

Hallazgos radiológicos en el Síndrome SHAPO

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Inmaculada Alcantud González**, Juan Luis Sánchez Rocamora, Cristina López
Cárceles, Lorenzo Abad Ortiz, Germán Maldonado Hermoso, José Javier Solera Santos

Objetivos Docentes

Conocer las diferentes alteraciones radiológicas que se presentan en el síndrome de SHAPO y que son de gran utilidad para el diagnóstico de esta enfermedad.

Revisión del tema

INTRODUCCIÓN

El síndrome SAPHO es entidad clinicorradiológica, cuyo acrónimo fue propuesto en 1987 por Chamot et al para hacer referencia a la asociación de sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteitis, y en la que el radiólogo juega un papel clave en su diagnóstico precoz y definitivo.

Esta entidad ha sido designada previamente como hiperostosis esternocostoclavicular, acroosteitis pustulosa y artropatía asociada al acné.

La manifestación pediátrica del síndrome de SAPHO es conocida como osteomielitis multifocal recurrente crónica.

FISIOPATOLOGÍA

La patogénesis de este síndrome es desconocida, aunque se ha sugerido como posibles causas la infección bacteriana (*Propionibacterium acnés*) o viral y la autoinmune. Sin embargo, en la mayoría de los casos, no se ha aislado ningún agente infeccioso ni complejo o autoanticuerpo. La mayoría de los autores la consideran como un tipo de espondiloartropatía seronegativa, ya que se caracteriza por la ausencia de factor reumatoide y una relativamente alta prevalencia de sacroileitis, entesopatía y del antígeno HLA-B27.

En cuanto a la fisiopatología, en la fase aguda, se produce un proceso inflamatorio con invasión por leucocitos polimorfonucleares y células plasmáticas y reabsorción activa de hueso. En una fase posterior, las lesiones muestran un predominio de linfocitos, y en las lesiones de larga evolución, predominan la fibrosis y la formación de hueso nuevo, siendo el componente inflamatorio mucho menos evidente.

El estudio anatomopatológico de la biopsia de las lesiones óseas, muestra una inflamación no específica, indistinguible de los cambios de la osteomielitis bacteriana convencional, aunque siendo rara la formación de abscesos.

EPIDEMIOLOGÍA

Su prevalencia es desconocida. Se ha descrito fundamentalmente en Japón y Europa y de forma menos frecuente en Australia, Canadá y EEUU.

Este síndrome se manifiesta principalmente en la edad media de la vida, pudiendo afectar también a los niños. Existe un predominio masculino en los casos que asocian acné y un predominio femenino en los casos que asocian pustulosis palmoplantar.

CLÍNICA

La manifestación clínica principal de este síndrome es el dolor torácico anterior y la mayoría de los pacientes experimenta dolor, hinchazón de los tejidos blandos y limitación del movimiento de aquellos lugares del esqueleto involucrados.

La dermatopatía es otra importante manifestación de este síndrome. El tipo de lesión cutánea más característica es la pustulosis palmoplantar que se presenta en el 51.7% de los pacientes y está caracterizada por pústulas inflamatorias, estériles, de 2-4 mm, monomorfas y con eritema y descamación, que afecta a las superficies palmar y plantar de las manos y los pies. El acné cuando se presenta (aprox. 15.3% de los casos), lo hace generalmente de una forma severa (acné fulminante, acné conglobata).

Otras posibles manifestaciones cutáneas son: la psoriasis pustulosa y la hidradenitis supurativa. La dermatopatía puede preceder a las alteraciones osteoarticulares, sin embargo, las alteraciones osteoarticulares pueden producirse sin asociar dermatopatía, o ésta ser episódica o aparecer años después de los hallazgos iniciales osteoarticulares, por lo tanto, su ausencia no descarta el diagnóstico, aunque puede dificultar y demorar el diagnóstico de la enfermedad.

Las manifestaciones sistémicas son inusuales pero a veces se produce fiebre.

En los niños, la osteomielitis multifocal recurrente crónica también se caracteriza por anomalías óseas, con o sin dermatopatía.

PRUEBAS DE LABORATORIO

No hay pruebas de laboratorio específicas. La VSG y la PCR pueden estar moderadamente elevadas en los brotes de la enfermedad y se ha constatado una mayor frecuencia del antígeno HLA B27.

El cultivo de las lesiones óseas es útil para distinguir en síndrome SAPHO de otras enfermedades más comunes como son las infecciosas (osteomielitis o discitis), ya que clásicamente es estéril o se pueden aislar organismos de baja virulencia como *Propionibacterium acnés*.

