

Síndrome **SAPHO**:

Hallazgos radiológicos clave.

Autores: Ángela Torralba Lozoya, Cristina Biosca Calabuig, Eduard Anton Poch Ferret, Carlos Marco Loras, Estanislao Pascual Hernández.

Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia.

Objetivo docente

- ✓ Proporcionar una **visión general** de síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis).
 - ✓ Describir los **hallazgos radiológicos más representativos** del síndrome para facilitar su identificación.
 - ✓ Establecer las **claves para su diagnóstico diferencial** con otras entidades osteoarticulares.
-

Definición

Enfermedad **autoinflamatoria rara** caracterizada por osteítis estéril, hiperostosis y manifestaciones cutáneas neutrofílicas.

S A P H O
Sinovitis Acné Pustulosis Hiperostosis Osteítis

Equivalente pediátrico: **osteomielitis multifocal crónica recurrente (OMCR)**

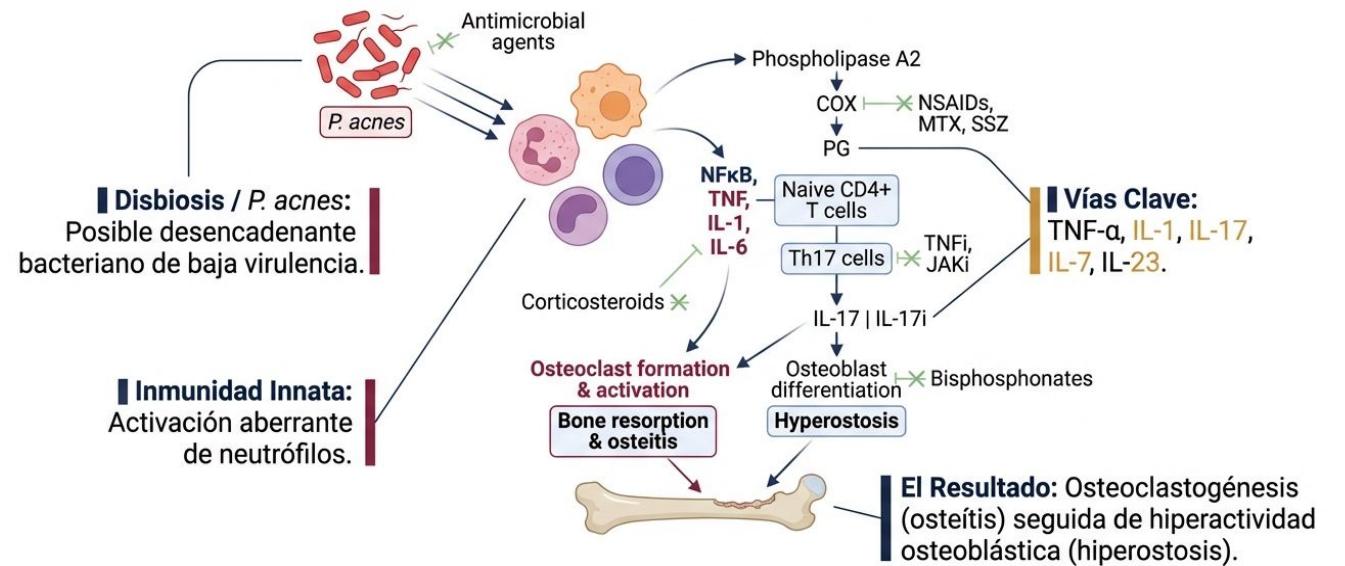
Introducción

- **Epidemiología:**

- Prevalencia <1/10.000
- Mujeres 2:1
- Edad media del diagnóstico: 40-45 años

- **Fisiopatología:** inflamación **estéril** de etiología **multifactorial** (genética, inmunológica e infecciosa).

- **Genética:** Predisposición individual (asociación con **HLA-B27** en algunos casos)
- **Infecciosa:** Posible papel de *Propionibacterium acnes* como desencadenante en individuos susceptibles
- **Inmunológica:** Activación del eje **IL-23/Th17** con liberación de citocinas proinflamatorias (TNF- α , IL-1 β , IL-6, IL-17)
- **Activación neutrofílica** con remodelación ósea anormal.



Diagnóstico

Diagnóstico clínico-radiológico.

Criterios de Kahn (2003): combinación de manifestaciones osteoarticulares estériles y lesiones cutáneas características. Se incluyen casos **sin afectación dermatológica**, subrayando la **importancia de los hallazgos radiológicos en el diagnóstico**.

Cx Inclusión	Cx Exclusión
Compromiso osteo-articular + pustulosis palmoplantar o psoriasis vulgaris	Osteítis infecciosa
Compromiso osteo articular + acné severo	Tumores óseos
Osteítis/hiperostosis estéril aislada (adultos)	Lesiones condensantes no inflamatorias del hueso
CRMO (niños)	
Compromiso óseo-articular + enfermedad intestinal crónica	

El radiólogo es una pieza fundamental en el diagnóstico del síndrome SAPHO, cuyo reconocimiento precoz **evita biopsias innecesarias y retrasos terapéuticos**.

Clínica: osteoarticular y cutánea

🦴 Osteoarticular (100%)

- **Pared torácica anterior**: Localización más frecuente (dolor e inflamación).
- **Vertebral**: lumbosacra más frecuentemente.
- **Articulaciones**: sacroilíacas y periféricas (rodillas, caderas)

🖐️ Cutánea (60-90%)

- **Pustulosis palmoplantar** (87%)
- **Acné** severo (conglobate, fulminans)
- **Psoriasis** pustulosa/hidradenitis supurativa.

¡No siempre!



Desfase temporal: las manifestaciones cutáneas y osteoarticulares pueden aparecer con **años de diferencia**, dificultando el diagnóstico inicial.



Dolor en pared torácica anterior + pustulosis palmoplantar = Pensar en SAPHO

Clínica cutánea



Fig. 1, 2: Pustulosis palmoplantar en paciente con síndrome SAPHO.

Clínica cutánea



Fig. 3, 4: Pustulosis palmoplantar en misma paciente en diferentes momentos de actividad.

Fases de la enfermedad

Fase temprana (osteolítica/inflamatoria)

Predominan cambios destructivos

- Lesiones **líticas**, **erosiones** articulares
- **Edema** de médula ósea (RM)
- **Hipercaptación** (gammagrafía/PET)



Fase tardía (osteoproliferativa/esclerótica)

Predominan cambios reparativos

- **Hiperostosis** y **esclerosis** cortical
- Formación de **puentes óseos**
- **Infiltración grasa** medular (RM)

*Evolución bifásica: ambas fases
pueden **coexistir**.*



Curso crónico con **brotes y remisiones**.



Pronóstico a largo plazo **generalmente favorable**.

