



ΠΑΘΟΛΟΓΙΑ ΟΣΤΙΚΟΥ ΜΥΕΛΟΥ

SAPHO- CRMO

Ολυμπία Παπακωνσταντίνου

Επικ .Καθηγήτρια Ακτινολογίας ΕΚΠΑ

Β' Εργαστήριο Ακτινολογίας, «Αττικόν» Νοσοκομείο,
Χαϊδάρη, Αθήνα

SAPHO: Synovitis, **A**cne, **P**astulosis, **H**yperostosis, **O**steitis

CRMO: Chronic, **R**ecurrent, **M**ultifocal, **O**steomyelitis

- Σπανια σύνδρομα (υποδιαγνωσμένα?) :
- Συνήθως πολυεστιακές οστικές αλλοιώσεις αξονικού και περιφερικού σκελετού
- «Κλασσικό» απεικονιστικό χαρακτηριστικό: **υπερόστωση**
- **Α**ργή πορεία με υφέσεις και εξάρσεις
- Συνήθως συνδυάζονται με συγκεκριμένες **δερματικές** βλάβες

Διαγνωστική πρόκληση για τον Κλινικό και τον Ακτινολόγο

- Windom, *Arthritis Rheum* 1961
 - 1^ο περιστατικό με υπερόστωση κλείδας + φλυκταίνωση παλαμών/ πελμάτων (PPT)
- **CRMO**: Bjorkstern, Probst, *J Pediatr* 1978, *Ann Radiol* 1978
 - Παιδιά με πολυεστιακές αλλοιώσεις κλειδες, μακρά οστά + PPT
- **SAPHO**: Charmot et al, *Rev Rhum Mal Osteoartic*, 1987
 - 85 ασθενείς με οστικές βλάβες και φλυκταίνωση ή σοβαρή ακμή



* Δεν συνυπάρχουν πάντα ταυτόχρονα οστικές / δερματικές βλάβες
 ** Σπάνια μονοστική προσβολή

ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟΙ ΣΤΟΧΟΙ

- Φάσμα των απεικονιστικών εκδηλώσεων SAPHO/ CRMΟ
- Αναφορά στις συνοδές δερματολογικές βλάβες/ κλινικά ευρήματα

SAPHO

<60 ετών, Γ>Α, Ευρωπαίοι

- Επίπτωση 1<10000 ?
- **Οστικές προσβολές:**
 - Πρόσθιο θωρακικό τοίχωμα
 - Σπονδυλική στήλη, πύελος
- **Δερματικές αλλοιώσεις:** 90- 65%, ταυτοχρονα , πριν ή μετά

CRMO

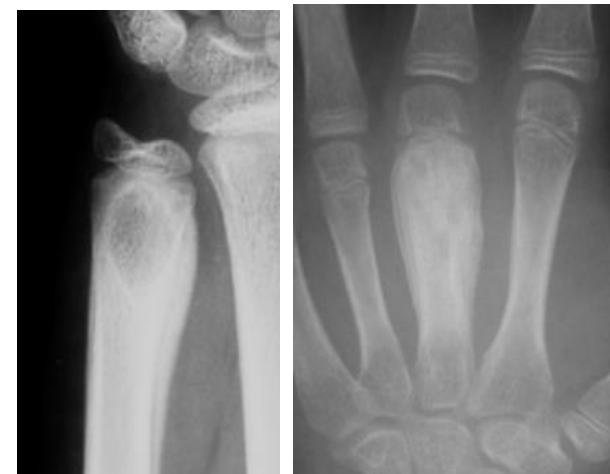
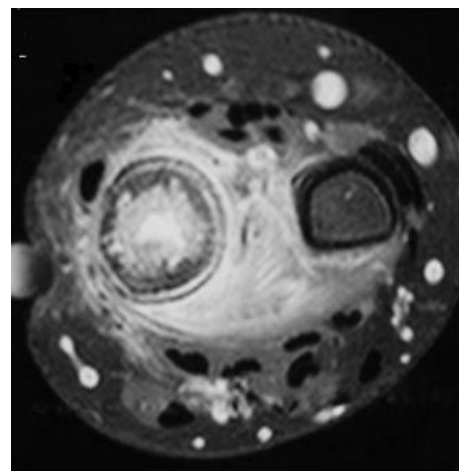
- συν. 9-16 ετών , Κ>Α, Ευρωπαίοι
- Επίπτωση 1<250.000 ?
- **Οστικές προσβολές:**
 - Μακρά αυλοειδή οστά, κλείδα
 - Σπονδυλική στήλη, πύελος
 - Πόδι, χέρι, γναθος
- **Δερματικές αλλοιώσεις:** λιγότερο συχνά (23-80%!!)

Χρονιότητα, υφέσεις - εξάρσεις

ΟΣΤΙΚΕΣ ΑΛΛΟΙΩΣΕΙΣ (Η, Ο)

SAPHO + CRMΟ

- **Οστείτις:** οστική φλεγμονή (φλοιό + μυελό)
MRI: οστικό οίδημα
- **Υπερόστωση:** ενδοοστική και περιοστική παραγωγή οστού → πάχυνση φλοιού → στενωση μυελικής κοιλότητας, σκληρυνση



Αγόρι 13 ετών: Οστείτις + υπερόστωση

SAPHO

- Περιαρθρικές σκληρύνσεις/ οστεοποιήσεις,
± αγκύλωση συγχωρδώσεις

Μοιάζει με οστική λοίμωξη, **αλλά:**
Δεν υπάρχουν αποστήματα, συρίγια, διάσπαση φλοιού



Αντρας 43 ετών
Υπερόστωση κλείδας, λαβής στέρνου
Αγκύλωση/ οστεοποίηση AP στερνοκλειδικής, 1^{ης},
2^{ης} στερνοπλευρικών αρθρώσεων

ΔΕΡΜΑΤΙΚΕΣ ΑΛΛΟΙΩΣΕΙΣ (Α, Ρ)



Πελματιαία
φλυκταινωση



Συρρεουσα ακμή



Διαπυητική ιδρωταδενίτιδα

- Ακροφλυκταινωση (PPT): **56%**
 - Φλυκταινες παλαμών πελμάτων
- Επιθετική ακμή (Acne) : **18%**
 - Κεραυνοβόλος ακμή (fulminans)
 - Συρρεουσα ακμή (conglobate)
- Διαπυητική ιδρωταδενίτιδα (hidradenitis suppurativa)
- Φλυκταινώδης ψωρίαση
- Σπάνια
 - Ψωριαση κατά πλακας
 - Γαγγραινώδες πυόδερμα (σ Sweet)

Ιστοπαθολογία

- *Αρχικά*: ουδετεροφιλική φλεγμονή με οίδημα , οστεοκλαστική απορρόφηση, παραγωγή αντιδραστικού οστού, αργότερα T , B κύτταρα
- *Οψιμα*: ήπια χρόνια φλεγμονή με συμπυκνωμένες οστικές δοκίδες και ίνωση μυελού
- *Χωρίς απομόνωση παθογόνου στην καλλιέργεια*

Άλλες κλινικές εκδηλώσεις:

Πόνος, οίδημα, περιορισμός κινητικότητας, ± χαμηλός πυρετός
± περιφερική αρθρίτιδα χωρίς δομικές αλλαγές
ΤΚΕ, CRP: ήπια αύξηση

- *Δεν υπάρχουν ειδικοί δείκτες*

Παθογένεση, θεωρίες:

1. Βακτήρια (όπως P. Acnes) με μακρά περίοδο επώασης
2. *Αυτοάνοση* διαταραχή που *πυροδοτείται* από βακτηρια
3. Γενετικοί παράγοντες: LPIN2 γονίδιο ?
4. Σπονδυλοαρθρίτιδα: παρόμοια χαρ/κά σε ΣΣ, οικογενειακό ιστορικό, HLA-B27: 4-18% (SAPHO)

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΕΣ ΜΕΘΟΔΟΙ

A/A

- αρχική μέθοδος
- αυλοειδή οστά, μικρά οστά χεριού, ποδιού
- όχι ευαίσθητη σε αρχικά στάδια οστεΐτιδας