PRUEBAS RADIOLÓGICAS

El diagnóstico de esta entidad es clínico y radiológico y son de utilidad la radiografía simple, la gammagrafía ósea con tecnecio-99m y la tomografía computarizada (TC).

La radiografía simple actualmente queda limitada a la valoración de localizaciones distintas al tórax anterior, como la columna, las articulaciones sacroilíacas y las articulaciones periféricas.

La gammagrafía ósea es una prueba diagnóstica precoz y muy sensible, con muy buena correlación radiológica. Muestra la distribución de la actividad metabólica anormal en el esqueleto. Permite localizar la afectación osteoarticular, incluso en áreas sin manifestaciones clínicas o en localizaciones en las que la radiografía no presenta hallazgos patológicos en fases precoces de la enfermedad. Presenta la gran ventaja de que en una sola exploración se pueden obtener imágenes de cuerpo completo, lo que resulta de gran utilidad teniendo en cuenta que aunque la pared anterior del tórax es la más frecuentemente afectada, la columna, sacroilíacas y articulaciones periféricas, también se ven implicadas. La imagen más específica de este síndrome, es la captación esternoclavicular bilateral y manubrioesternal, que se presenta con una configuración en “cabeza de toro con astas”, donde el manubrio y la porción superior del cuerpo esternal representa el cráneo y las articulaciones esternoclaviculares y las clavículas corresponden a los cuernos. [Fig. 1.](#)

Ante la sospecha de síndrome SAPHO, se aconseja la realización de una gammagrafía ósea con tecnecio-99m y posteriormente exploración con TC de las localizaciones que presenten captación del radiotrazador.

La TC es la mejor técnica para la valoración de la articulación esternocostoclavicular, también es muy útil para la valoración de las localizaciones que presentan captación en la gammagrafía ósea y para revelar posibles complicaciones.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

Las alteraciones osteoarticulares pueden presentarse a uno o más niveles del esqueleto y cuando es múltiple, se pueden producir de forma simultánea o sucesivamente. La región esternocostoclavicular es la más frecuente afectada por esta enfermedad, pudiendo estar involucradas otras localizaciones del esqueleto axial y apendicular. Por lo general, se produce un proceso inflamatorio con masa de partes blandas dominante que precede a las lesiones óseas. En la fase aguda predominan los cambios osteodestructivos (erosiones óseas) y en la fase crónica los cambios osteoproliferativos (osteoesclerosis e hiperostosis), aunque habitualmente el hueso afectado presenta una combinación de estos dos procesos. La hiperostosis se refiere a la osteogénesis excesiva, pudiendo producirse proliferación tanto del hueso trabecular como del cortical, dando lugar a engrosamiento del mismo que condiciona reducción del canal medular y expansión de la superficie del hueso. De esta forma, el hueso adquiere un aspecto escleroso y aumentado de tamaño. Estas alteraciones óseas se suelen acompañar de sinovitis, que de forma precoz se muestra con osteoporosis yuxtaarticular, manifestándose en los casos más evolucionados con estrechamiento del espacio articular y erosiones óseas marginales.

La afectación de la región esternocostoclavicular se produce en el 65% -90% de los casos. El área más frecuentemente afectada en esta región es el ligamento costoclavicular que puede presentar osificaciones anormales. La hiperostosis es muy característica del síndrome de SAPHO, consiste en hipertrofia ósea del esternón, las clavículas y costillas superiores y se asocia por lo general con osteoesclerosis. A veces se observa osteolisis, sobre todo al comienzo de la enfermedad, aunque más a menudo, se encuentra una asociación de ambos procesos. [Fig. 2](#), [Fig. 3](#), [Fig. 4](#), [Fig. 5](#) y [Fig. 6](#).

La columna vertebral es la segunda localización más común de la enfermedad y se produce en aproximadamente un tercio de los pacientes. Por orden de mayor a menor frecuencia se afecta a zona dorsal, lumbar y cervical. En la columna se producen 3 manifestaciones radiológicas que a menudo se ven en combinación. En primer lugar, la osteoesclerosis de uno o más cuerpos vertebrales, sobre todo a nivel de los márgenes (más frecuente en los anteriores), con cambios edematosos de la médula ósea adyacente visibles en las imágenes de RM, y que también se pueden asociar erosiones. En segundo lugar, las osificaciones paravertebrales a modo de sindesmofitos y en tercer lugar la espondilodiscitis inespecífica, cuya apariencia puede ser similar a la de la espondilitis infecciosa pero en la que no está afectado el disco, siendo la RM una exploración de gran utilidad para demostrar la ausencia de hiperintensidad del disco en las secuencias ponderadas en T2 y la ausencia de captación del mismo en las imágenes ponderadas en T1 con gadolinio. [Fig. 7](#), [Fig. 8](#), [Fig. 9](#) y [Fig. 10](#).

