

Síndrome SAPHO: Lo frecuente de lo infrecuente

Blanca Prieto García¹, María José Martín Sánchez², Andrea Verdu Seguí³, Sara Márquez Batalla⁴, Katrin Muradas Mujika⁵, Cristina González Donadeo⁶

¹⁻⁶Hospital Universitario de Salamanca,
Salamanca.

Objetivo docente:

Dar a conocer esta patología y ayudar al radiólogo a reconocer e interpretar los hallazgos radiológicos característicos de la misma, así como las diferentes entidades con las que se debe plantear el diagnóstico diferencial.

Revisión del tema:

El síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis) es una rara entidad caracterizada por la combinación de afectación osteoarticular y manifestaciones cutáneas.

Presenta una prevalencia aproximada de 1/10.000 y afecta fundamentalmente a pacientes de edad media (30-50 años) – más frecuente en el sexo femenino si son pacientes de edad inferior a 30 años.

Es considerada como una entidad por sí misma, pero en muchas ocasiones se la define como un subtipo dentro de las espondiloartropatías.

Si bien la etiología sigue siendo desconocida, actualmente se plantea un origen multifactorial, viéndose involucrados factores genéticos, inmunológicos, infecciosos (*P. acnes*), etc.

De esta manera, la hipótesis más plausible es que se trata de un síndrome causado por reacciones autoinmunes en sujetos genéticamente predispuestos, desencadenadas por algún agente infeccioso.

Revisión del tema:

Este síndrome se basa en la combinación de **afectación osteoarticular** (variable, osteítis, hiperostosis, sinovitis, artropatía, entesopatía...) **y manifestaciones cutáneas** (pustulosis palmoplantar – la más frecuente –, acné severo, hidrosadenitis supurativa...). Dichas manifestaciones cutáneas tienen la peculiaridad de poder preceder, seguir o aparecer simultáneamente a la afectación ósea. Así mismo también puede haber lesión ósea sin afectación cutánea.

La articulación que más frecuentemente se ve afectada es la articulación esternoclavicular, en la que se pueden diferenciar 3 estadios evolutivos.

- Afectación del ligamento costoclavicular (entesopatía)
- Extensión a la unión esternoclavicular con esclerosis del tercio medial de la clavícula, primera costilla y esternón
- Esclerosis, hiperostosis e hipertrofia del hueso a nivel del extremo medial clavicular, esternón y primeras costillas con evolución a anquilosis

Revisión del tema:

Habitualmente la sintomatología de estos pacientes suele ser muy inespecífica, por lo que el diagnóstico suele ser un diagnóstico de exclusión, basado en la clínica, las pruebas de laboratorio y las distintas pruebas de imagen (radiología simple, tomografía computarizada, resonancia magnética, gammagrafía...) que se convierten en el elemento más importante a la hora del diagnóstico. La biopsia queda reservada para casos dudosos en los que los hallazgos son discordantes.

Radiología simple

Es inespecífica, pero en muchas ocasiones, nos permite sospechar dicha entidad si se asocia otros hallazgos clínicos más específicos.



(Figura 1) Radiografía simple de tórax (PA y lateral). Mujer de 44 años sin antecedentes personales de interés. Valorada por dolor en región sacra continuo, tanto en reposo como con los movimientos de flexión y rotación del tronco. Dolor nocturno intenso que le impide el descanso. En los últimos meses, asocia dolor lumbar y en articulaciones sacroilíacas de características inflamatorias. No lesiones cutáneas. Artralgias en dedos de ambas manos y en rodillas.

Aumento de densidad mediastínica superior de bordes mal definidos de localización anterior que provoca esclerosis y erosión en extremo proximal de la clavícula derecha. También se detecta alteración de densidad ósea en región dorsal baja.