CT

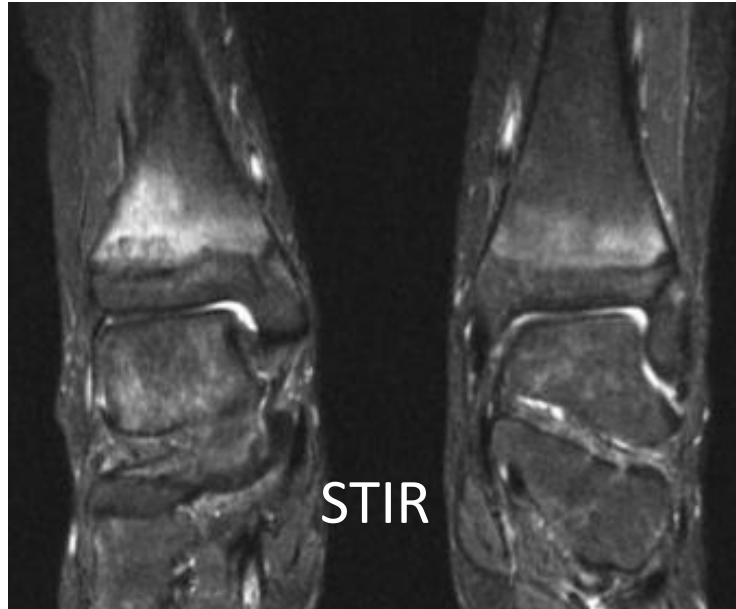
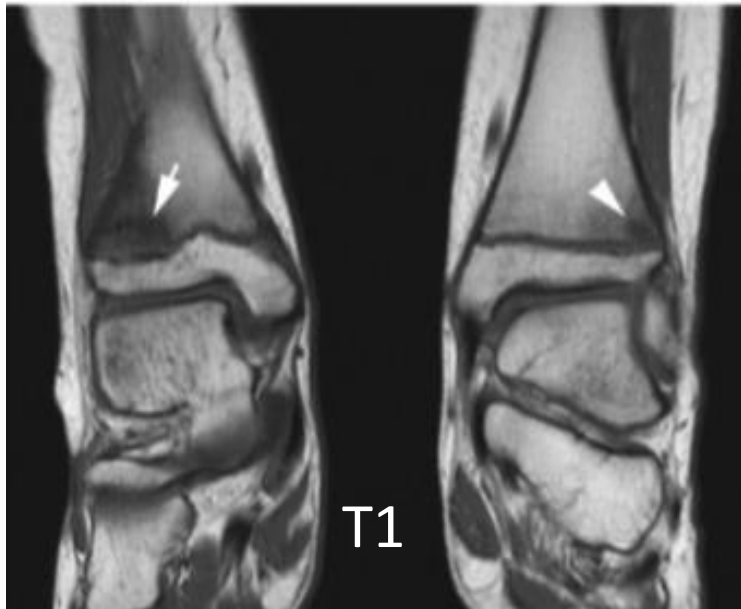
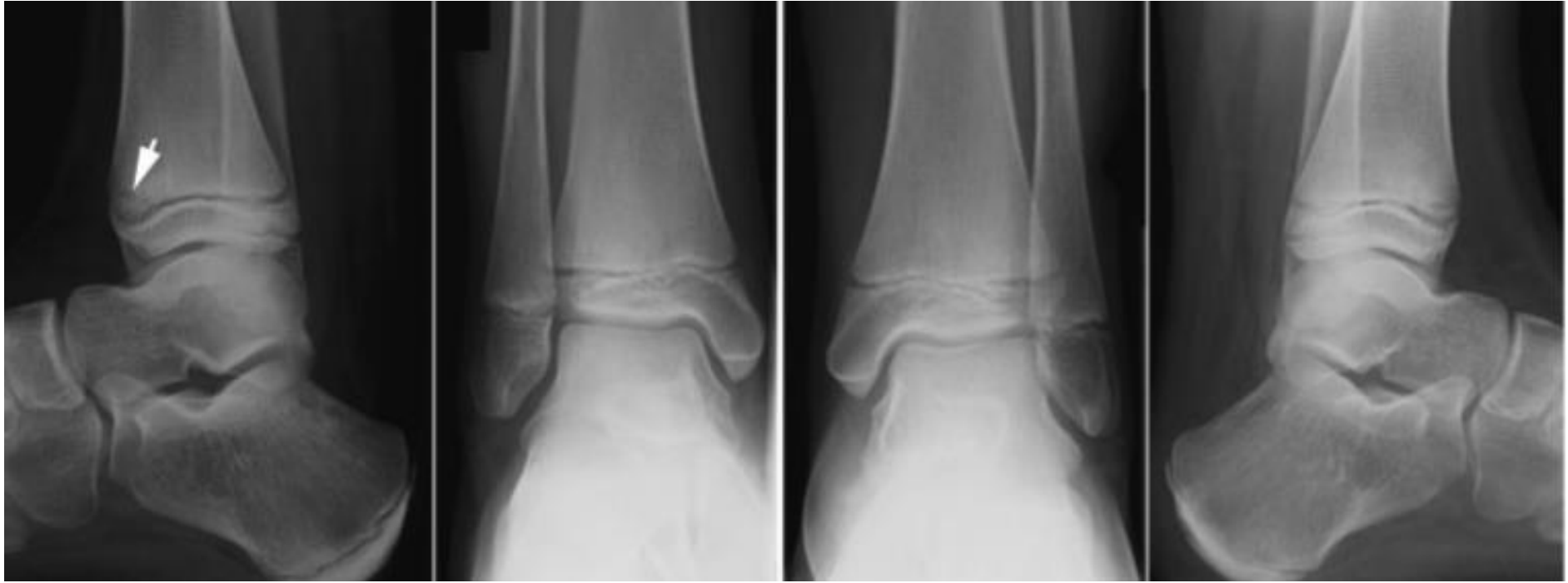
- Πιο πολύπλοκες ανατομικές δομές: ΣΣ, πύελος, στερνοκλειδική
- Δομικές χρονίες αλλαγές > A/A

MRI

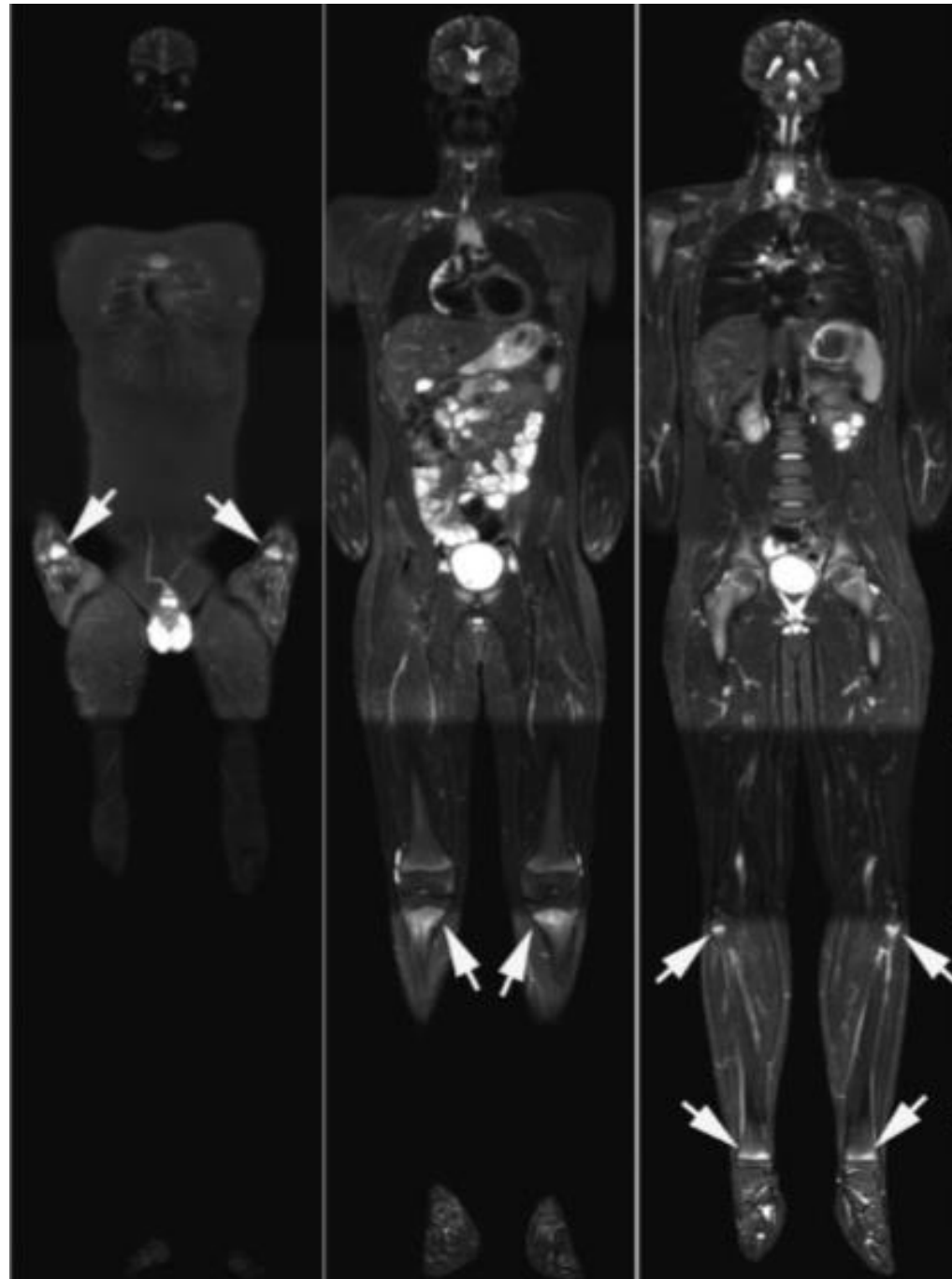
- Πρώιμες αλλοιώσεις οστεΐτιδας
- Οστικό οίδημα, οίδημα μαλακών μορίων
- Ενεργές αλλοιώσεις σε έδαφος χρονιότητας

ΟΛΟΣΩΜΗ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ

- Sci
- WB MRI



WB MRI



Jurik, Semin MSK Radiology 2018

ΕΝΤΟΠΙΣΕΙΣ

SAPHO

- Πρόσθιο θωρακικό τοίχωμα: 60-95%
- Σπονδυλική Στήλη: 32-52%
- Ιερολαγονίτιδα: 13-52%
- Πλατέα οστά: ~ 11%

CRMO

- Κάτω άκρα : 40%
- Πρόσθιο θωρακικό τοίχωμα: 60-95%
- Σπονδυλική Στήλη: 26%
- Πλατέα οστά: ~ 20%

ΠΡΟΣΘΙΟ ΘΩΡΑΚΙΚΟ ΤΟΙΧΩΜΑ

- **1^η θεωρία**

1^ο σταδιο: Οστεοποίηση στερνοκλειδικού συνδέσμου

2^ο στάδιο: Αρθροπάθεια στερνοκλειδικής άρθρωσης

- Λυτικές σκληρυντικές αλλοιώσεις κλείδας, στέρνου, 1^{ης} πλευράς, πλευρικού χόνδρου