Puede producirse una sacroileitis, siendo la más frecuente la afectación unilateral y característicamente asociada con amplia osteoesclerosis del hueso iliaco adyacente.

Los huesos largos están implicados en aproximadamente el 30% de los pacientes. La enfermedad afecta predominantemente a las regiones metafisarias del fémur distal y la tibia proximal, pero el peroné, húmero, radio y cúbito también pueden estar afectados. Estas lesiones a veces pueden tener una apariencia agresiva y consisten en osteolisis, osteoesclerosis, y formación de hueso nuevo perióstico que con aumento del tamaño del mismo.

La sinovitis y la artritis, por lo general se asocian con otras alteraciones óseas más características, pero también se puede encontrar de forma aislada. Las rodillas, las caderas y los tobillos son las articulaciones más frecuentemente afectadas, pero las pequeñas articulaciones de las manos y los pies, especialmente las articulaciones interfalángicas distales de las manos, también pueden estar involucradas. [Fig. 11](#) y [Fig. 12](#).

En los niños, la osteomielitis multifocal recurrente crónica tiene una predilección por las metáfisis de los huesos largos de las extremidades inferiores y en la pared anterior del tórax. En particular, se afectan con mayor frecuencia la tibia, fémur, peroné, clavícula y esternón. El rasgo dominante es la esclerosis que comúnmente se combina con la osteolisis, periostitis y la expansión ósea. A veces, se puede producir una

deformidad ósea como secuela de esta enfermedad.

Estos cambios radiográficos se repiten en todas las series y confiere al síndrome SAPHO unas características que lo diferencian de otras enfermedades.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Los síntomas y hallazgos radiológicos característicos, ayudan a limitar el amplio diagnóstico diferencial que incluye principalmente: enfermedades infecciosas (osteomielitis o espondilitis), tumores (osteosarcoma, sarcoma de Ewing, linfoma y metástasis), enfermedad de Paget, sarcoidosis, mastocitosis, esclerosis tuberosa y síndrome POEMS. Cuando sólo se producen alteraciones en la pared torácica anterior, el diagnóstico diferencial específicamente incluye la osteoartritis esternoclavicular, la osteitis condensante de la clavícula, la osteonecrosis de la epífisis medial de la clavícula y la artritis séptica de la articulación esternoclavicular. La osteitis condensante y la osteonecrosis se relacionan con fenómenos de estrés en la mayoría casos, ya que los pacientes con cualquiera de estos dos trastornos suelen tener una historia de trabajo manual y ausencia de lesiones cutáneas características. Si el paciente presenta factores de riesgo para la artritis séptica (por ejemplo: abuso de drogas intravenosas), se debe realizar un aspirado de la articulación esternoclavicular para excluir la posibilidad de infección. En la osteomielitis multifocal recurrente crónica de los niños el diagnóstico diferencial incluye: osteomielitis, osteosarcoma, sarcoma de Ewing, linfoma y la displasia fibrosa.

DIAGNÓSTICO

La presencia de las alteraciones características en la región esternocostoclavicular asociada con afectación pustulosa palmoplantar o acné, son hallazgos muy sugestivos, pero no patognomónicos del síndrome de SAPHO. El diagnóstico es mucho más difícil si las localizaciones o hallazgos radiológicos son atípicos o si el paciente no presenta dermatopatía. En dichos casos, el seguimiento del paciente durante varios años o en algunos casos la biopsia de las lesiones óseas puede permitir la confirmación del diagnóstico de síndrome de SAPHO.

TRATAMIENTO

Los fármacos de primera línea utilizados son los antiinflamatorios no esteroideos, que habitualmente son efectivos para aliviar los síntomas y producen escasos efectos secundarios. También se han utilizado los glucocorticoides, el metotrexato, la colchicina, las tetraciclinas y la sulfasalazina, con resultados variables. Últimamente, la utilización del pamidronato endovenoso también ha presentado buenos resultados.