Resumen hallazgos en imagen SAPHO

	TÉCNICA	FASE PRECOZ (INFLAMATORIA)	FASE CRÓNICA (ESCLERÓTICA)	HALLAZGO CARACTERÍSTICO
Cambios estructurales	RADIOGRAFÍA	Osteopenia, erosiones corticales	Hiperostosis, esclerosis, puentes óseos, anquilosis	Hiperostosis esternocostoclavicular bilateral
	TC	Osteólisis y erosiones articulares	Esclerosis marcada, puentes óseos	Lesiones vertebrales en esquinas con preservación discal (<i>kissing sign</i>)
Técnica de elección para demostrar actividad inflamatoria	RM	Edema de médula ósea, sinovitis, entesitis, inflamación de partes blandas	Hiperostosis, puentes óseos, infiltración grasa medular	Tríada: osteítis + sinovitis + entesitis
	GAMMAGRAFÍA	Hipercaptación lesiones activas y enfermedad multifocal	Persistencia de captación en áreas de remodelación	Signo de “cabeza de toro” altamente sugestivo
Extensión/ actividad	PET-TC	Hipercaptación en lesiones activas	Baja o ausente captación en lesiones escleróticas	

*Localización más frecuente
y característica*

Pared torácica anterior (60-95%)

- RX/TC: **hiperostosis esternoclavicular bilateral** (engrosamiento óseo marcado), **esclerosis**, **erosiones** y formación de **puentes óseos** entre la clavícula, primera costilla y esternón.
Posibles complicaciones: síndrome del estrecho torácico/trombosis venosas por compresión por hiperostosis esternocostoclavicular.
- RM: Tríada característica **de entesitis, sinovitis y osteítis**.
 - Fase activa: edema medular óseo de predominio en articulaciones esternocostales (87%) y manubrio esternal (85%). **Masa de partes blandas retroesternal inflamatoria**.
 - Fase crónica: esclerosis, hiperostosis e infiltración grasa.
- PET-TC/Gammagrafía: **signo de la "cabeza de toro"** (*bull's head sign*) presente en el **22%** pero **altamente sugestivo** → hipercaptación simétrica en las articulaciones esternoclaviculares ("cuernos") y el manubrio esternal ("cabeza").

Columna vertebral (32-52%)

- **RX/TC:** erosiones en esquinas vertebrales, irregularidad de platillos, esclerosis homogénea del cuerpo vertebral ("**vértebra de marfil**"), **sindestrofitos** y osificaciones paravertebrales. ***Kissing sign* (78%)**: afectación de esquinas anteriores de vértebras adyacentes.
- **RM: edema vertebral** con patrón "**semicircular**" característico (63%) que involucra las porciones anteriores de dos vértebras adyacentes con **preservación del espacio discal** (a diferencia de espondilodiscitis infecciosa). **Afectación de partes blandas paravertebrales.**

Articulaciones sacroilíacas (13-52%)

- **Sacroileítis** característicamente **unilateral o asimétrica** (a diferencia de espondiloartropatías).
- **RX/TC: esclerosis subcondral muy extensa** de predominio en el lado iliaco de la articulación.
- **RM: útil** para detectar **edema óseo** subcondral activo antes de que aparezca la esclerosis estructural.

Otras localizaciones

- **Huesos Largos (10-30%):** principalmente fémur y tibia en regiones metafisarias. **Osteítis crónica** con reacción perióstica, hiperostosis y esclerosis. Más frecuente en niños.
 - **Mandíbula:** localización rara pero distintiva que se manifiesta como **osteomielitis esclerosante difusa** con dolor facial, deformación y esclerosis masiva.
 - **Articulaciones periféricas:** artritis que raramente produce destrucción articular.
-

Resumen localizaciones SAPHO

REGIÓN ANATÓMICA	FRECUENCIA	HALLAZGOS CARACTERÍSTICOS SAPHO
Pared torácica anterior	1º 60–95 %	Hiperostosis esternoclavicular , erosiones subcondrales, puentes óseos, edema medular (RM). Signo de la cabeza de toro (gammagrafía).
Columna vertebral	2º 32–52 %	Lesiones espondilóticas , esclerosis de platillos, sindestmofitos irregulares no marginales.
Sacroilíacas	13-52%	Sacroileítis asimétrica o unilateral; esclerosis subcondral.
Huesos largos (fémur, tibia)	10–30 %	Lesiones metafisarias con esclerosis irregular
Mandíbula y pelvis	Casos aislados	Osteítis mandibular o ilíaca con edema medular crónico.

RX

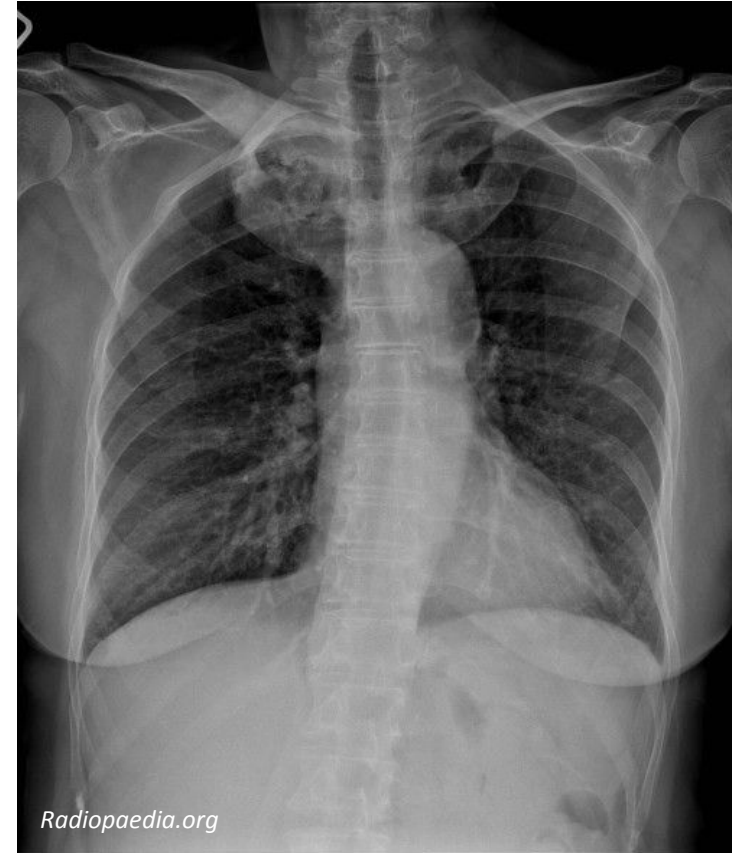


Fig. 5, 6: RX PA de tórax. **Izquierda:** hiperostosis y esclerosis de los extremos claviculares mediales con hiperostosis de la articulación condrocostal bilateral. **Derecha:** hiperostosis de extremo medial de clavícula derecha y de la primera articulación esternocostal bilateral.