3^ο στάδιο: περεταίρω σκλήρυνση υπερόστωση αγκύλωση

Sonozaki et al. Arch Orthop Trauma Surg, 1979

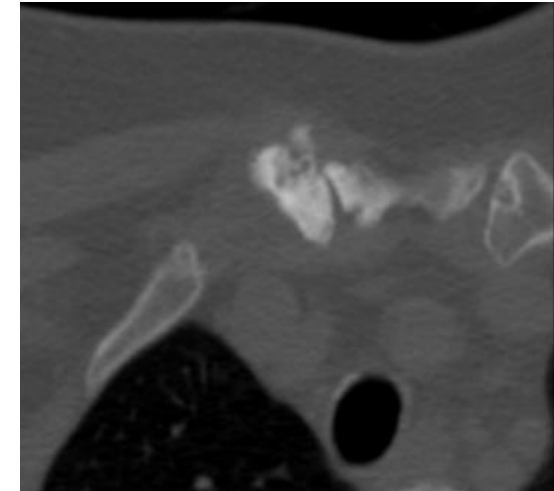
- **2^η θεωρία**

- αρχίζει από λαβή στέρνου, επεκτείνεται στις παρακείμενες συνδεσμικές δομές

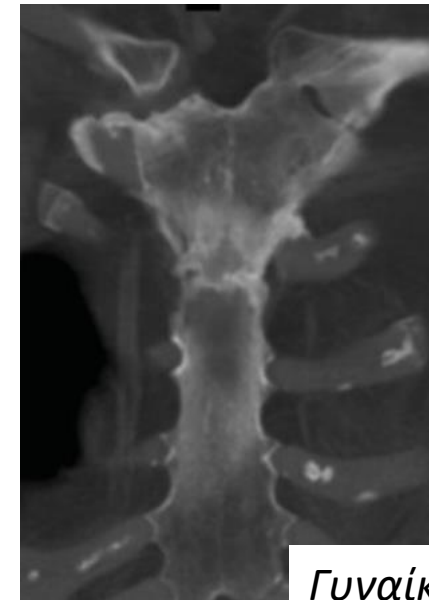
- Φλεγμονή παρακειμένων μαλακών μορίων

- **ΕΠΙΠΛΟΚΗ:** πίεση υποκλείδιων αγγείων, σύνδρομο εξόδου θωρακικού κλωβού

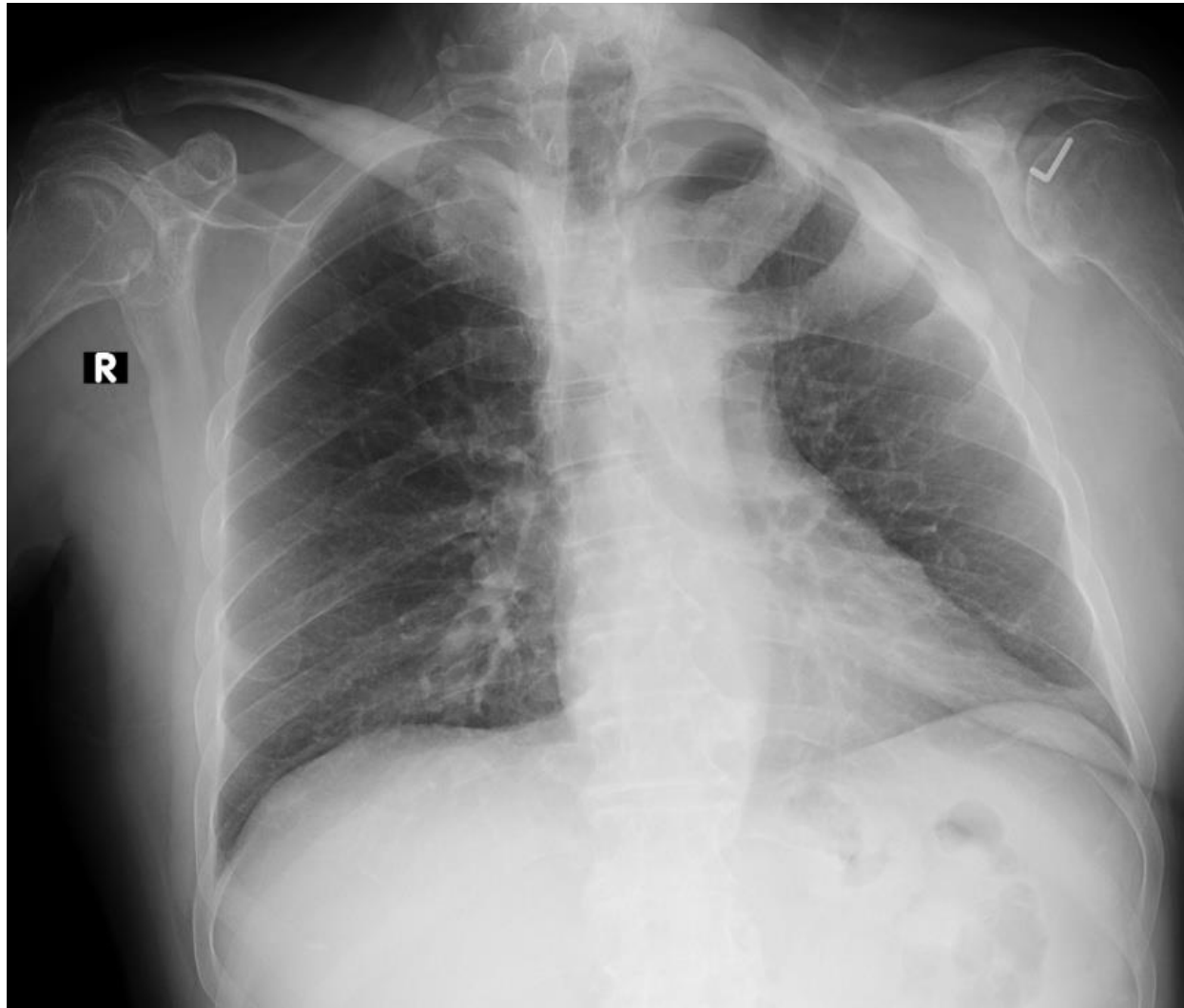
Jurik et al. Semin MSK Radiol, 2018



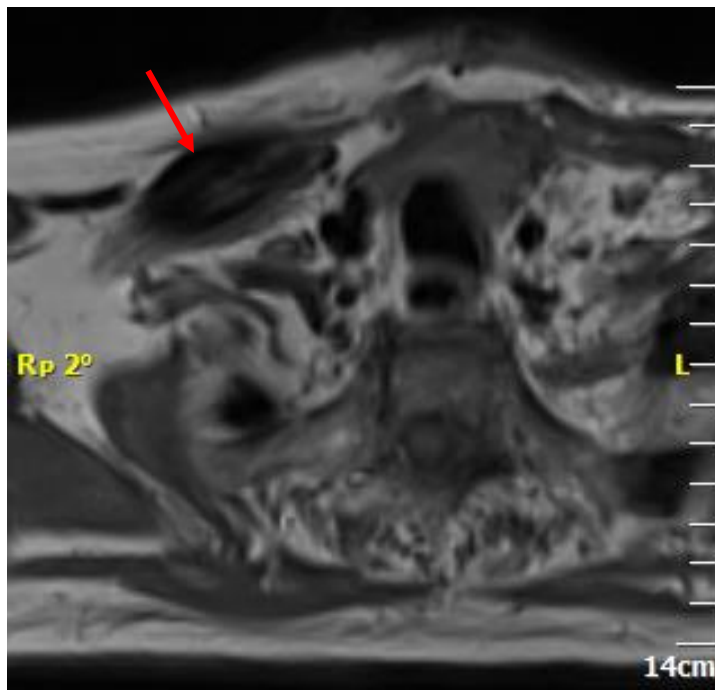
Γυναίκα, 52 ετών, ψωρίαση, 2^ο στάδιο



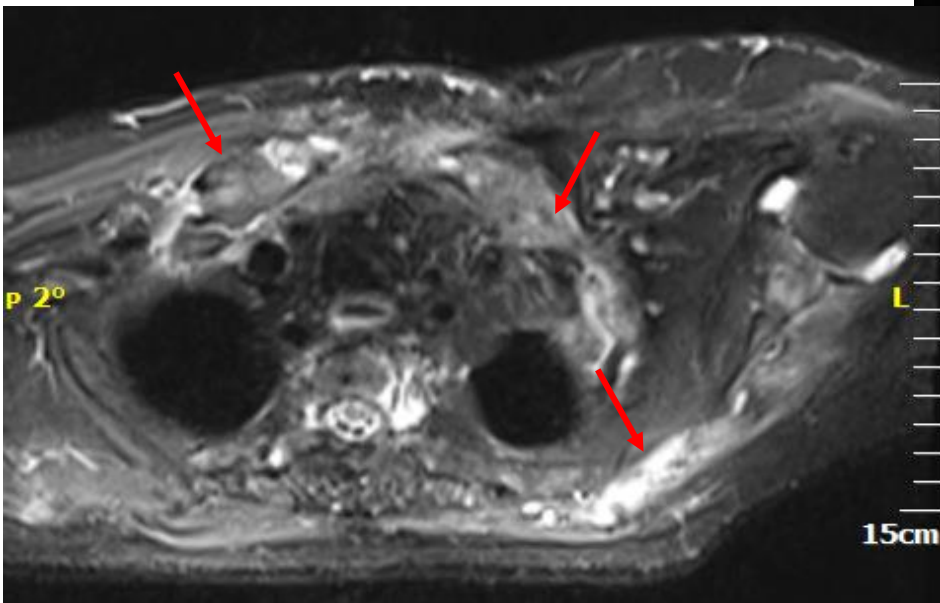
Γυναίκα, 63 ετών, ΡΡΤ, 3^ο στάδιο



Ανδρας 58 ετών, πόνος στην AP ωμική ζώνη και στέρνο
Κλινική υποψία: Μεταστάσεις, λέμφωμα