PRONÓSTICO

Se trata de una enfermedad benigna aunque crónica que evoluciona en forma de brotes intermitentes, con exacerbaciones y remisiones de la afectación osteoarticular y cutánea, siendo la progresión radiológica lenta. Las complicaciones más importantes son la trombosis de la vena subclavia, el síndrome de vena cava superior y síndrome de la salida torácica, que se producen por el sobrecrecimiento óseo y la inflamación asociada en la región esternocostoclavicular.

Imágenes en esta sección:

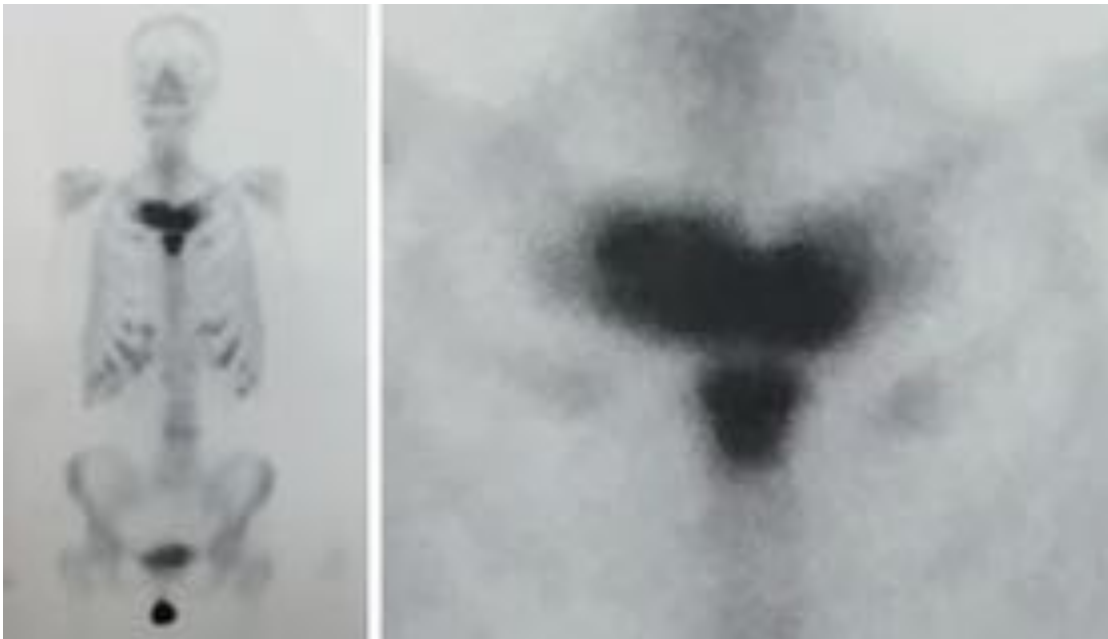


Fig. 1: Gammagrafía ósea. Patrón de captación característico en “cabeza de toro con astas” a nivel de la articulación esternocostoclavicular. Existe captación en otras localizaciones como son las articulaciones condrocostales y en columna dorsal baja y lumbar.