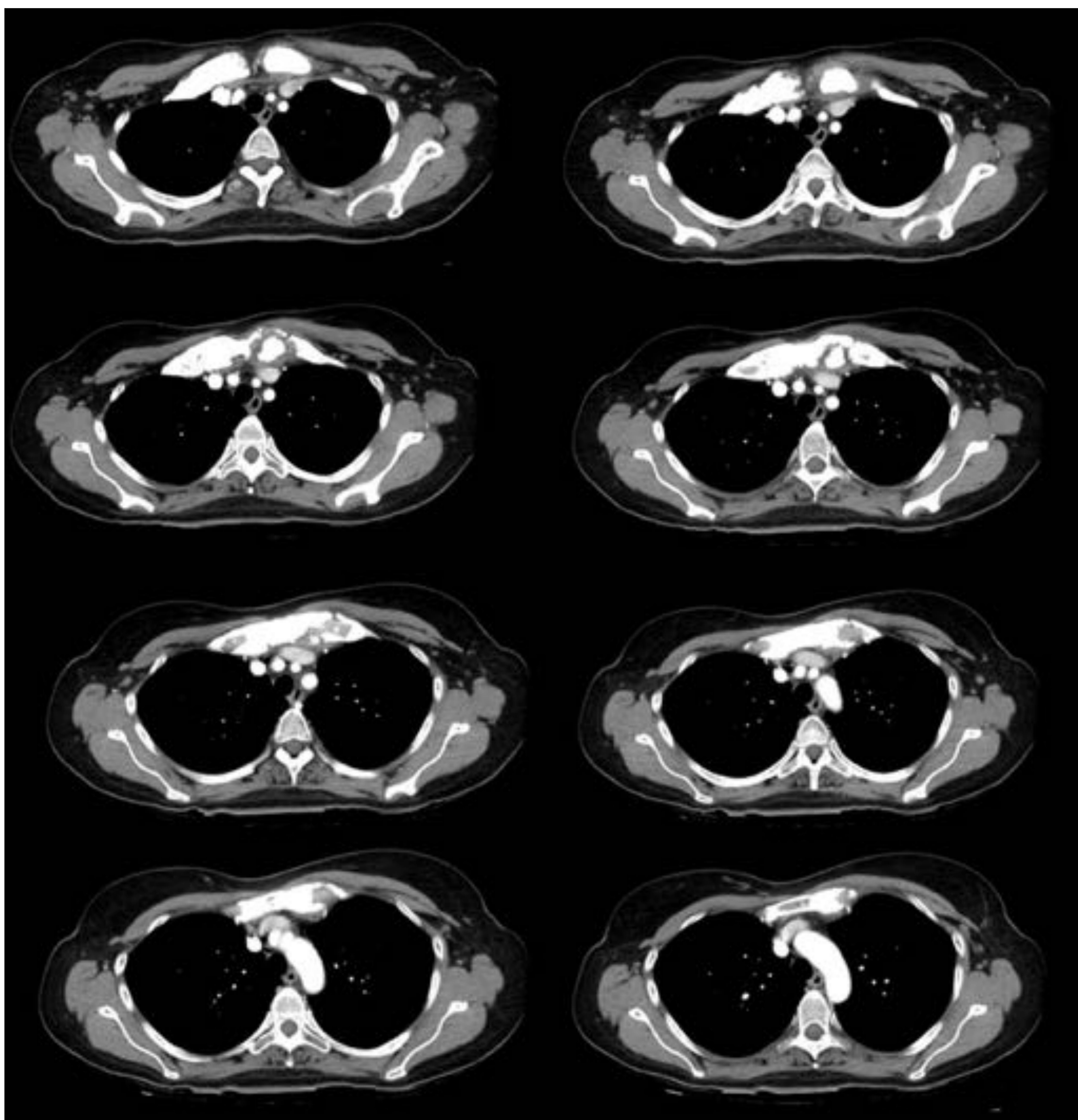


(Figuras 2 y 3) Radiografías simples de columna dorsal y columna lumbar. Alteración de la densidad ósea en los cuerpos vertebrales dorsales bajos (visualizados en parte en la radiografía de tórax) y lumbares altos.