Κεφάλι ταύρου



1998



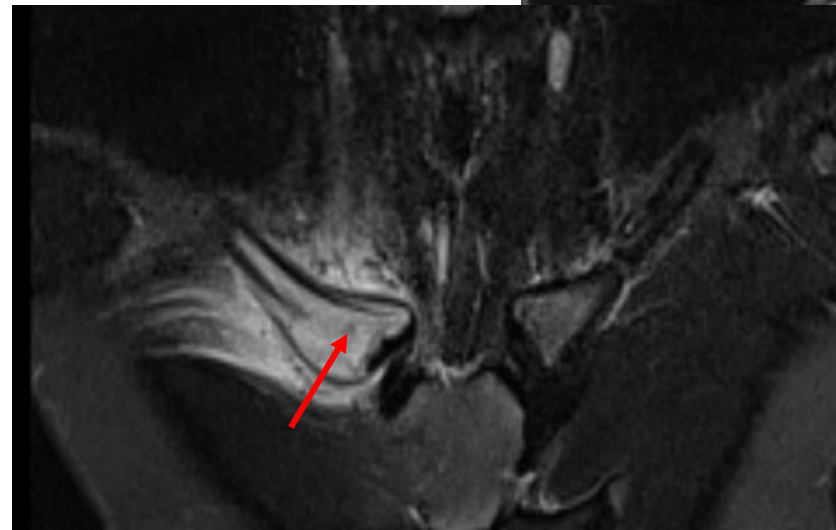
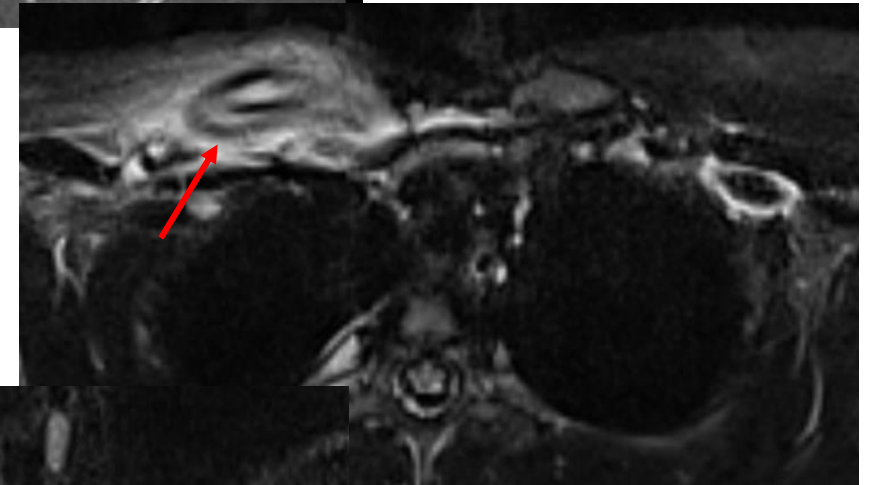
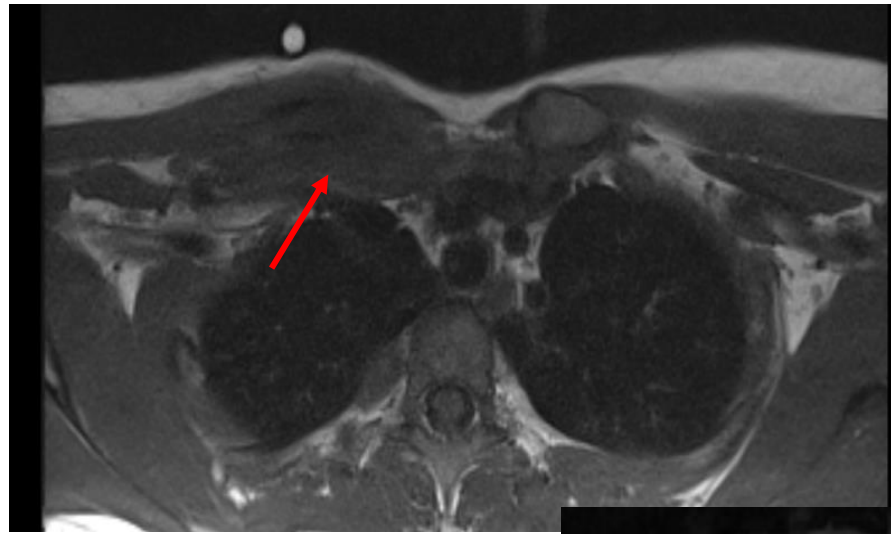
2014



Δερματικές βλάβες : Υπερκεράτωση, ερύθημα, φλύκταινες στο δέρμα στην περιοχή της επέμβασης

ΚΛΕΙΔΑ

- CRMO, νεότερες ηλικίες
- Συχνή εντόπιση, μπορεί μονήρης
- Εσω τριτημόριο κλειδας
- ΌΧΙ στέρνο, χόνδροι, σύνδεσμοι (δδ SAPHO)
- Α/Α: σκληρυνση, διόγκωση υπερόστωση που παραμένει
- MRI: ενεργότητα
- ΔΔ: Ewing, ιστιοκύττωση, OM



Αγόρι 17 ετών.
Διόγκωση ΔΕ κλειδας,
Χωρίς άλλη σκελετική
εντόπιση
Κλινική υποψία: Ewing

ΣΠΟΝΔΥΛΙΚΗ ΣΤΗΛΗ

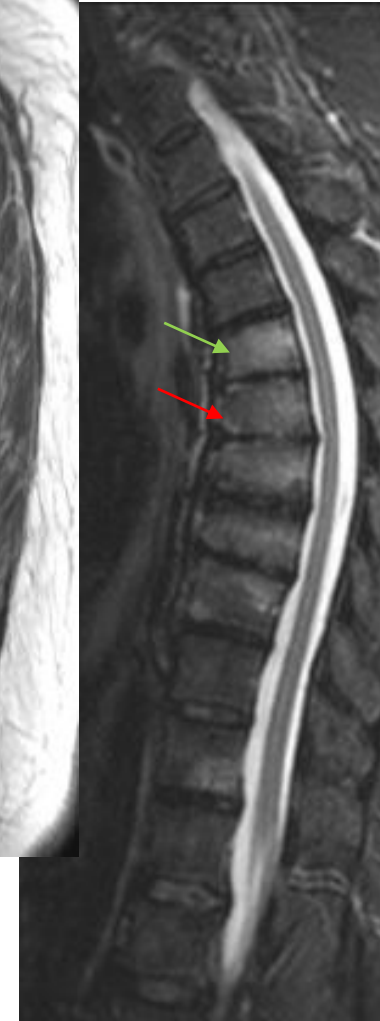
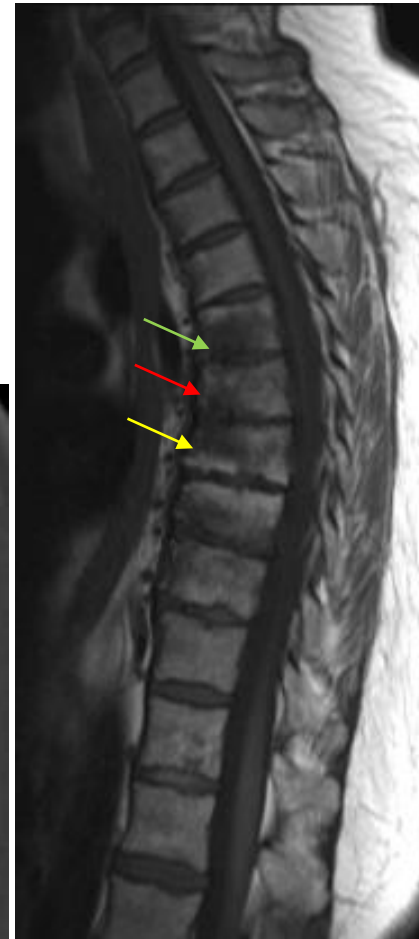
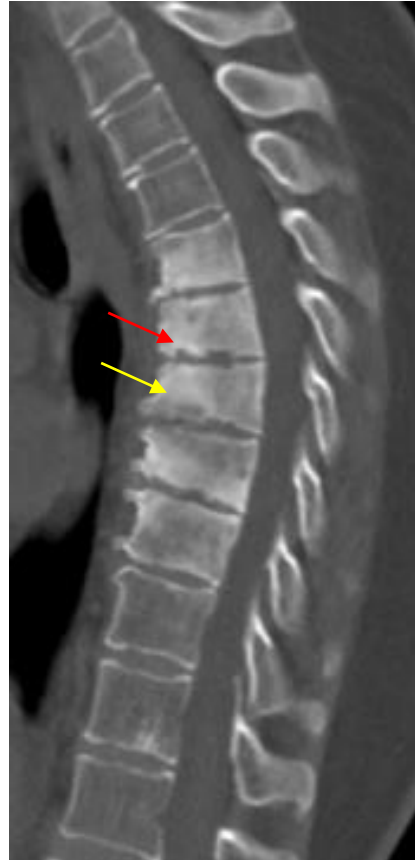
- Σε όλες τις ηλικίες: 2^η συχνότερη εντόπιση
- Συχνότερα ΘΜΣΣ, συχνά ασυμπτωματικό
- **MRI:**
 - Πρωιμες αλλοιώσεις, ενεργότητα: οστικό οίδημα
- **CT**
 - Οψιμες, δομικές αλλαγές: σκλήρυνση, διαβρώσεις υπερόστωση, παρασπονδυλική οστεοποίηση
- **WHOLE BODY MRI/ WHOLE SPINE MRI**
 - Ανίχνευση ασυμπτωματικών αλλοιώσεων

Κύρια σημεία:

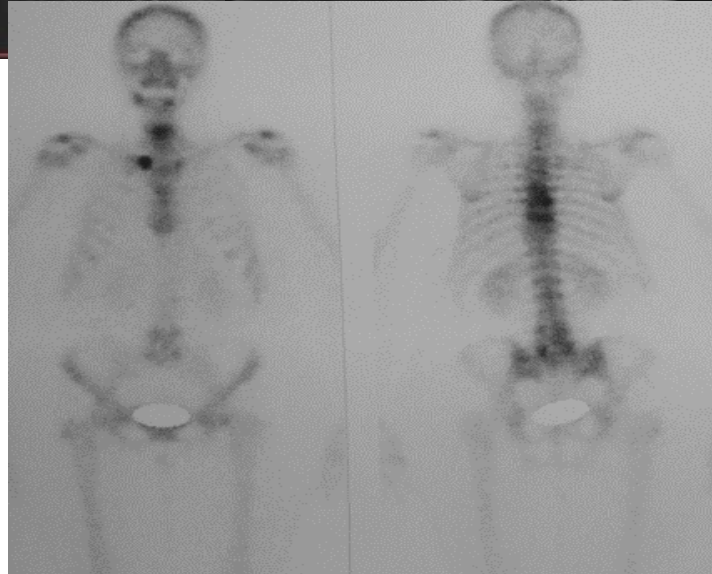
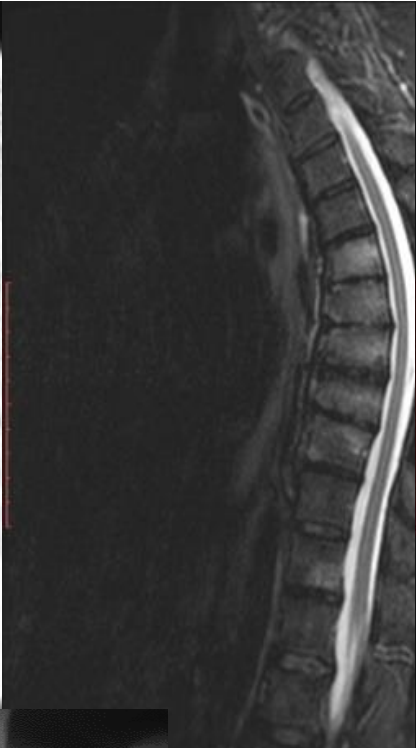
- Μη ειδική σπονδυλοδισκίτιδα
- Οστεοσκλήρυνση/ υπερόστωση
- ⇒ ↑ ΟΠ διαμέτρου σπ σωμ
- Οπ. στοιχεία: λιγότερο συχνά
- Πρόσθιες γωνίες
- Παρασπονδυλική οστεοποίηση
- Οστεολύσεις/ κατάγματα

σπονδυλοδισκίτιδα

- Διαβρωσεις / οστείτιδα επιφ. πλακών
 - Σταδια φλεγμονής
- Οστείτιδα
- ΔΔ: **σηπτική σπονδυλοδισκίτιδα**
- Πρόσθιο τμήμα σπ. σωματων
 - Αρχικα μια επιφ. πλάκα
- Δίσκος
 - ΚΦ σήμα T1, T2
 - ± προσληψη GD/ ελάττωση ύψους
- Παρασπονδυλικός ιστός < 1εκ
- Πολλαπλά μεσοσπονδύλια

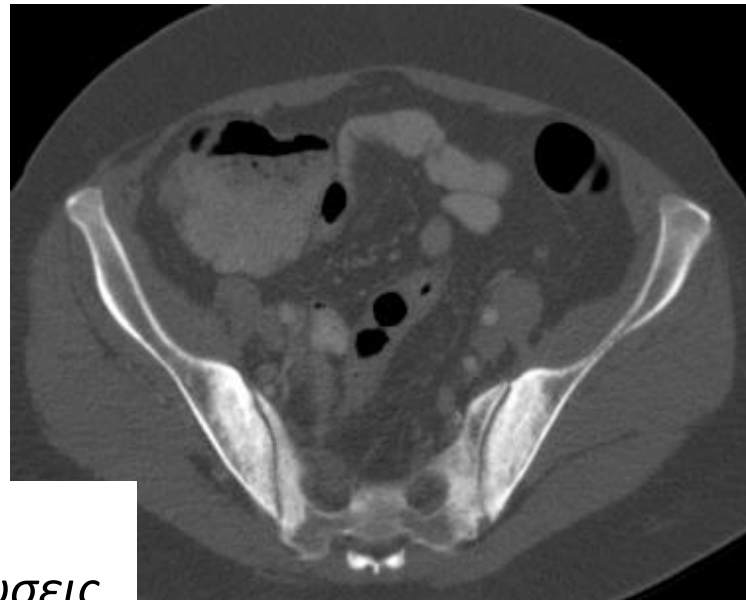


Γυναίκα, 38 ετών, PPT.
Πρόσθιο θωρ τοίχωμα .
Kalraxi et al. ESSR 2015



Οστεοσκλήρυνση

- ± σπονδυλοδισκίτιδα
- Αμιγής οστεοσκλήρυνση: παιδιά + ενήλικες
- ΔΔ “ivory vertebra” :
- μεταστάσεις / λέμφωμα
 - Λιπώδης μεταπλασία
 - Αν βιοψία: άσηπτη φλεγμονή

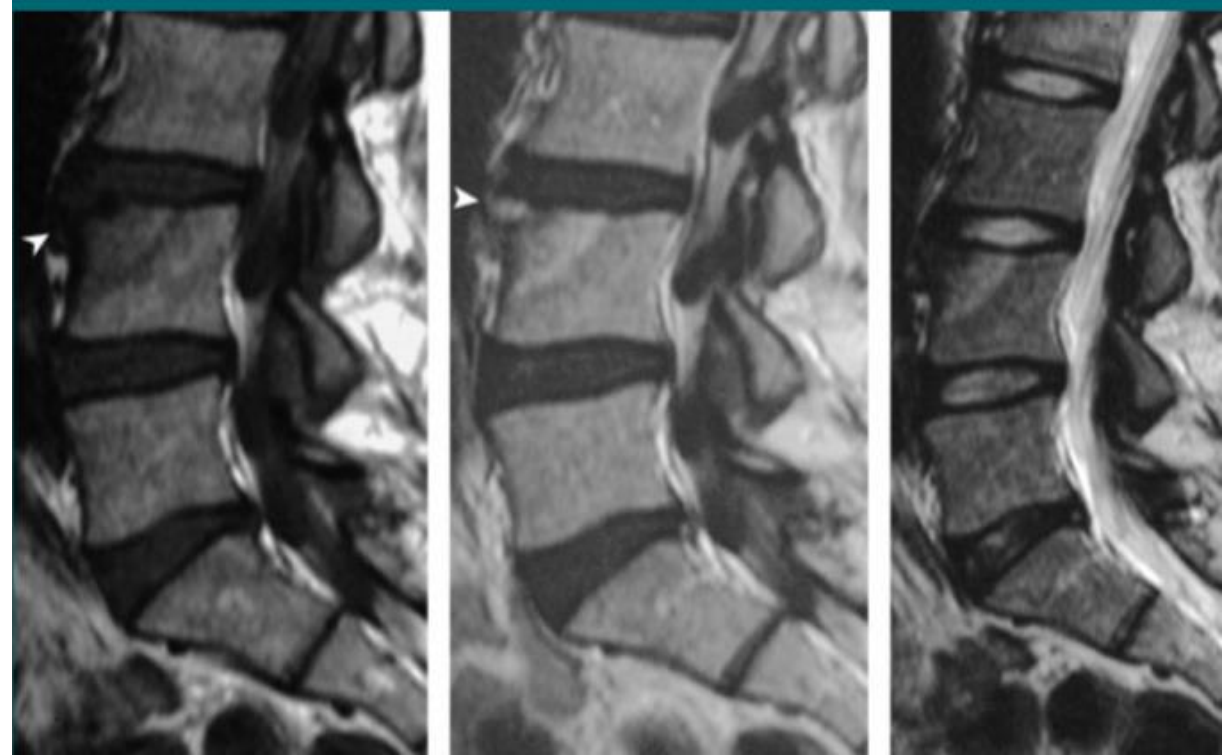
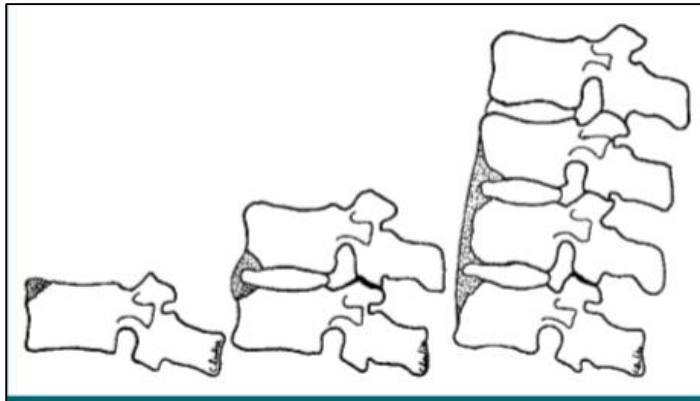


*Γυναίκα 50 ετών
Χωρίς δερματικές αλλοιώσεις
Τυχαίο εύρημα*



Πρόσθιες γωνίες

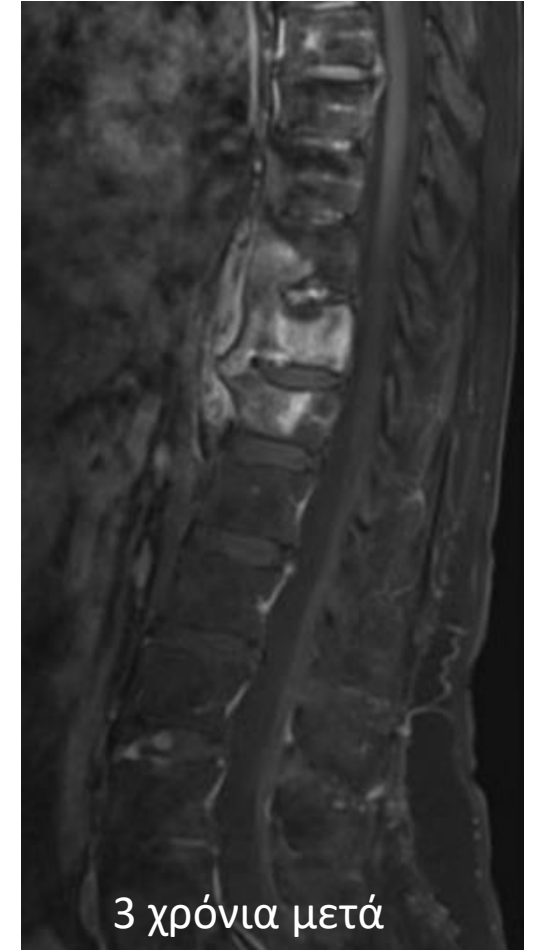
- Οίδημα → διάβρωση → λιπωδης μεταπλασία → σκλήρυνση
- Μη ειδική εικόνα
- ΔΔ αγκυλοποιητική/SAPHO
 - ↑ οστικό οίδημα σπονδυλικού σώματος
 - Παρακείμενη επιφυσιακή πλάκα
 - Πρόσθια επιφάνεια σπονδύλου