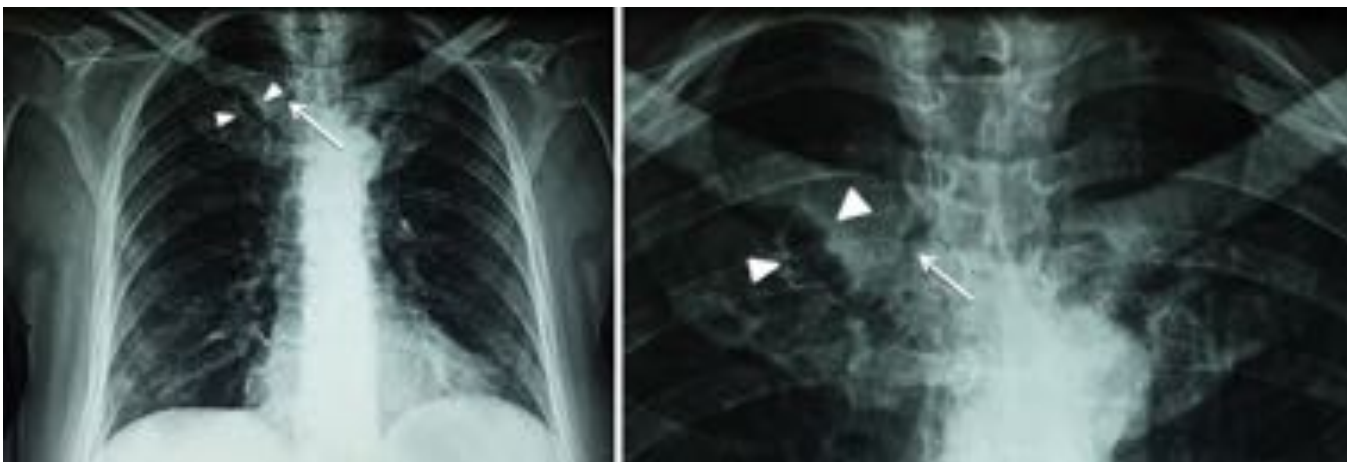


Fig. 2: Rx PA de tórax. Afectación a nivel de la articulación esternocostoclavicular. Hiperostosis y esclerosis de los extremos mediales de las clavículas con erosiones a nivel de la superficie articular esternoclavicular que aparece irregular (flechas). Erosiones en la superficie inferior de la clavícula y en la superficie superior de la 1ª costilla, a nivel de la inserción del ligamento costoclavicular, que podría estar en relación con afectación del mismo (puntas de flecha).

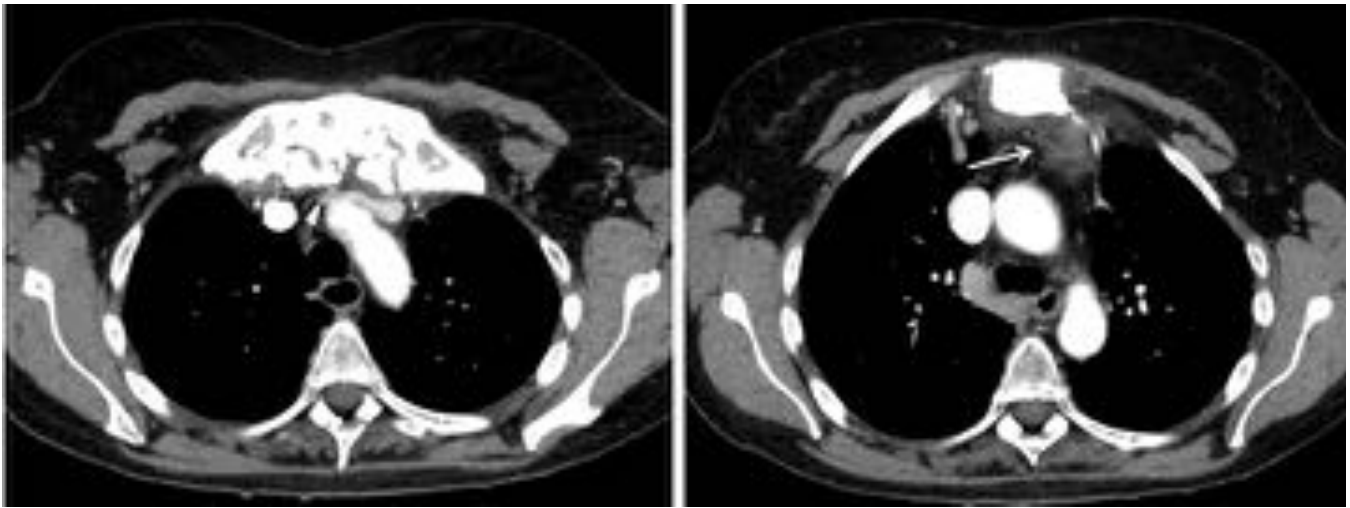


Fig. 3: TC de tórax con civ. Hiperóstosis y esclerosis de los extremos mediales de las clavículas y manubrio esternal. Tumefacción de partes blandas (flecha) con compresión del tronco venoso braquiocefálico (punta de flecha).