| TC

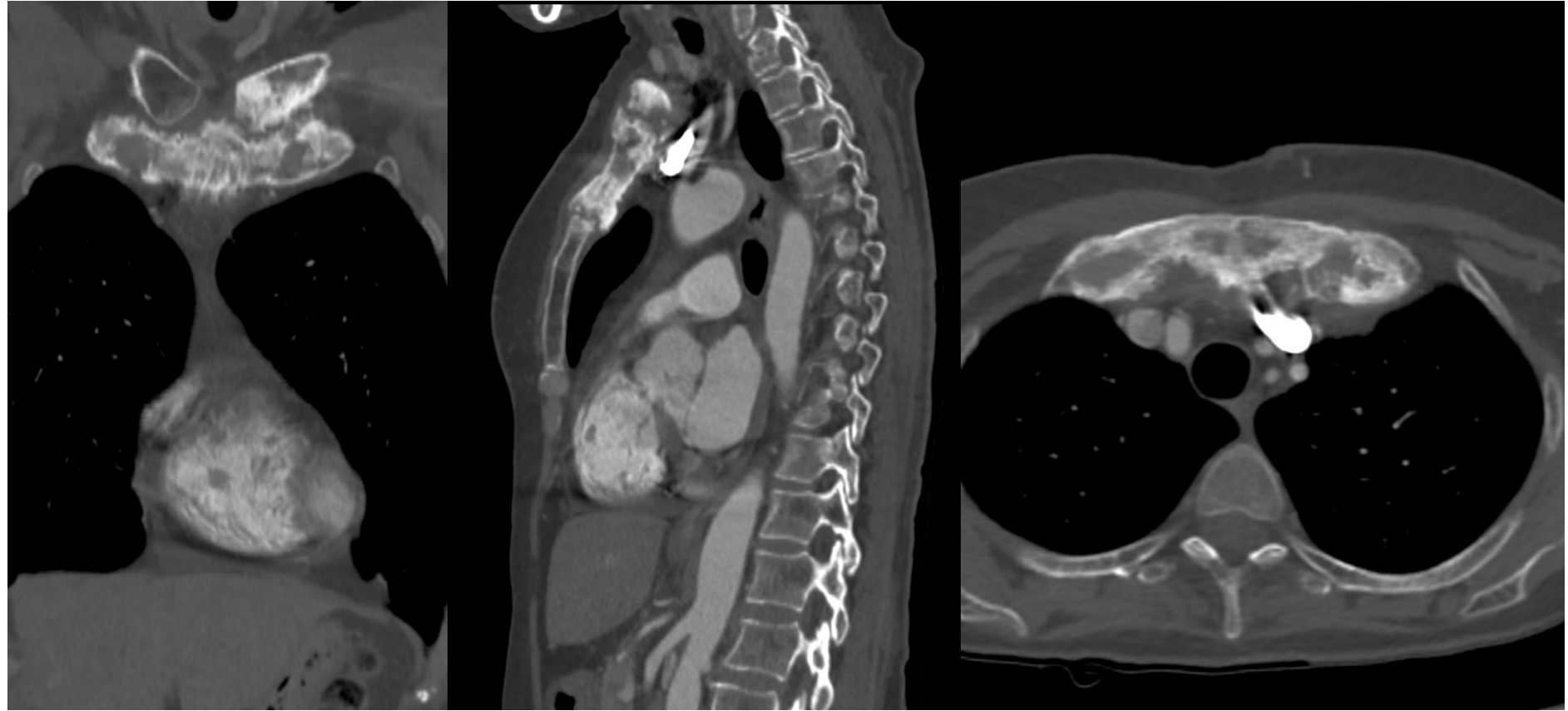


Fig. 7, 8, 9: mismo paciente. Marcada esclerosis e hiperostosis de manubrio esternal, uniones condrocostales bilaterales y extremos mediales claviculares con erosiones subcondrales articulares de forma bilateral. Erosiones en las superficies articulares manubrioesternales. Hallazgos compatibles con manifestaciones radiológicas de síndrome SAPHO que simulan opacidades pulmonares en la radiografía de tórax PA.

TC

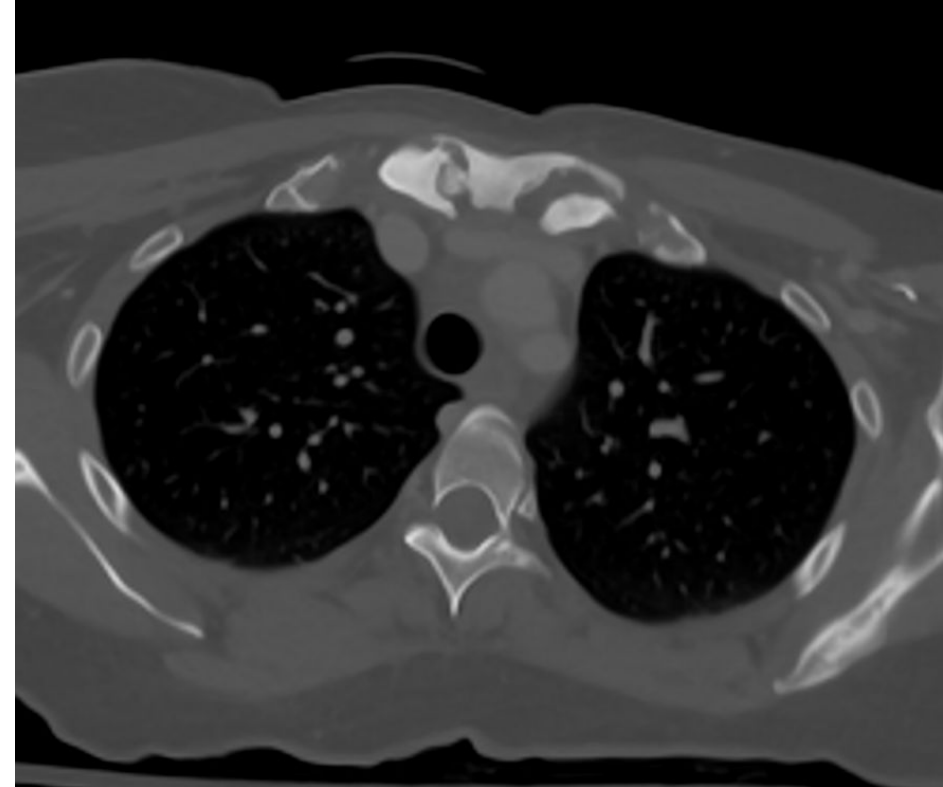
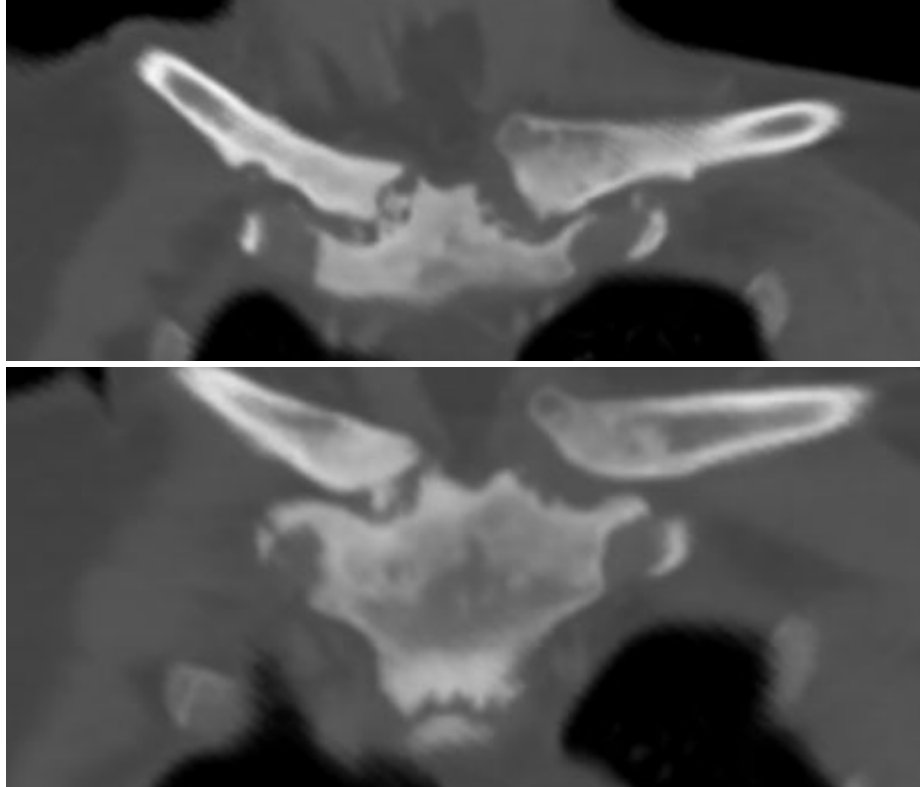


Fig. 10, 11: mismo paciente. Esclerosis de manubrio esternal y extremos claviculares mediales con erosiones articulares.