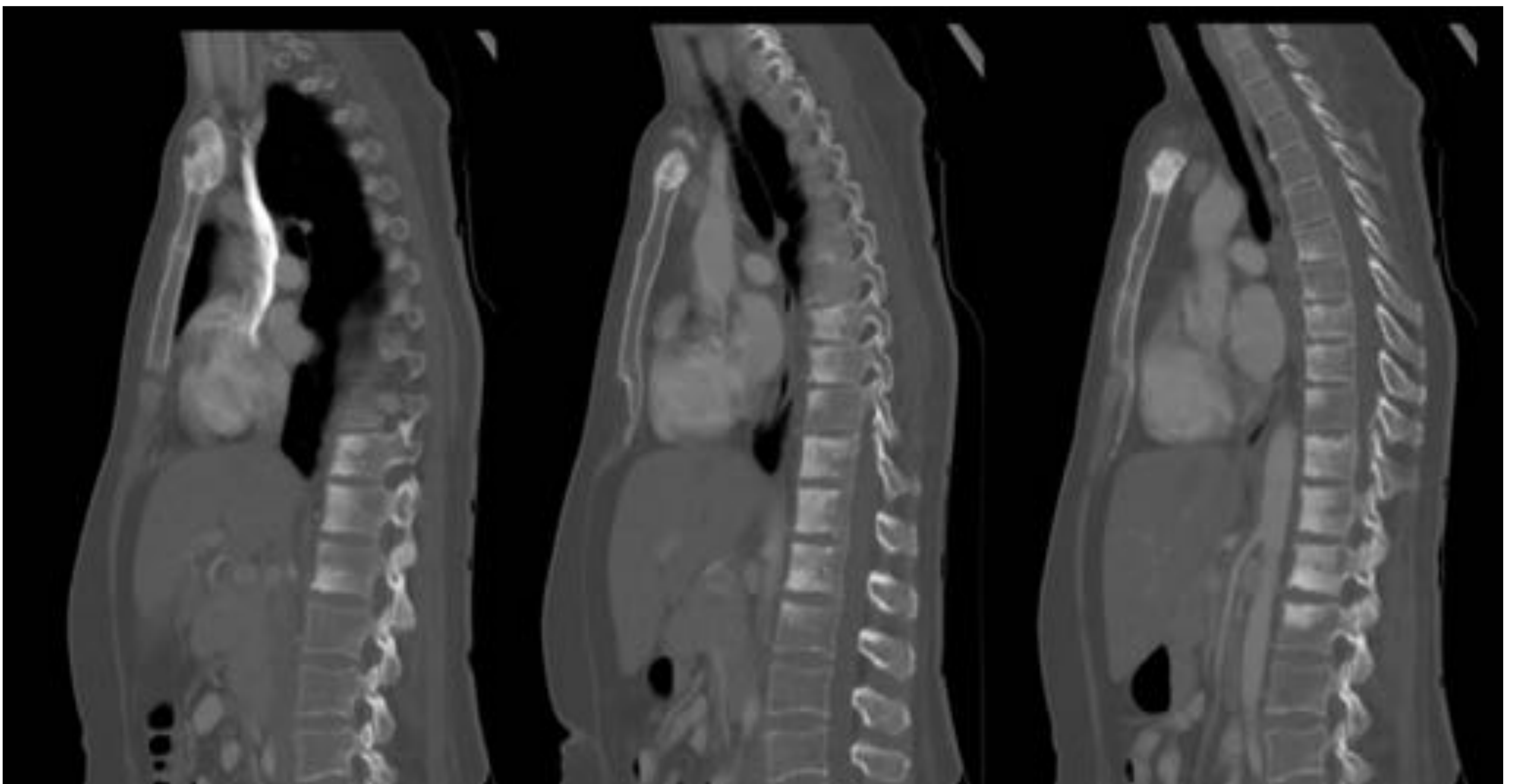