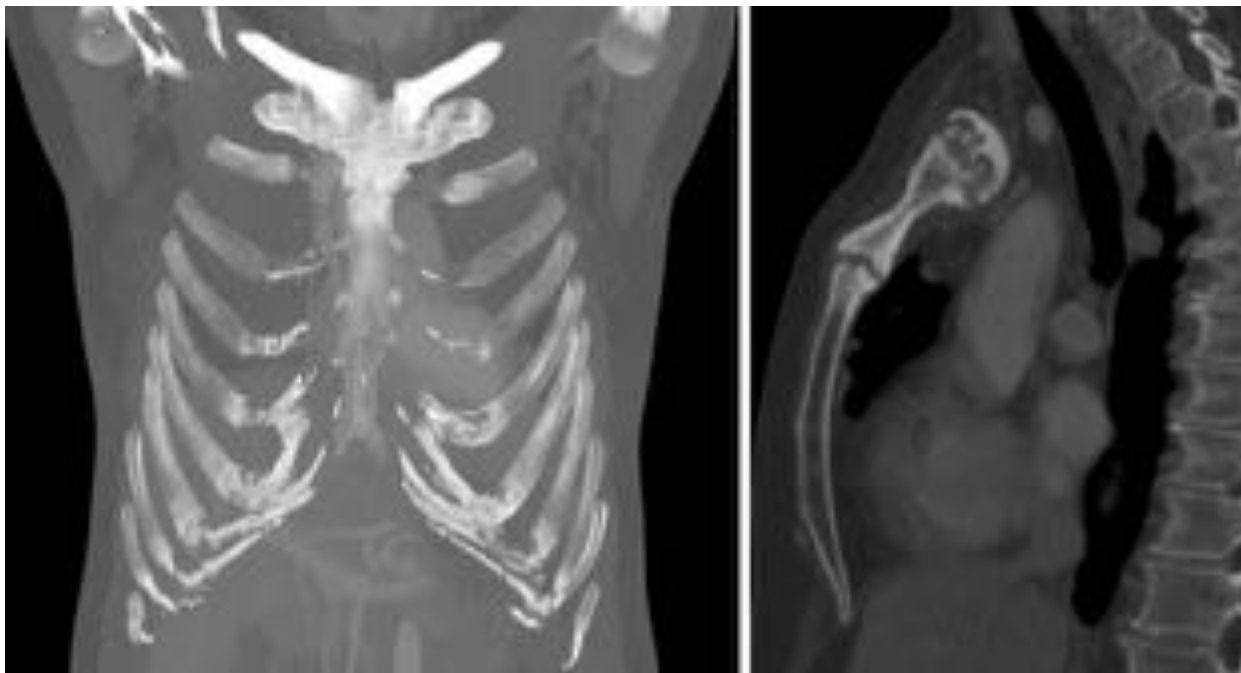


Fig. 4: TC de tórax en ventana ósea y reconstrucciones coronal MIP y sagital. Hiperostosis y esclerosis de los extremos mediales de las clavículas, manubrio y porción superior del cuerpo esternal, así como de las articulaciones condrocostales. Erosiones en las superficies articulares manubrioesternales.



Fig. 5: TC de tórax reconstrucción 3D. Hiperostosis y esclerosis de los extremos mediales de las clavículas, manubrio y porción superior del cuerpo esternal, así como de las articulaciones condrocostales

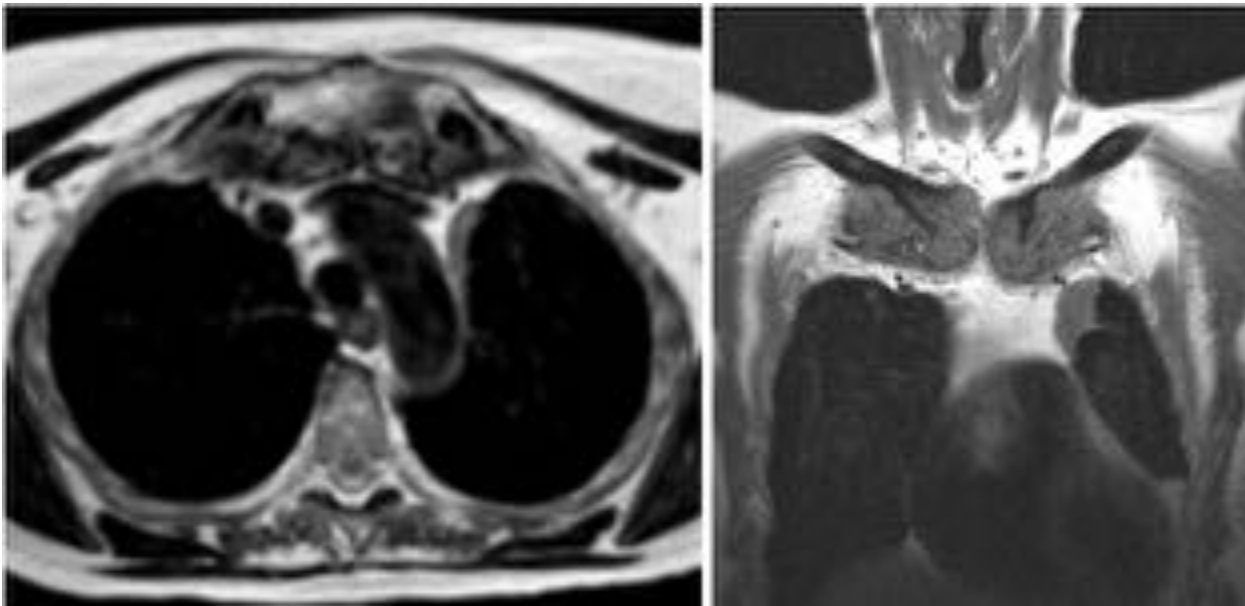


Fig. 6: RM de tórax axial y sagital SE T1. Proliferación de los extremos mediales de las clavículas y manubrio esternal.