TC



Fig. 12: TC de columna dorsal sagital. Osteoesclerosis y sindesmofitos en región anterior de múltiples cuerpos vertebrales con fusión vertebral anterior. Esclerosis e hiperostosis de la primera articulación esternocostal (parcialmente incluida).

RM

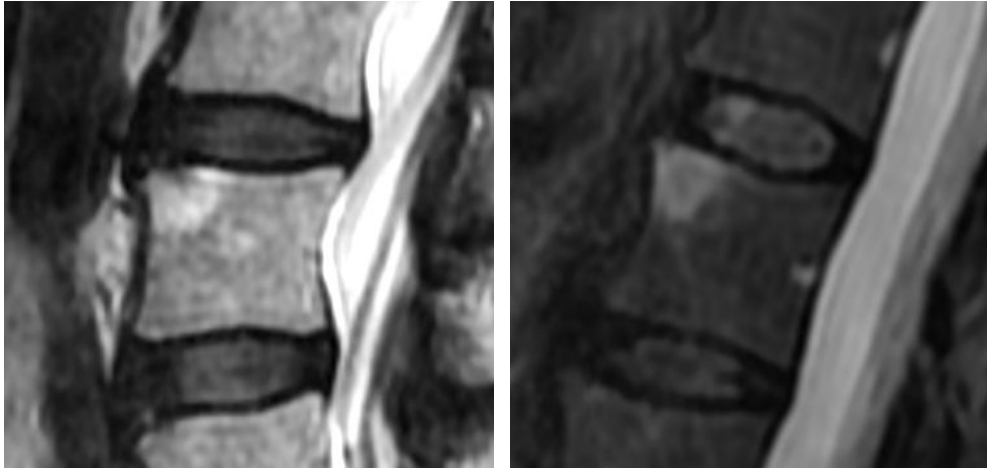


Fig. 13: RM de columna lumbar sagital en secuencias T2 y STIR. Alteración de señal de esquina anterosuperior de L4 en relación con edema.



Fig. 14: RM de columna lumbar sagital potenciada en T2. Alteración de señal en varias esquinas vertebrales.

RM



Fig. 15, 16, 17: RM de columna lumbar sagital en secuencias T1, T2 y STIR. Formación de puentes óseos L3-L4 y L4/L5 (flechas). Edema óseo en L3 compatible con osteítis (asterisco).

Gammagrafía

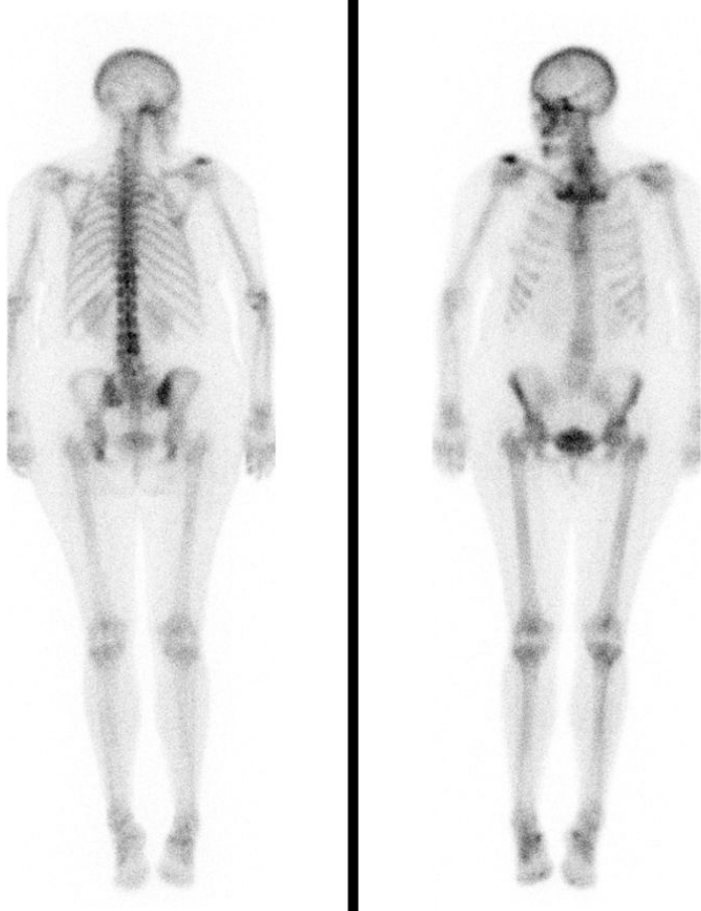
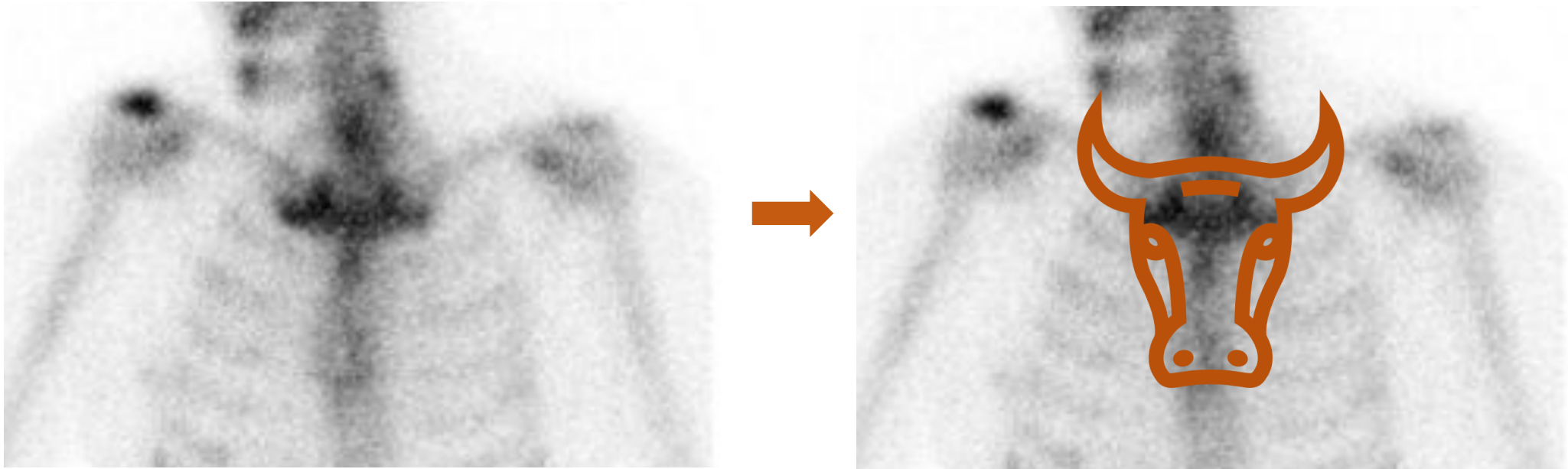


Fig. 18: Gammagrafía de cuerpo entero. Aumento de la captación del radiotrazador multifocal en articulación acromioclavicular derecha, sacroilíaca homolateral, articulaciones esternoclaviculares y horquilla esternal, con imagen típica del Síndrome de SAPHO en "**cabeza de toro**". Aumento de captación en pies y en columna lumbar.