Laredo et al, Radiology 2007

Παρασπονδυλική οστεοποίηση

- Οψιμο στάδιο
- Ασύμμετρα συνδεσμοφύτα, παρασυνδεσμοφύτα
- Ογκώδης οστεοπαραγωγή/
Υπερόστωση
- Τελικά στάδια: αγκύλωση
- ΔΔ ψωριασική



*Γυναίκα 43 ετών
Jurik, Semin MSK Radiol, 2018*

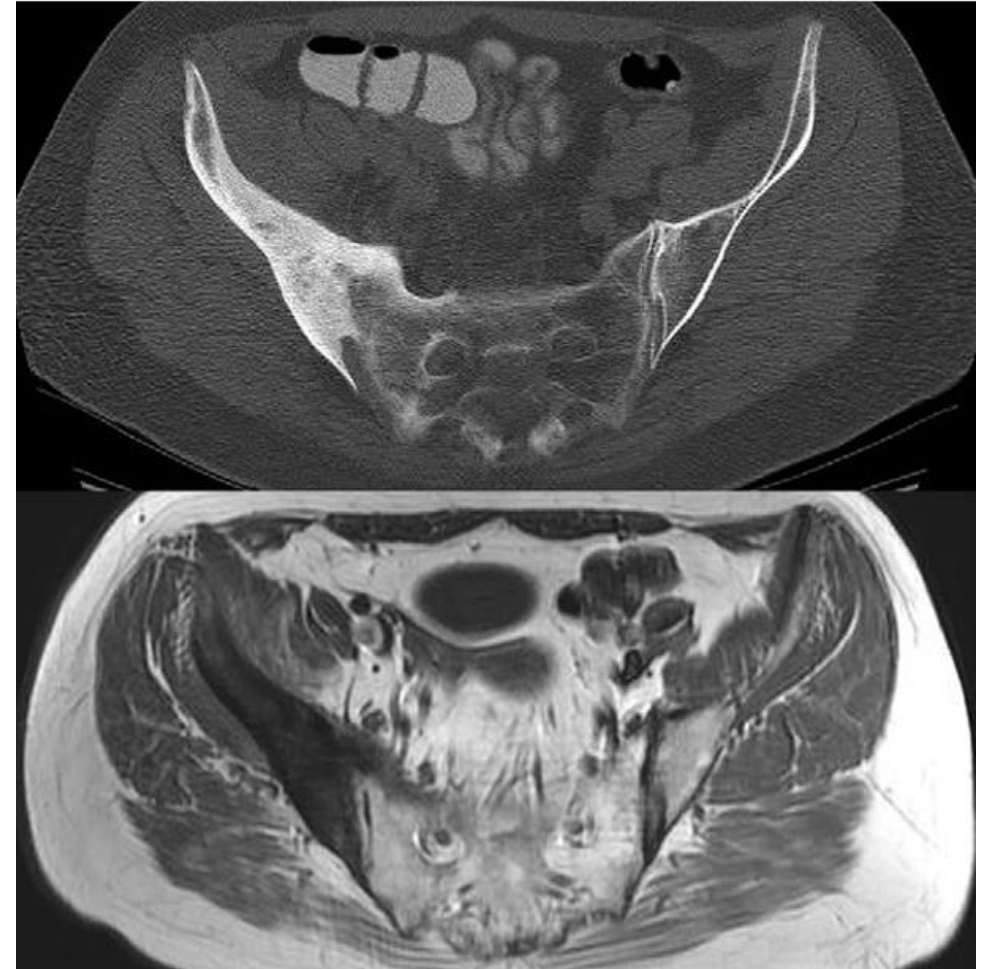
Οστεόλυση

- Μονήρεις ή πολλαπλές εντοπίσεις
- Συχνότερα παιδιά (CRMΟ + SAPHO)
- Παθολογικό καταγμα
 - Ατελές → αποκατάσταση ύψους
 - Vertebra plana → παραμόρφωση
- ΔΔ
 - Ιστιοκύτωση
 - Νεοπλασία
 - Δεν υπάρχει μάζα μαλ μορίων
 - Sci/ WBMRI
 - Βιοψία

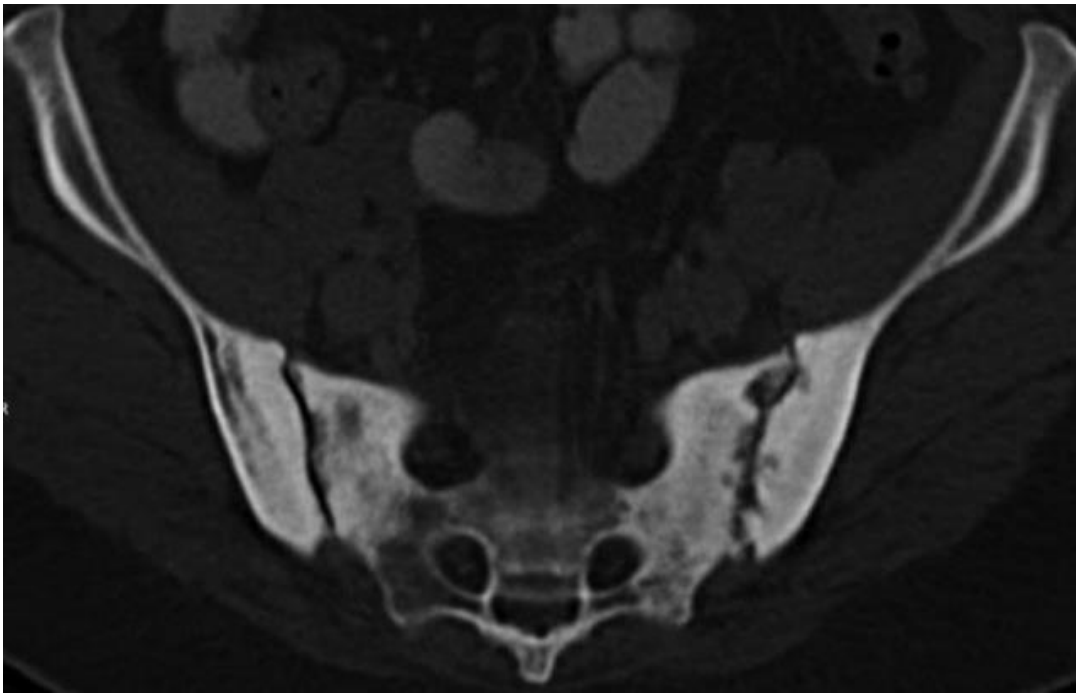


ΙΕΡΟΛΑΓΟΝΙΕΣ ΑΡΘΡΩΣΕΙΣ

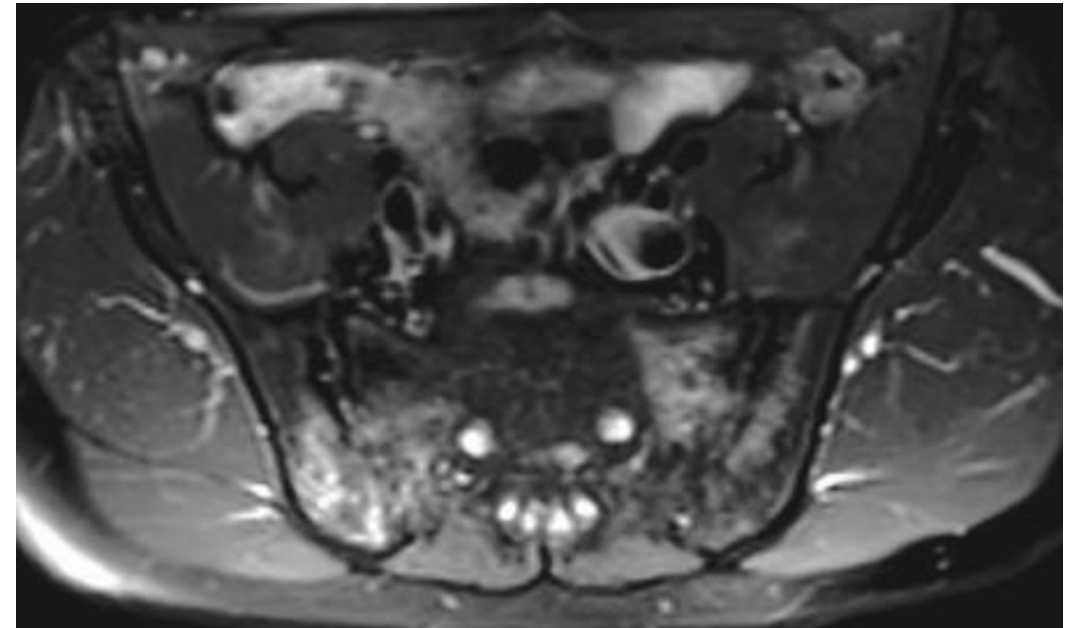
- Σκλήρυνση ετερόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη
- ± διαβρωσεις
- ± αγκύλωση
- ΔΔ: Paget, μεταστάσεις, λέμφωμα