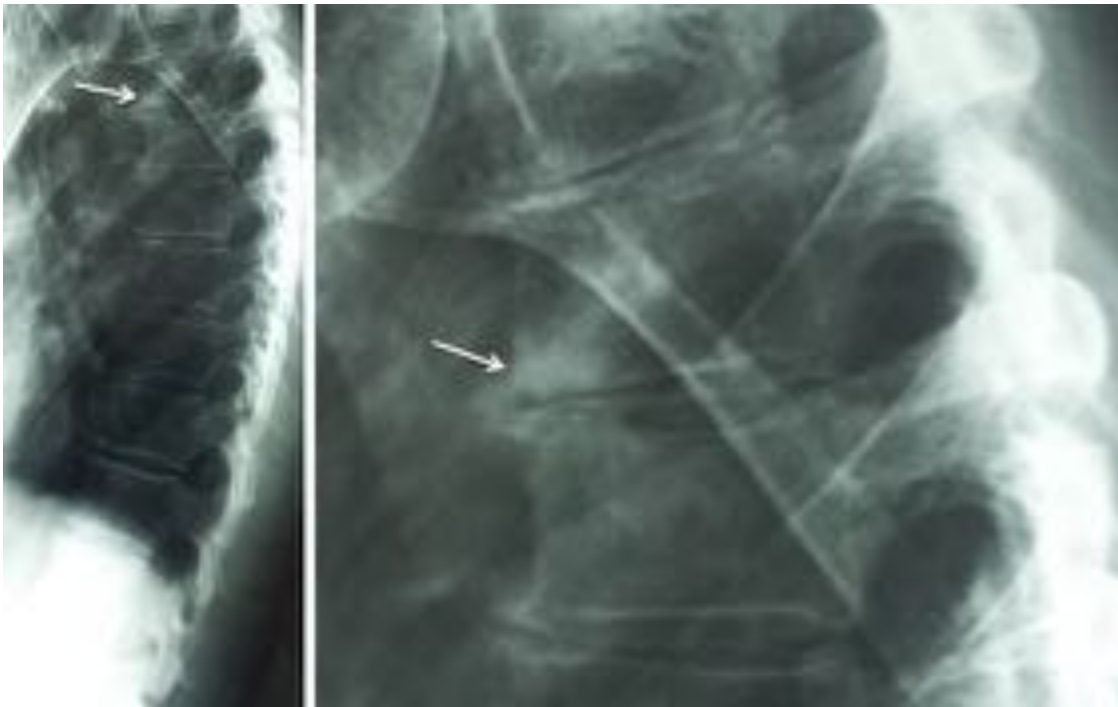


Fig. 7: Rx lateral de columna dorsal. Esclerosis subcondral en la porción anterior del platillo inferior de T6 (flecha).



Fig. 8: Rx lateral y PA de columna lumbar. Esclerosis subcondral en múltiples cuerpos vertebrales (platillo superior e inferior de L1, superior de L2 y de L4) y sindesmofitos a nivel de D12-L1 y L1-L2 (flechas).



Fig. 9: TC de columna en ventana ósea y reconstrucción sagital. Esclerosis subcondral en las porciones anteriores de múltiples platillos vertebrales más importante en el inferior de T6 y del superior de T7 (puntas de flecha), osteoesclerosis más difusa de L1 y L4 (flechas) .



Fig. 10: RM de columna sagital SE T2 (izquierda) y STIR. Alteración de señal subcondral mixta con áreas esclerosas y edema alrededor en las porciones anteriores del platillo inferior de T6 y del superior de T7.



Fig. 11: Rx AP de mano derecha. Erosión en el margen lateral de la base de la falange proximal del segundo dedo (flechas).