Gammagrafía



Signo de la cabeza de toro (gammagrafía ósea): patrón típico de captación en el manubrio y articulaciones esternoclaviculares, altamente sugestivo de SAPHO.

Gammagrafía

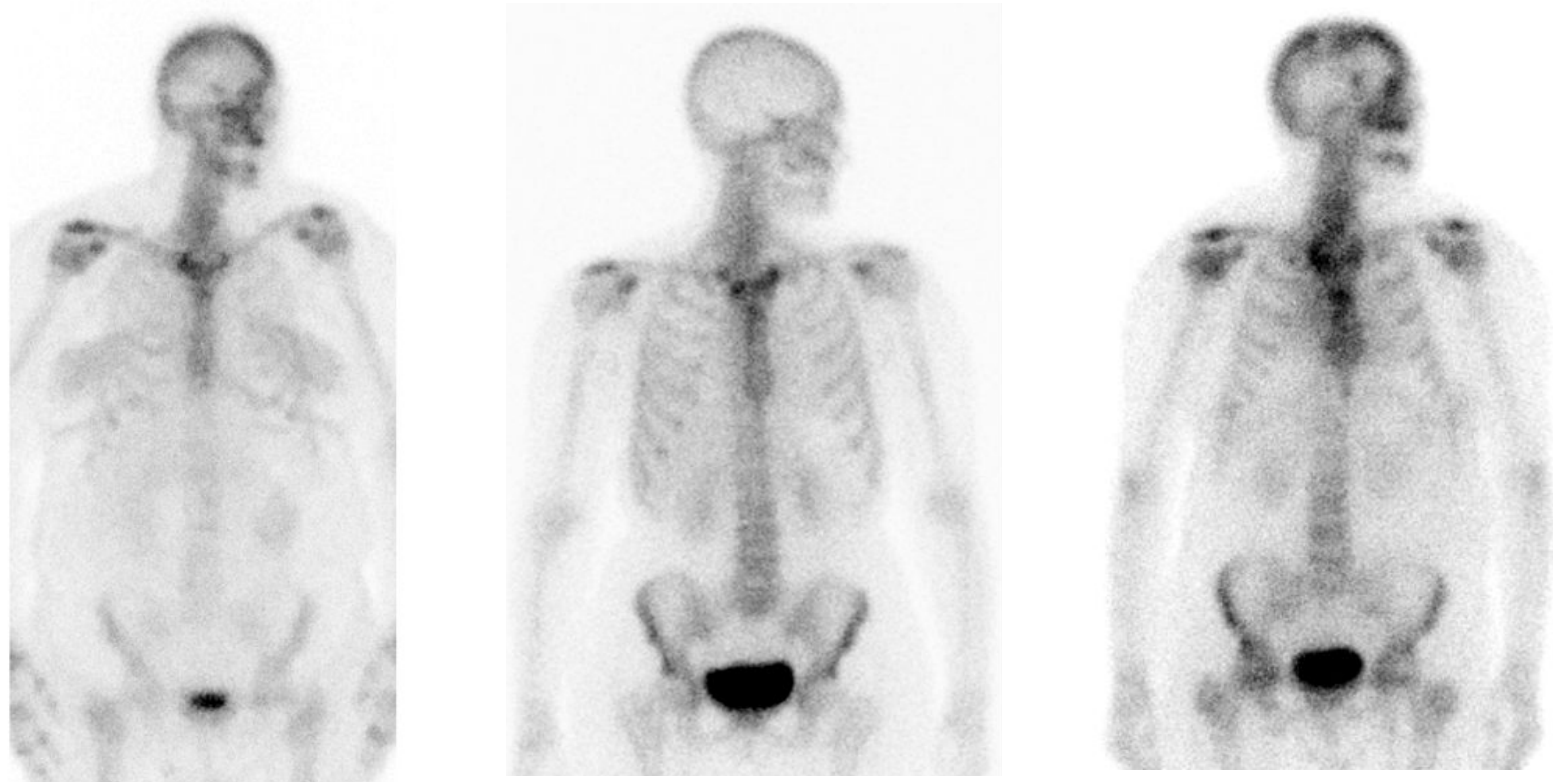


Fig. 19 (izquierda): Gammagrafía ósea en paciente con pustulosis palmoplantar. Hipercaptación en horquilla esternal y articulación esterno-clavicular de predominio derecha, muy sugestiva de síndrome SAPHO. **Fig. 20 (centro):** aumento en la captación del radiotrazador en región esternoclavicular bilateral en relación con remodelación ósea activa. **Fig. 21 (derecha):** Captación esternoclavicular simétrica de la primera costilla de predominio derecho y esternal.

Gammagrafía

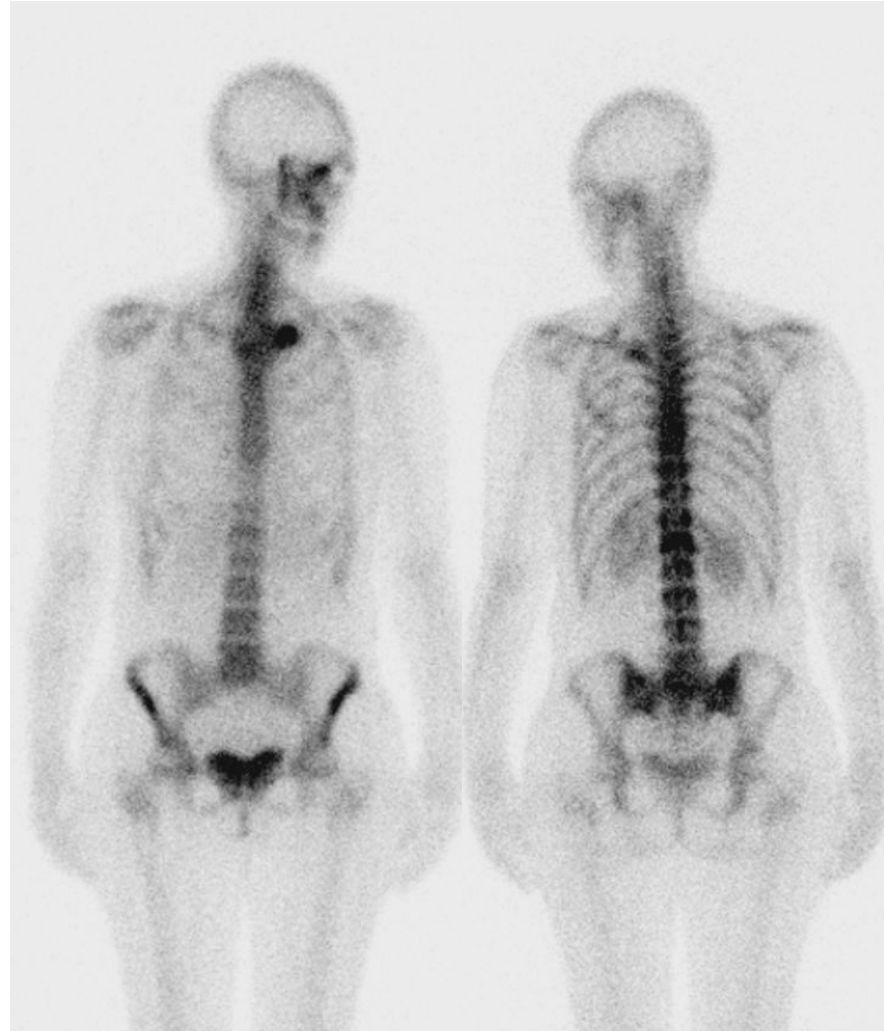


Fig. 22: Gammagrafía ósea en paciente con pustulosis palmoplantar. Se observa hipercaptación del trazador multifocal en L1 (cuerpo y vertiente lateral izquierda), T8 (cuerpo), articulación esternoclavicular izquierda, manubrio esternal y extremo proximal de la clavícula izquierda, siendo estos hallazgos compatibles con la sospecha de síndrome de SAPHO.