Οστεοσκλήρυνση + διαβρώσεις

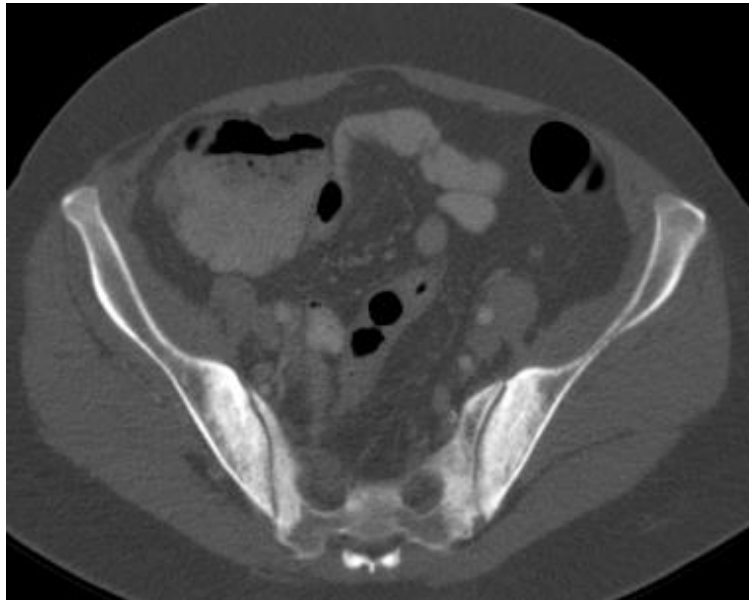


Σκλήρυνση , διαβρώσεις: CT



Ενεργότητα : MRI

Οστεοσκλήρυνση ΣΣ + ΙΕΛ

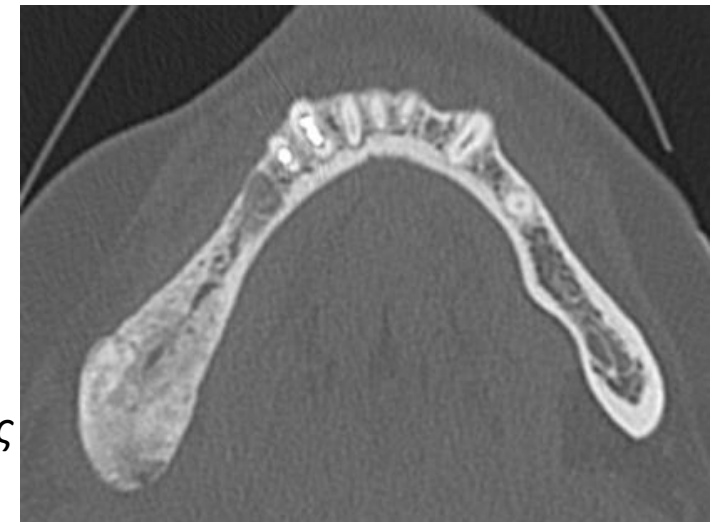


*Γυναίκα 50 ετών
Χωρίς δερματικές αλλοιώσεις
Τυχαίο εύρημα*



ΓΝΑΘΟΣ

- Σώμα ,κλαδος, όχι TMJ
- Συνήθως παιδιά
- Συχνά μονήρης εντόπιση
- Οπίσθιο σώμα και κλάδο
- Αρχικά:
 - οστικο οίδημα, περισσ αντιδραση
 - οστεολύσεις
- Κατόπιν:
 - υπερόστωση, διόγκωση, σκλήρυνση



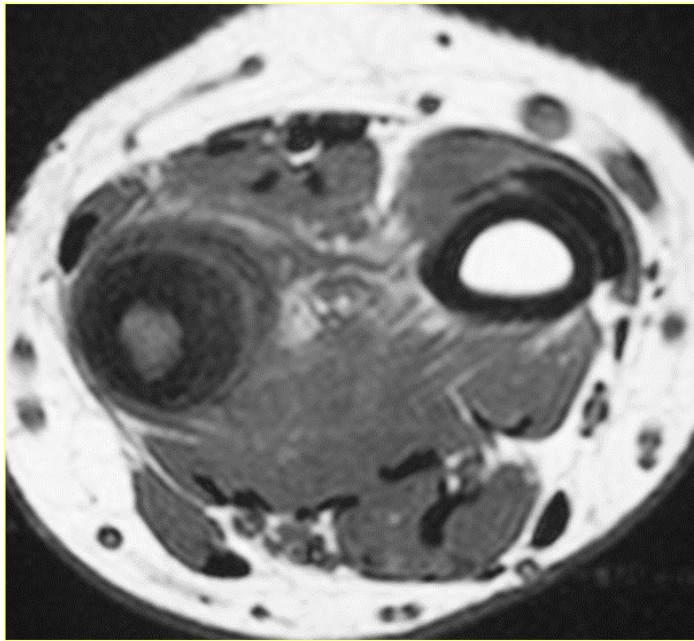
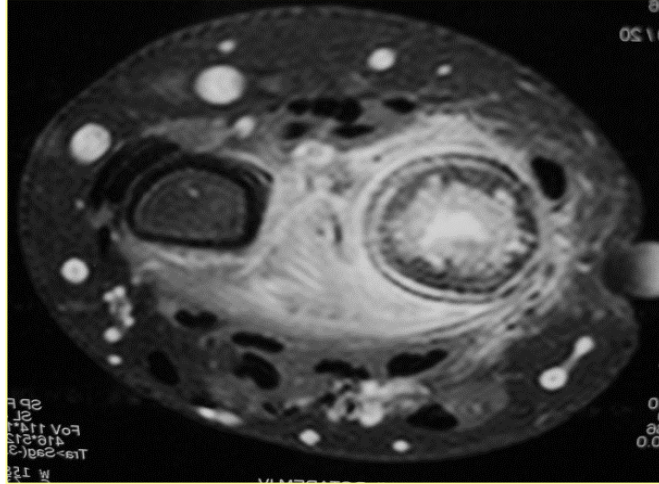
*Αντρας, 41 ετών
Χωρίς δερματικές αλλοιώσεις
Διόγκωση, πόνο γνάθου
Μονήρης εντόπιση*

ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΟΣ ΣΚΕΛΕΤΟΣ: CRMO

- **MT:** οστικό οίδημα περιοστική αντίδραση, οίδημα μαλακών μορίων, ενεργότητα
- **A/A:** Αρχικά (-) A/A
- Μεταφύσεις αυλοειδών οστών, μικρά οστά πόδι, κοντά σε συζευκτικούς χόνδρους
- οστεόλυση → οστεοσκλήρυνση → υπερόστωση
- Υπερόστωση (χρονιότητα) / σκληρυνση
 - εξαρτάται από μέγεθος, μορφολογία οστού (περισσότερο μικρά αυλοειδή)
 - διάρκεια νόσου
- **Sci/ WBMRI:** έλεγχος πολλαπλότητας αλλοιώσεων

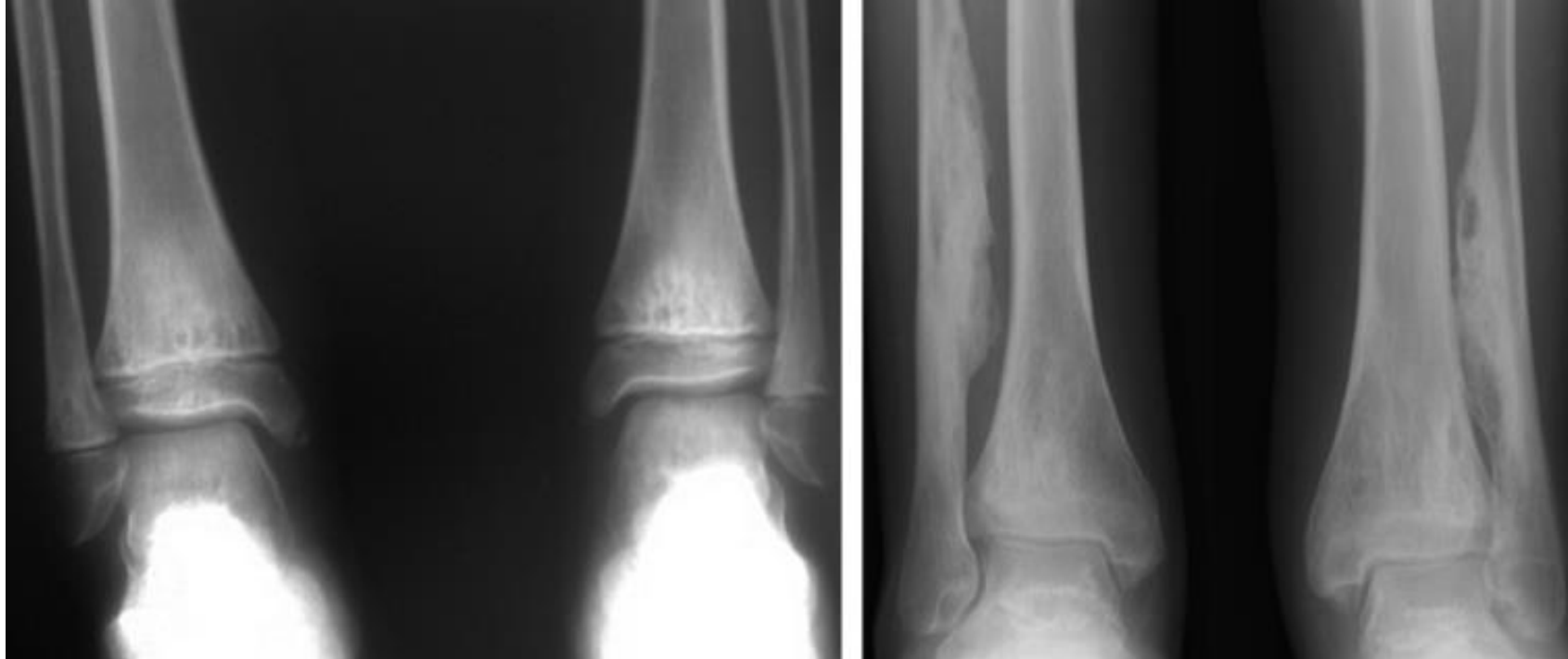


Αγορι 13 ετών
Οίδημα, τάση ΔΕ καρπό.