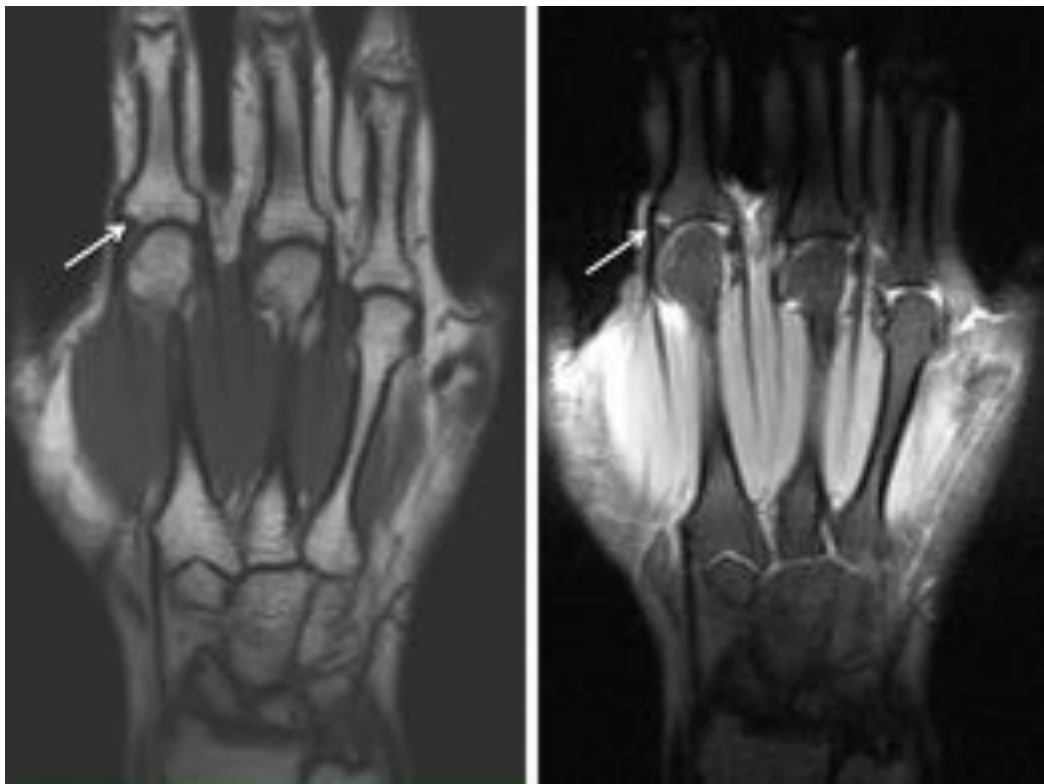


Fig. 12: RM de mano coronal SE T1 (izquierda) y DP SPIR (derecha). Erosión en el margen lateral de la base de la falange proximal del segundo dedo (flechas).

Conclusiones

Es importante conocer las diferentes manifestaciones radiológicas osteoarticulares del síndrome SAPHO, siendo las más características las que se presentan a nivel de la región esternocostoclavicular. La apariencia radiológica típica de esta entidad, hace que el radiólogo desempeñen un papel crucial en su diagnóstico precoz y definitivo, permitiendo diferenciarla de otros procesos que se deben considerar al realizar el diagnóstico diferencial, ya que presentan algunas similitudes clinicoradiológicas, pero cuyo manejo terapéutico y pronóstico son muy diferentes.

Bibliografía / Referencias

- Boutin RD, Resnick D. The SAPHO syndrome: an evolving concept for unifying several idiopathic disorders of bone and skin. *AJR Am J Roentgenol.* 1998;170 (3): 585-91.
- Cotten A, Flipo RM, Mentre A et-al. SAPHO syndrome. *Radiographics.* 1995;15 (5): 1147-54.
- Restrepo CS, Martinez S, Lemos DF et-al. Imaging appearances of the sternum and sternoclavicular joints. *Radiographics.* 29 (3): 839-59.
- Sweeney SA, Kumar VA, Tayar J et-al. Case 181: Synovitis Acne Pustulosis Hyperostosis Osteitis (SAPHO) Syndrome. *Radiology.* 2012;263 (2): 613-7.
- Laredo JD, Vuillemin-bodaghi V, Boutry N et-al. SAPHO syndrome: MR appearance of vertebral involvement. *Radiology.* 2007;242 (3): 825-31.
- Martínez Gimeno E, Yano Asso C, Bonilla Arjona A, González Díaz A, Gómez Rodríguez Bethencout M. A, Díaz Ramírez A, Uruburu García E, Alarcó Hernández R. Síndrome de SAPHO. Hallazgos gammagráficos y radiológicos. *Rev. Esp. Med. Nuclear.* 2000;19, (7): 491-494.