Osteomielitis multifocal crónica recurrente

Equivalente pediátrico

- Manifestaciones **cutáneas menos frecuentes**.
- Predominio de lesiones **metafisarias en huesos largos** (fémur/tibia).

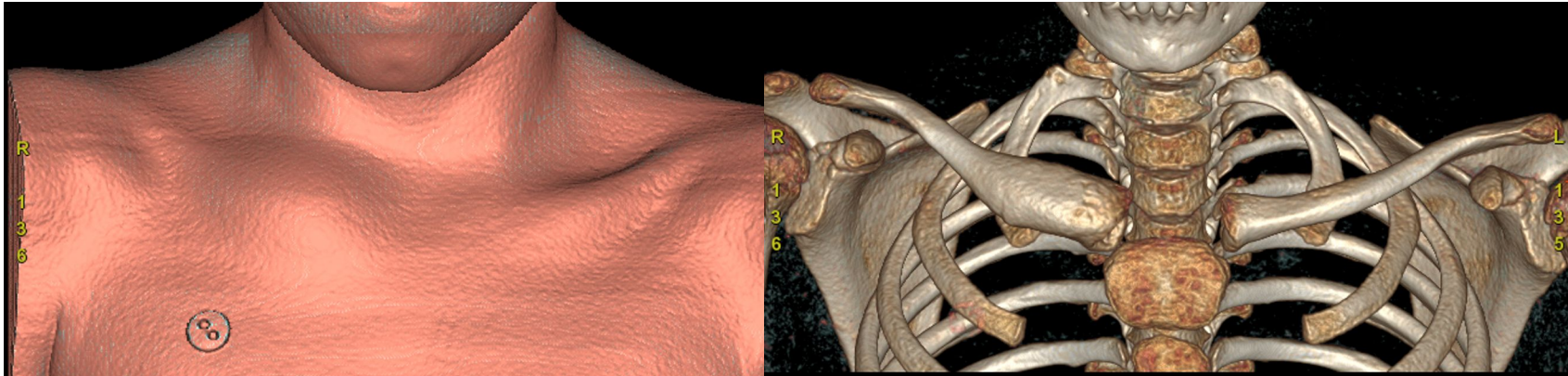


Fig. 23, 24: Reconstrucciones 3D de región esternoclavicular. Paciente de 11 años con tumoración clavicular de 3 meses de evolución.



Fig. 25, 26: RX de clavícula normal y RX de clavícula tres meses después donde se observa ensanchamiento y esclerosis medial de clavícula derecha (flecha).

Osteomielitis multifocal crónica recurrente

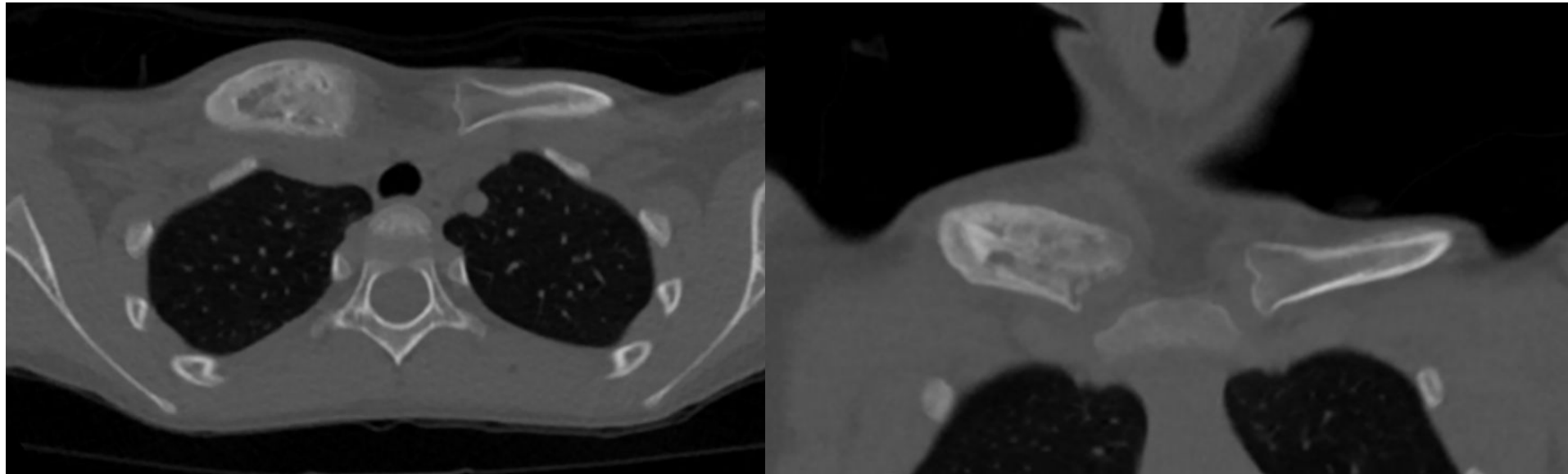
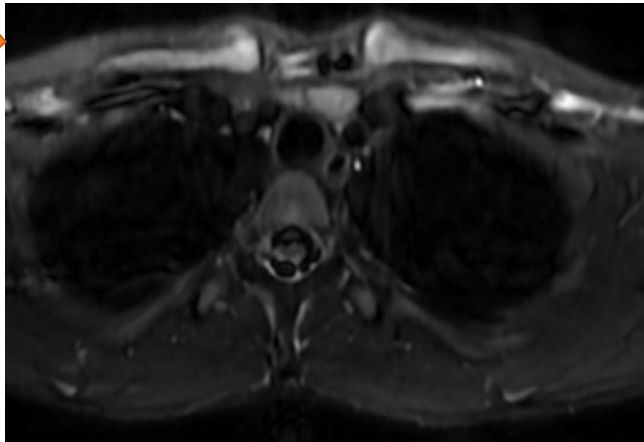
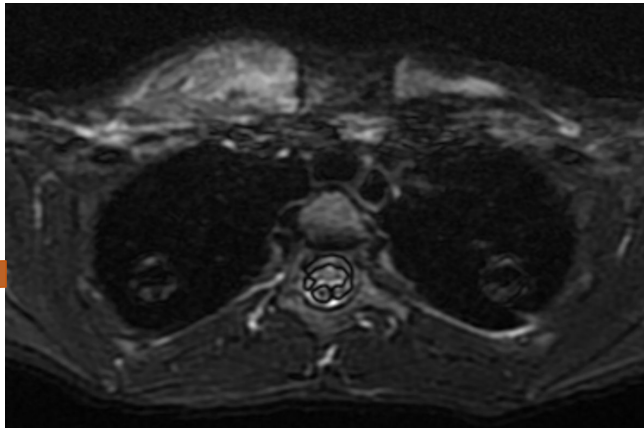


Fig. 27, 28: TC de tórax axial y coronal. Esclerosis, hiperostosis, áreas de osteólisis y expansión ósea del del extremo claviclar medial derecho que puede simular neoplasia o infección. Clavícula izquierda normal.