4 μήνες μετά
Βιοψία: οστική φλεγμονή
Καλλιέργεια (-), λήψη αντιβιοτικών
Νέα αλλοίωση 3^ο μετακάρπιο

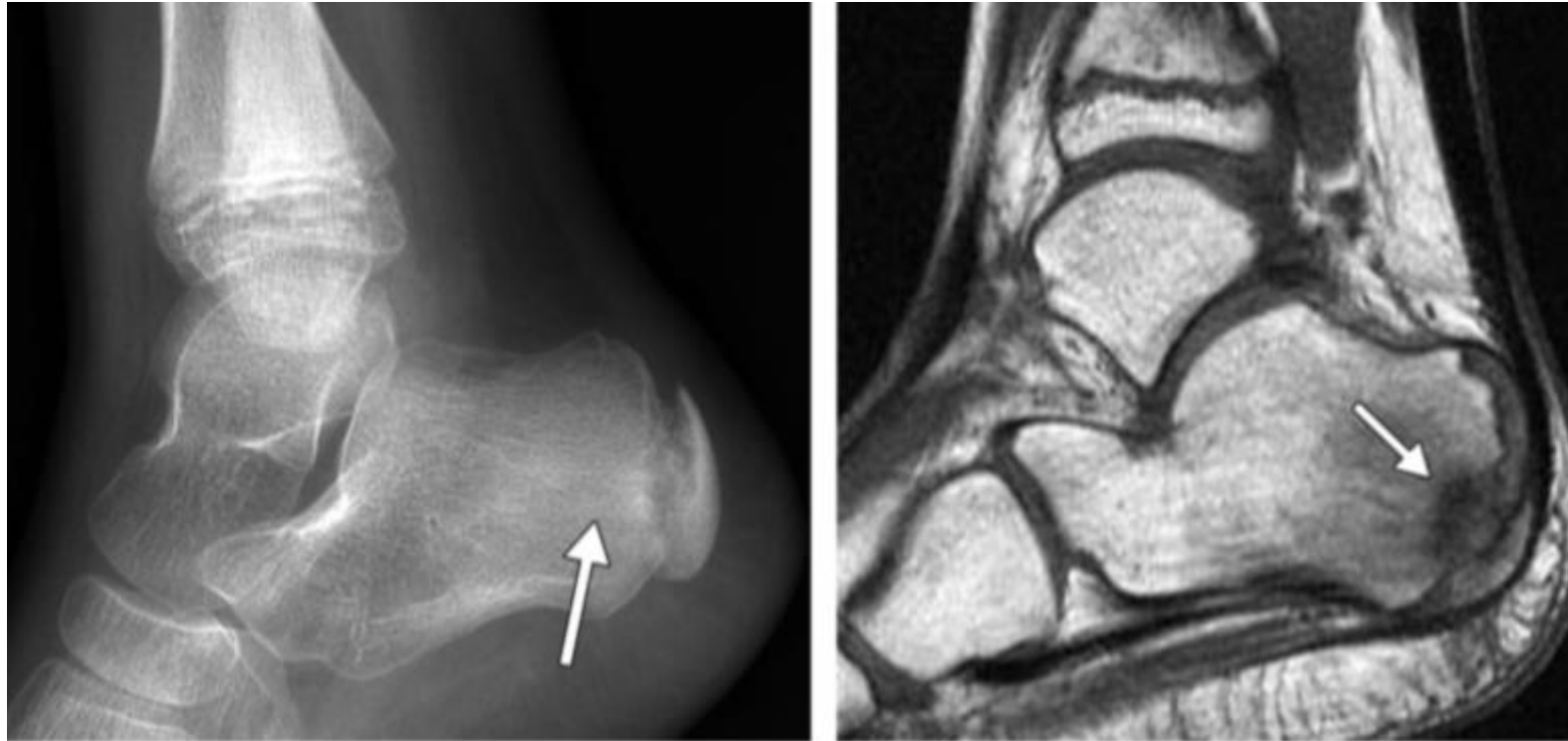
Υπερόστωση/ σκλήρυνση



Μεγαλύτερη υπερόστωση σε μικρά αυλοειδή οστά
Σε πιο μεγάλα αυλοειδή ή σε μικρά: σκλήρυνση

Khana et al, Radiographics 2009

Ποδι



Σκλήρυνση + οστικό οίδημα σε επαφή με επιφυσιική πλάκα

Πολυεστιακές εντοπίσεις



Κορίτσι 7 ετών ,
πόνος επί 4μηνο.



3 μήνες μετά



3 μήνες μετά



3 μήνες μετά

- Σε διαφορετικά οστά, στο ίδιο οστό
- Ταυτόχρονες ή μετάχρονες (μεταναστευτικές)

Khana et al, Radiographics 2009

Ορθοπαιδικές επιπλοκές:

- Γωνιώδεις παραμορφώσεις
- Ανισοσκελία
- Πρόωρη σύγκλιση επιφυσσιακών πλακών
 - Μετατάρσια, περόνη, μηριαίο
- Καταγματα λόγω υπεραιμίας της φλεγμονής

Κριτηρια SAPHO

- Μη επικαιροποιημένα κριτηρια
- *Benhamou et al, Clin Exp Rheumatol 1988*
 1. οστικές αλλοιώσεις + επιθετική ακμή ή διαπυητικής ιδρωταδενίτιδας
 2. οστικές αλλοιώσεις + ακροφλυκταίνωση
 3. **Υπερόστωση προσθίου θωρ τοιχώμα, ΣΣ, άκρα** με ή χωρίς δερματικές αλλοιώσεις
 4. CRMO με ή χωρίς δερματικές αλλοιώσεις

*Jurik et al. Semin MSK Radiology 2018
Arthritis Subcommittee, ESSR*

Κριτηρια CRMO

Hansson et al Rheumatology, 2007: 2 από 4 κύρια κριτήρια ή 1 κύριο και 3 από 6 δευτερεύοντα

Κύρια κριτήρια

- Οστεολυτική/ οστεοσκληρυντική βλάβη
- Πολεσσιακές οστικές αλλοιώσεις
- Ακροφλυκταινωση (PPT)
- Άσηπτη οστική βιοψία με σημεία φλεγμονής και σκληρυνσης/ ίνωσης

Δευτερεύοντα κριτήρια

- Φυσιολογική Γεν Αιματος, καλή γενική κατάσταση
- CRP, ΤΚΕ ήπια μεση αύξηση
- Παρακολούθηση > 6 μ
- Υπερόστωση
- Συνυπαρξη με αυτοάνοσες νόσους (εκτός PPT / ψωρίαση)
- Υπερόστωση
- 1^{ου} ή 2^{ου} βαθμού συγγενείς με αυτοάνοση νόσο ή μη βακτηριακή οστείτιδα

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΗ ΔΔ:

- Λοιμώδης οστεομυελίτιδα
- Πρωτοπαθείς οστικοί όγκοι/ λέμφωμα/ μεταστάσεις
- Ιστιοκύττωση
- Ινώδης δυσπλασία
- Νόσος Paget

SAPHO/ CRMO:

Όχι αποστήματα, απολύματα, συρίγια

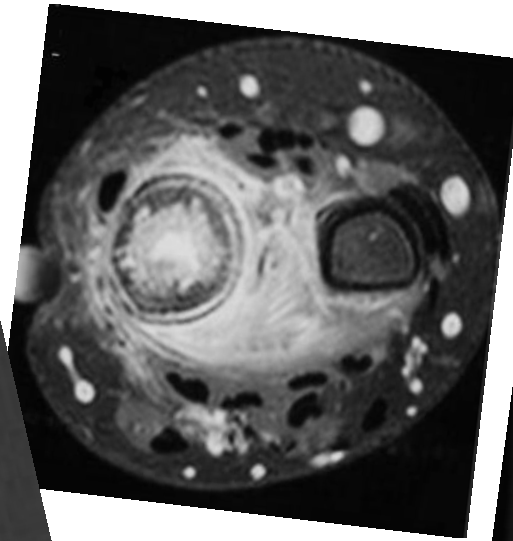
Όχι διάσπαση φλοιού, όχι μάζα μαλακών μορίων

SAPHO/ CRMO: ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- Γνώση της οντότητας, των ευρημάτων, Δδ από Ακτινολόγους/ Ρευματολόγους
- Ευκολη διάγνωση αν τυπικές εντοπίσεις (πχ στερνο) και μορφολογία (υπερόστωση)
- και δερματικές βλάβες
- Αν λιγότερο ειδικές αλλοιώσεις και δεν υπάρχουν δερματικές βλάβες
 - η διάγνωση πιο δύσκολη, επικοινωνία με Ρευματολόγο, Δερματολόγο, ατομικο και οικογενειακό ιστορικό
- WBMRI/ Scitc: καθορισμός αριθμού αλλοιώσεων για διάγνωση κ παρακολούθηση
- **Συνεργασία** : ακτινολόγου/ παιδιάτρου/ ρευματολόγου/ δερματολόγου / ορθοπαιδικού

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Jurik, Semin MSK Radiology, 2018
- Depasquale et al, Clin Radiology 2012
- Khanna, Radiographics 2009
- Earwaker, Cotten. Skel Radio 2003
- Freyschmidt et al. Eur Radiol 1998
- Leone et al, Skel Radiol 2015
- Leone et al. Radiol Clin N America , 2017
- Li et al, Rheumatology, 2016
- Roderick et al, Pediatric Rheumatology 2016
- Duffy, J Pediatr Orthop, 2002
- Laredo et al, Radiology 2007



Ευχαριστώ για την προσοχή σας

