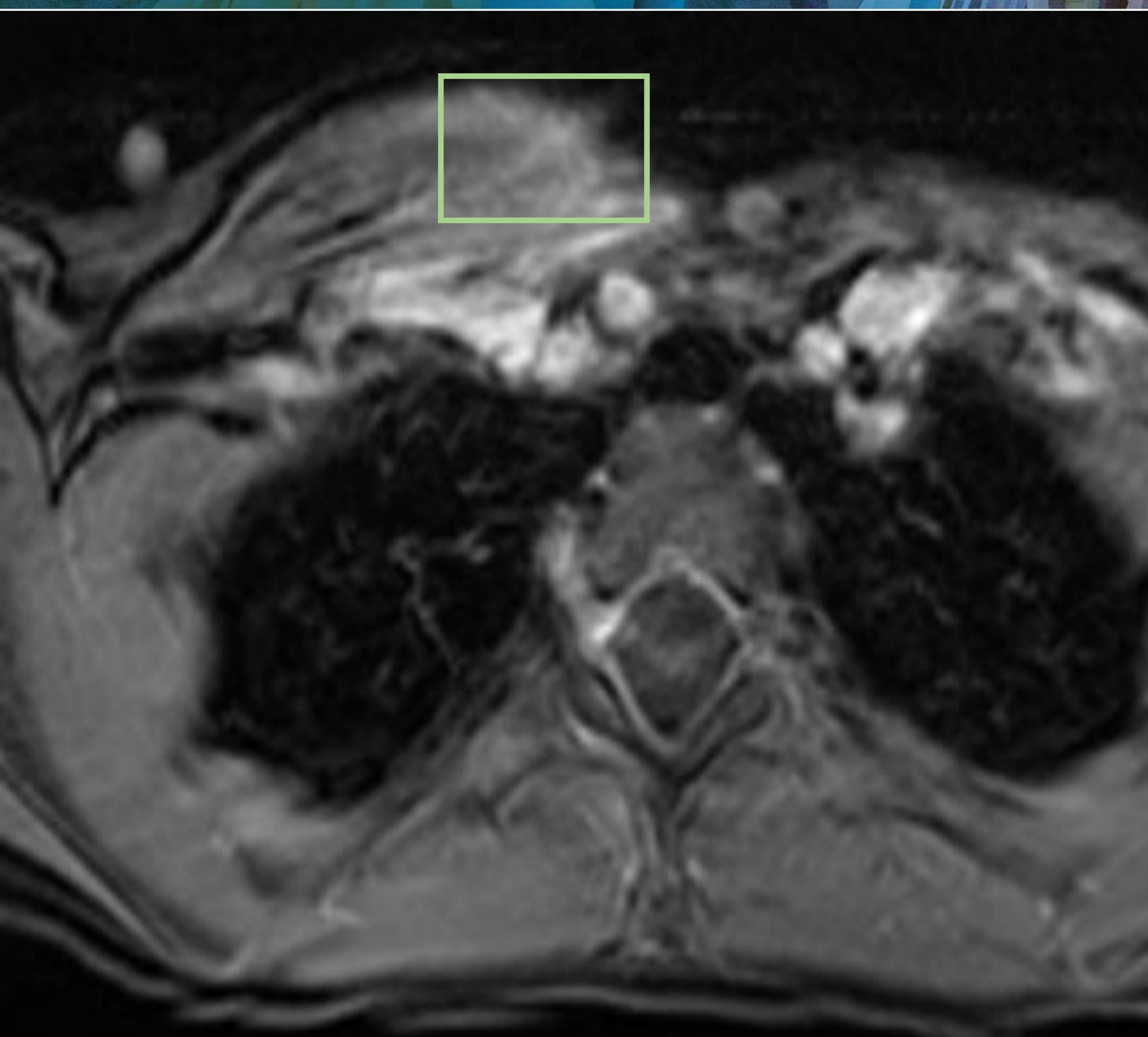


Imagen 5: RM cortes axial T1 con gadolinio (superior izquierda), axial T2 (superior derecha) y coronal T1 sin contraste (inferior) del paciente anterior. Se observa un ensanchamiento del tercio medial de la clavícula (línea roja), que presenta realce de contraste (rectángulo verde). No se observaron abscesos, tractos fistulosos ni secuestros óseos. Hallazgos que fueron compatibles con el diagnóstico de OMCR.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Principalmente se establece con las siguientes entidades:

- **Osteomielitis infecciosa**
- **Histiocitosis de células de Langerhans**
- **Hipofosfatasia**
- **Neoplasias malignas** (leucemia, linfoma y sarcoma de Ewing)

No obstante, la OMCR cumple una serie de características que normalmente permitirán orientar el diagnóstico de una forma precisa:

- Curso clínico **prolongado** con periodos de **remisión clínica** donde el paciente está completamente sano
- **Localizaciones atípicas** para la osteomielitis infecciosa, especial relevancia tiene la afectación **clavicular**
- Lesiones con focos de **osteolisis e hiperostosis** al mismo tiempo, indicativo de lesiones en **diferentes estadios evolutivos**
- Ausencia de **abscesos, fístulas o sequestros**
- Nula respuesta a **antibioterapia**
- Coexistencia con **otras enfermedades autoinmunes**, sobre todo dermatológicas

OMCR vs síndrome SAPHO

Algunos autores postulan que se trata de una misma enfermedad pero con diferente edad de presentación, sin embargo, esto no está del todo claro, existen algunas diferencias entre ambas entidades que van en contra de esta teoría:

- 1. Lesiones cutáneas:** la prevalencia es mucho mayor en el SAPHO, donde además suelen estar presentes desde el inicio del cuadro clínico.
- 2. Afectación de los huesos largos:** habitual en la OMCR y raro en el SAPHO, que suele afectar a los huesos de la pared torácica (costillas, clavícula).
- 3. Afectación articular de la esternoclavicular y la 1ª articulación esternocostal:** no es infrecuente en el SAPHO, mientras que en la OMCR no se ha descrito.
- 4. Sinovitis periférica:** habitual en el síndrome SAPHO y rara en la OMCR

CONCLUSIONES

Se trata de una enfermedad rara, menos frecuente que otras entidades que suponen su principal diagnóstico diferencial, por lo que en la mayoría de ocasiones se realizará un **diagnóstico de exclusión**.

Importante sospecharla en pacientes **pediátricos**, especialmente si la **clavícula** se encuentra afectada.

Una vez establecido el diagnóstico es mandatorio buscar posibles **lesiones asintomáticas en otras localizaciones**, así como descartar la presencia de **trastornos autoinmunes concomitantes**.

Finalmente, transmitir **calma y tranquilidad** tanto al paciente como a los familiares y el resto de especialistas, pues se trata de una enfermedad que suele tener un curso clínico **benigno y autorresolutivo**.

REFERENCIAS

1. Khanna G, Sato TS, Ferguson PJ. Imaging of Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis. Radiographics [Internet]. 1 de julio de 2009;29(4):1159-77.
2. Shah A, Rosenkranz M, Thapa M. Review of spinal involvement in chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO): What radiologists need to know about CRMO and its imitators. Clin Imaging [Internet]. 2022;86:1.
3. Rafferty BA, Thakrar P. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis. Med Clin North Am [Internet]. 2024;108(1):227–39.