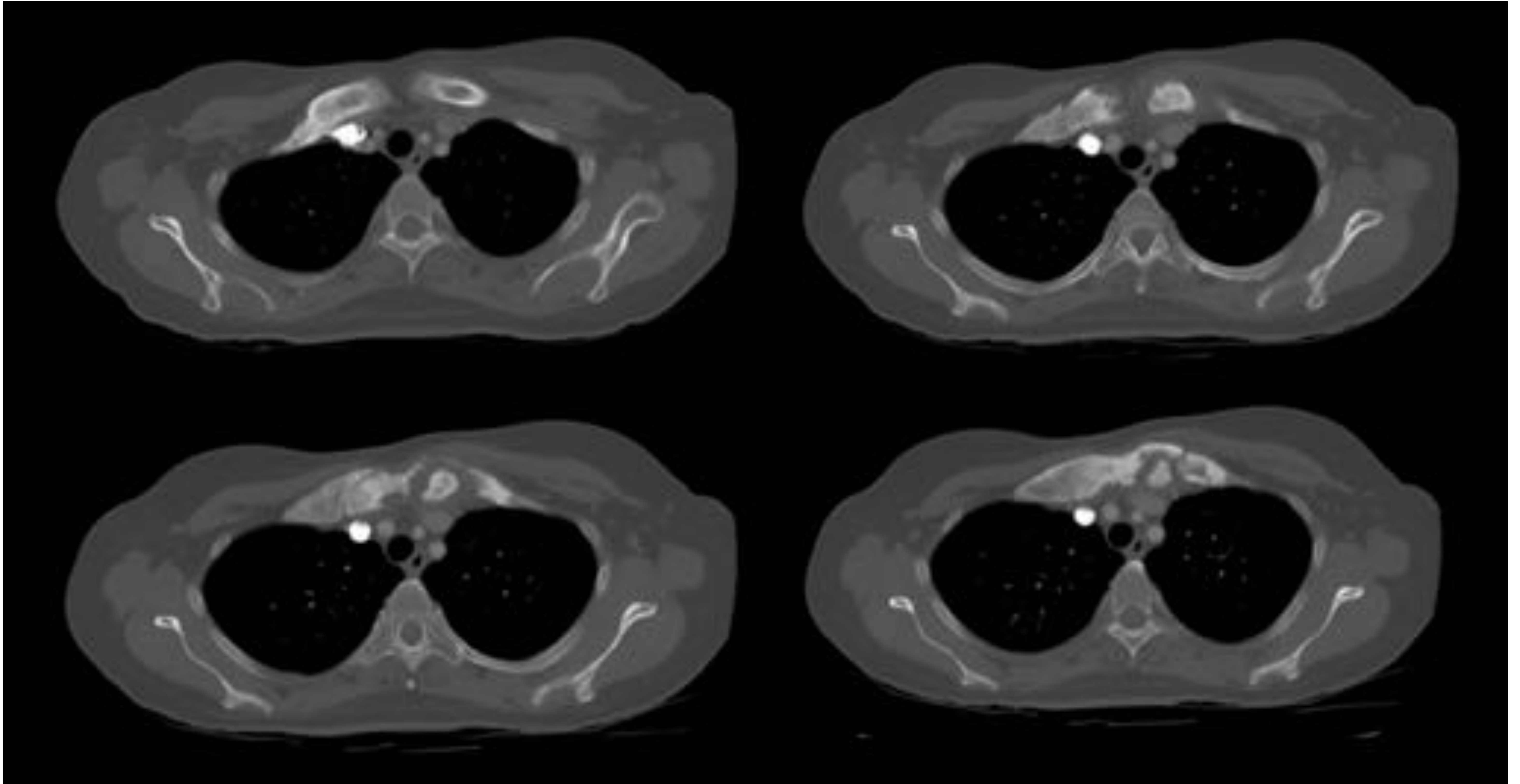
Revisión del tema:

Tomografía computarizada (TC)

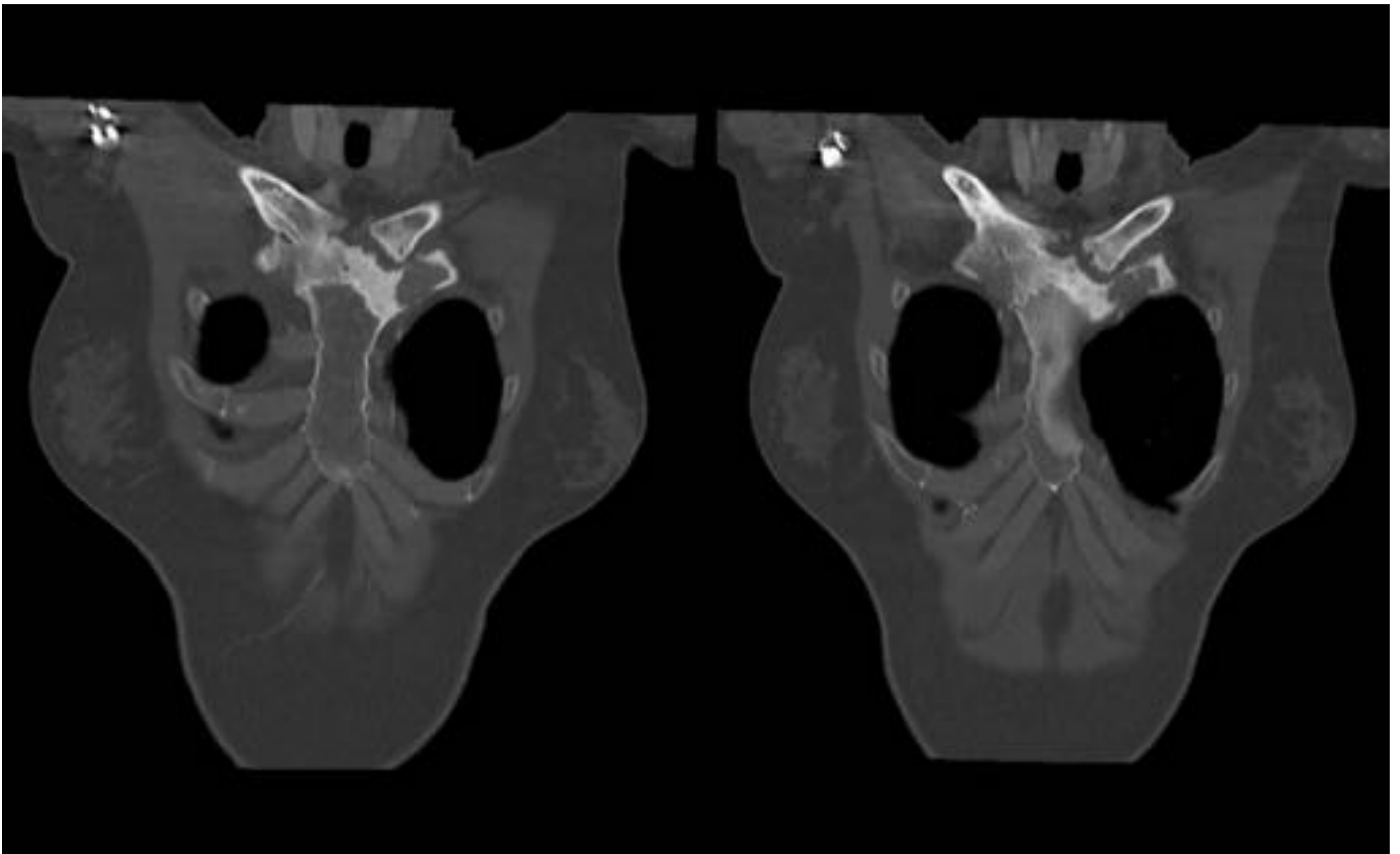
Aunque la mayoría de las anomalías asociadas a este síndrome se pueden observar en la radiografía simple, la tomografía computarizada o TC sigue siendo la técnica de imagen de elección para determinar la extensión de las lesiones.



(Figura 4) TC torácico con CIV. Hiperostosis con esclerosis del extremo medial de ambas clavículas (de predominio derecho), de las primeras costillas y del manubrio esternal, asociando osificación del ligamento costoclavicular derecho con fusión de ambas estructuras. Erosiones y engrosamiento de tejidos blandos periarticulares en articulación esternoclavicular izquierda.