Osteomielitis multifocal crónica recurrente

TTO



RM post-tratamiento

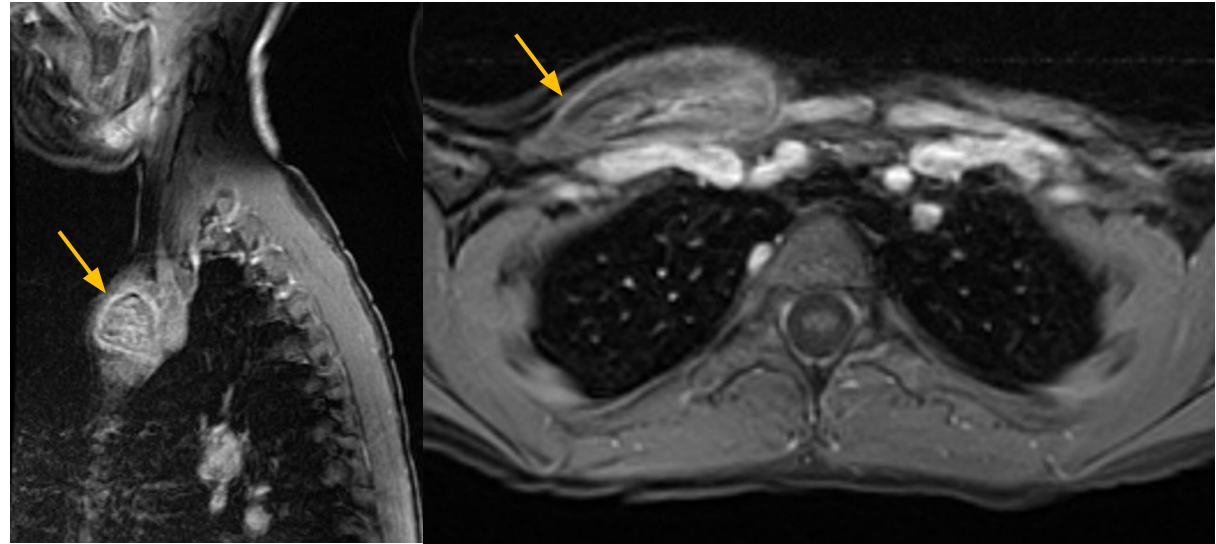


Fig. 29, 30 (izquierda): RM de tórax axial en secuencia STIR antes y después de tratamiento. Se visualiza marcado engrosamiento del tercio medial de la clavícula derecha, compatible con hiperostosis y moderada hiperintensidad de médula ósea indicativa de edema óseo/osteítis activa con normalización completa tras tratamiento. Se realizó **biopsia con resultado negativo para malignidad e infección**.

Fig. 31, 32 (derecha): RM de tórax en cortes sagital y axial en secuencia T1 con saturación grasa tras administración de contraste intravenoso. Se evidencia realce intramedular difuso en clavícula medial con captación periostal (flecha), indicativo de osteítis y periostitis activas.

Osteomielitis multifocal crónica recurrente

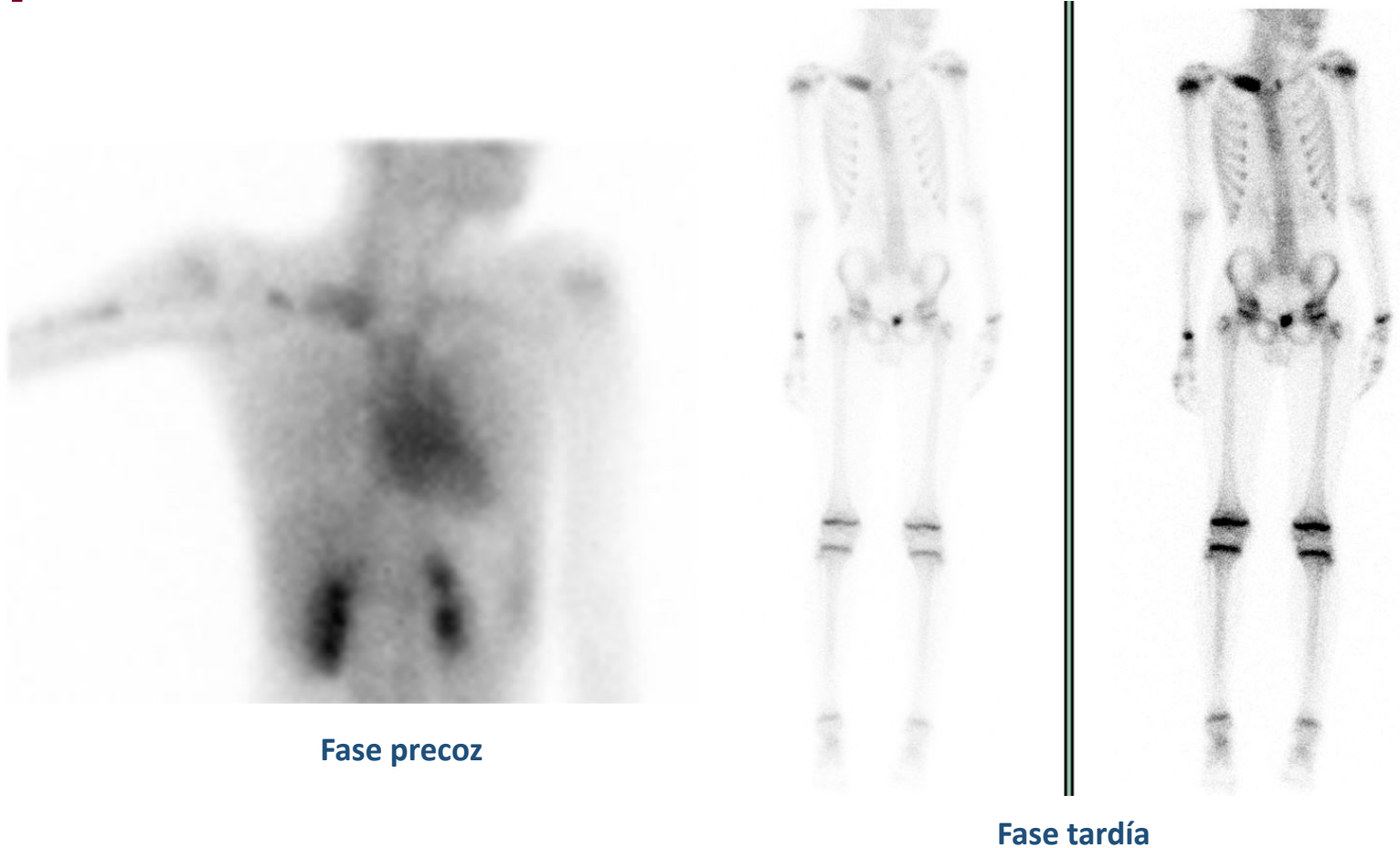


Fig. 33, 34: Gammagrafía ósea de cuerpo entero en fase precoz (**izquierda**) y tardía (**derecha**).

Se detecta aumento en la fijación del trazador en topografía del tercio proximal de la clavícula derecha, que aumenta de intensidad en la imagen estática precoz., sugestivo de proceso inflamatorio activo.

En las imágenes tardías destaca hipercaptación en tercio proximal de la clavícula derecha, compatible con remodelación ósea activa.

Diagnóstico diferencial SAPHO (1)

ENTIDAD	HALLAZGOS POR IMAGEN	CLAVES
Espondilodiscitis infecciosa	Hiperintensidad T2 y realce discal, destrucción de platillos vertebrales, abscesos paravertebrales	Afectación del disco intervertebral
Metástasis óseas	Lesiones líticas o escleróticas múltiples; captación intensa en PET	Lesiones múltiples sin patrón característico , antecedente oncológico.
Osteomielitis bacteriana	Secuestros óseos, trayectos fistulosos, edema medular intenso en RM	Suele ser monofocal . Cultivos positivos, fiebre alta, responde a antibióticos

Diagnóstico diferencial SAPHO (2)

ENTIDAD	HALLAZGOS POR IMAGEN	CLAVES
Espondiloartropatías seronegativas	Sindesmofitos gruesos, sacroileítis bilateral simétrica , entesitis calcánea	HLA-B27 frecuentemente positivo, SAPHO afecta más pared torácica anterior
Artritis reumatoide	Erosiones marginales simétricas, osteopenia yuxtaarticular, no hiperostosis	Afectación de pequeñas articulaciones
Enfermedad de Paget	Engrosamiento cortical, patrón trabecular grosero, deformidad ósea	Deformidad ósea en >50 años: pelvis, fémur, cráneo

Tratamiento SAPHO

Tratamiento basal

- **AINES:** pilar inicial para control del dolor e inflamación osteoarticular. Indicados en todos los pacientes con síntomas leves a moderados
- **Corticoides sistémicos:** se utilizan en brotes inflamatorios intensos o cuando los AINEs no son suficientes, aunque su uso prolongado se evita por efectos adversos.

1ª Línea: fármacos modificadores de enfermedad (FAME)

- **FAMEs convencionales:** metotrexato y sulfasalazina. Indicados en casos con artritis periférica o enfermedad persistente.
- **Bifosfonatos:** pamidronato y zoledronato, especialmente en pacientes con predominio de afectación ósea (hiperostosis, osteítis). Su principal indicación es el control del dolor óseo y la inflamación local.

2ª Línea: biológicos

- **Anti-TNF:** Infliximab, adalimumab, etanercept. Se emplean en casos refractarios a AINEs y FAMEs, con buena respuesta en manifestaciones osteoarticulares y cutáneas.
- **Anti-IL-1 (anakinra):** Útil en casos resistentes, especialmente en manifestaciones articulares, aunque menos eficaz en lesiones cutáneas.
- **Anti-IL-17/IL-23 (secukinumab, ustekinumab):** Alternativa en pacientes con fracaso a anti-TNF y anti-IL-1, con eficacia variable en piel y articulaciones.
- **Tocilizumab:** puede ser considerado en casos muy refractarios.

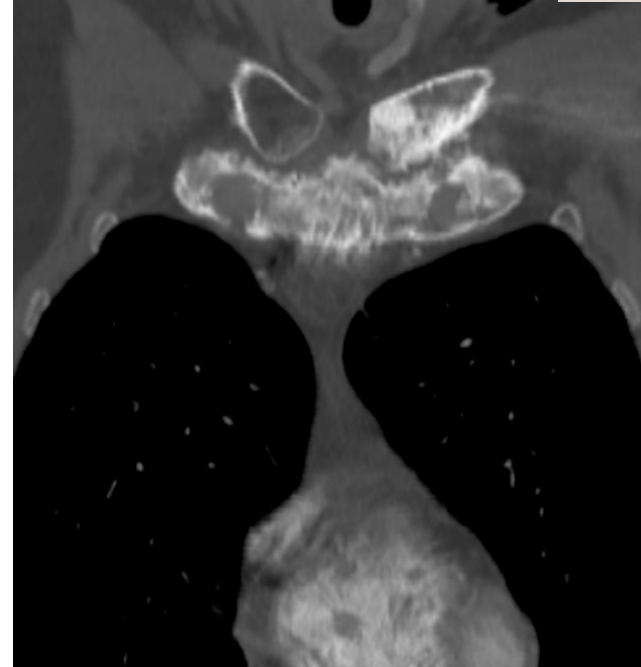
Claves SAPHO



Pustulosis palmoplantar



Hiperostosis esternoclavicular



Signo cabeza de toro



Bibliografía

- *Todas las imágenes han sido extraídas de casos propios del Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital Clínico Universitario de Valencia.*
 - *Imagen de la diapositiva 4 (fisiopatología del SAPHO) creada mediante inteligencia artificial.*
 - **Ferraioli M, Levani J, De Luca R, Matucci-Cerinic C, Gattorno M, Guiducci S, et al.** What Is New and What Is Next for SAPHO Syndrome Management: A Narrative Review. **J Clin Med.** 2025 Feb 18;14(4):1366.
 - **Li SWS, Roberts E, Hedrich C.** Treatment and monitoring of SAPHO syndrome: a systematic review. **RMD Open.** 2023 Dec 26;9(4):e003688.
 - **Wang Y, Gu M, Zheng Z, Jiang H, Han L, Huang H, et al.** Therapeutic approaches for SAPHO syndrome from the perspective of pathogenesis: a review of the literature. **Front Immunol.** 2025 Apr 15;16:1560398.
 - **Yu M, Cao Y, Li J, Zhang Y, Ye Y, Wang L, et al.** Anterior chest wall in SAPHO syndrome: magnetic resonance imaging findings. **Arthritis Res Ther.** 2020 Sep 14;22(1):216.
-

Bibliografía

- **Liu S, Tang M, Cao Y, Li C.** Synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, and osteitis syndrome: review and update. **Ther Adv Musculoskelet Dis.** 2020 Apr 17;12:1-14.
 - **Przepiera-Będzak H, Brzosko M.** SAPHO syndrome: pathogenesis, clinical presentation, imaging, comorbidities and treatment: a review. **Adv Dermatol Allergol.** 2021 Dec;38(6):937-942.
 - **Cotten A, Flipo RM, Mentre A, Delaporte E, Duquesnoy B, Chastanet P.** SAPHO Syndrome. **RadioGraphics.** 1995 Sep;15(5):1147-1154.
 - **Schaub S, Sirkis HM, Kay J.** Imaging for Synovitis, Acne, Pustulosis, Hyperostosis, and Osteitis (SAPHO) Syndrome. **Rheum Dis Clin North Am.** 2016 Nov;42(4):695-710.
 - **Depasquale R, Kumar N, Lalam RK, Tins BJ, Tyrrell PN, Singh J, et al.** SAPHO: what radiologists should know. **Clin Radiol.** 2012 Mar;67(3):195-206.
 - **McGauvran AM, Kotsenas AL, Diehn FE, Diehn ML, Wald JT, Kasten MJ, et al.** SAPHO Syndrome: Imaging Findings of Vertebral Involvement. **AJNR Am J Neuroradiol.** 2016 Aug;37(8):1567-1572.
-