(Figuras 5 y 6) Algoritmo de hueso en proyecciones axial y sagital. Se identifican con mayor claridad las alteraciones descritas (hiperostosis y esclerosis del extremo medial de ambas clavículas, osificación del ligamento costoclavicular derecho con fusión de ambas estructuras, y de éstas con el esternón), así como irregularidad de los platillos vertebrales dorsales bajos (D6-D12) y lumbares altos (L1-L2) con erosiones de los bordes anteroinferiores, y esclerosis de los cuerpos vertebrales (de predominio anterior).



(Figura 7) Algoritmo de hueso en proyección coronal. Mayor claridad de las alteraciones descritas (hiperostosis y esclerosis del extremo medial de ambas clavículas, osificación del ligamento costoclavicular derecho con fusión de ambas estructuras, y de éstas con el esternón).

Revisión del tema:

Resonancia magnética (RM)

Es útil a la hora de revelar focos subclínicos e identificar lesiones activas por la presencia de edema en secuencias sensibles al agua. Así mismo, nos sirve para valorar afectación de los tejidos blandos adyacentes a las lesiones óseas.

Cuando exista edema importante éste se verá hipointenso en T1 e hiperintenso en T2 (señalando la existencia de lesiones activas), mientras que los focos de esclerosis serán hipointensos en T1 y T2. Frecuentemente, las lesiones vertebrales son múltiples y simétricas.

Gammagrafía y PET-TC

En el caso de la gammagrafía, se trata de una técnica de imagen muy útil a la hora de localizar focos subclínicos (siendo muy característico el signo del “asta de toro”), mientras que el PET-TC permite diferenciar lesiones activas/inactivas y distinguir lesiones de SAPHO de metástasis óseas.



(Figura 8) Gammagrafía ósea con Tc99m-HDP. Captación de radiotrazador a nivel de manubrio esternal, articulaciones esternoclaviculares y uniones costo-esternales, así como en cuerpos D11, D12 y L1.

Revisión del tema:

Diagnóstico diferencial

Se debe realizar con múltiples entidades, fundamentalmente de origen inflamatorio, infeccioso o neoplásico.

- Osteomielitis
 - Suele tratarse de una afectación focal (más típica a nivel vertebral), descubriéndose la existencia de una osteítis infecciosa el estudio microbiológico (cultivos)
 - También asocia con frecuencia formación de abscesos y afectación del tejido blando paravertebral que no aparecen en el SAPHO
- Osteosarcoma
 - Afectación focal (única), con predilección por los huesos largos, presentando hallazgos radiológicos más agresivos que el SAPHO
 - En estos casos, puede ser útil realizar una biopsia de la lesión

Revisión del tema:

- Metástasis óseas
 - Afectación focal o multifocal
 - Diagnóstico diferencial difícil (sobre todo, en casos de lesiones únicas)
 - Debemos centrarnos en la búsqueda de un posible tumor primario, o en la biopsia de la lesión

SAPHO	OSTEOMIELITIS	OSTEOSARCOMA	METÁSTASIS ÓSEAS
Afectación multifocal	Afectación local	Afectación local	Afectación focal o multifocal
Osteítis aséptica	Osteítis infecciosa	Predilección por huesos largos	Difícil de diferenciar (sobre todo si lesión única)
	Formación de abscesos, afectación del tejido blando paravertebral	Hallazgos radiológicos más agresivos (BIOPSIA)	Búsqueda del tumor primario (BIOPSIA)

(Figura 9) Diagnóstico diferencial del SAPHO con las principales entidades con las que puede ser confundido.

Revisión del tema:

Tratamiento

El tratamiento está indicado en todos los pacientes, independientemente de si presentan o no sintomatología, basándose en la utilización de fármacos antiinflamatorios (tanto antiinflamatorios no esteroideos como corticoides), fármacos biológicos y bifosfonatos intravenosos.

Conclusiones:

En resumen, el síndrome SAPHO es una patología a tener presente en pacientes que debutan con clínica combinada de afectación osteoarticular y alteraciones cutáneas. Además debemos recordar que, dado que es frecuente que el cuadro clínico sea inespecífico, las pruebas de imagen se convierten en el elemento más importante a la hora de establecer el diagnóstico.