

Osteopoiquilia. A propósito de 2 casos

Osteopoikilosis. Report of two cases

J.L. BARRERA CADENAS, M. CIMA SUÁREZ, C. CORONA FERNÁNDEZ, A.SUÁREZ VÁZQUEZ, D. HERNÁNDEZ VAQUERO.

DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA. FACULTAD DE MEDICINA. OVIEDO. HOSPITAL SAN AGUSTÍN .AVILÉS.

Resumen. La osteopoiquiosis es una rara displasia ósea esclerosante. Su diagnóstico es normalmente hecho de forma accidental de radiografías que muestran múltiples áreas escleróticas en diversos huesos del esqueleto. Su diagnóstico diferencial se realiza con la melorreostosis, osteopatía estriada y metástasis osteoblásticas, en base a la clínica, radiología y gammagrafía. Histológicamente aparecen condensaciones focales de hueso lamelar compacto dentro de la esponjosa. Nosotros recogemos 2 casos de osteopoiquiosis y se hace a su vez un recuerdo.

Summary. Osteopoikilosis, is a rare sclerosing bone dysplasia. The diagnosis is usually made incidentally from radiographs which show multiple sclerotic areas in several bones of the body. The differential diagnosis from melorreostosis, osteopathia striata and specially from osteoblastic bone metastases, on the basis of the clinical, radiological and radionuclide scanning characteristics. Histologically, there are focal condensations of compact lamellar bone within the spongy. We report two cases osteopoikilosis.

Correspondencia:

Dr. D.J.L Barrera Cadenas
Servicio de Cirugía Ortopédica
y Traumatología
Hospital San Agustín
La Lleda
33400 Avilés. Asturias

Introducción. La osteopoiquilia u osteopatía condensante diseminada, es una rara entidad descrita inicialmente por Albers-Schonberg en 1915, y bautizada con este nombre por Ledoux-Lebard en 1916 (1). Se incluye dentro de las displasias óseas esclerosantes al igual que la melorreostosis y la osteopatía estriada. Tiene un carácter hereditario autosómico dominante y un patrón de penetrancia variable (2,3). El diagnóstico se realiza de manera casual, pudiendo aparecer a cualquier edad y sin predilección por ninguno de los dos sexos.

Su causa es un trastorno mesenquimatoso y se caracteriza por el hallazgo radiológico de pequeñas y múltiples áreas escleróticas, redondeadas u ovoides, localizadas preferentemente en el hueso esponjoso de carpo y tarso, así como en las epífisis y metáfisis de los huesos largos. Al realizar el

estudio anatomopatológico, se aprecian condensaciones focales de hueso lamelar compacto dentro de la esponjosa.

El objetivo de este artículo es realizar una revisión bibliográfica de esta rara afección, en base a dos casos extendidos en nuestro servicio.

Caso 1. Mujer de 23 años, sin antecedentes familiares de interés y en la que como antecedente personal cabe destacar únicamente la presencia de adenopatías occipitales inespecíficas dos años antes, que acude enviada por su médico de Atención Primaria quien, tras realizar una radiografía de tobillo por una torsión del mismo, detecta múltiples osificaciones difusas en el hueso de 1x1 mm de tamaño y sin otras lesiones asociadas.

Se realiza un estudio analítico que es

normal y un rastreo radiográfico corporal que mostró condensaciones puntiformes, redondeadas y ovoides, con límites bien definidos, en epífisis y metáfisis de huesos largos, huesos del carpo y tarso, respetando cráneo y columna dorsolumbar (Fig. 1 y 2). Se realizó asimismo un estudio gammagráfico que fue normal. La paciente se encontró asintomática en todo momento.

Caso 2. Mujer de 19 años en la que de forma casual, y tras una caída, se detecta en una radiografía hombro lesiones esclerosas metafisoepifisarias, redondeadas y ovaladas, de varios milímetros de diámetro a nivel de dicha articulación. Los antecedentes personales y familiares carecían de interés, y el estudio analítico y gammagráfico también fue normal (Fig. 3).

Discusión. La osteopoiquilia es una rara enfermedad de herencia autosómica dominante, cuya patogenia no está bien aclarada, pero que posiblemente sea de origen multifactorial. Al ser exclusivamente un hallazgo radiográfico no se poseen datos fiables en cuanto a su frecuencia de aparición; en algunos estudios se habla de una prevalencia de 0,1/millón de habitantes (1) y en otros trabajos de revisión como el realizado en Viena por Jonasch sobre 211.000 historias clínicas apareció en 12 casos. Buschke y Ollendorf (4) creen que se trata de una alteración mesenquimal primitiva y Rubin(5) postuló una hipótesis, según la cual el hueso afecto tiene una alteración en su remodelación, tanto por exceso como por defecto con una anomalía en la reabsorción de la esponjosa secundaria.

La osteopoiquilia se puede asociar a alteraciones cutáneas e incluso endocrinas, siendo la más común la dermatofibrosis lenticular diseminada denominándose entonces síndrome de Buschcke-Ollendorf (4).

Se han descritos casos en los que se asocia dolor y limitación de la movilidad articular (interesando fundamentalmente a las grandes articulaciones), manos anchas, dedos cortos, lesiones cutáneas (placas de nódulos pequeñas redondeadas u ovals, de



Figura 1. Proyección lateral de tobillo, en la cual se aprecian imágenes típicas de osteopoiquilia en tarso.

color blanco amarillento o queratomas plantares o palmáres y predisposición a la formación de cicatrices queloides) (6-8).

Las alteraciones esqueléticas son asintomáticas y se ponen en evidencia al practicar un examen radiológico por otras causas. Se localiza generalmente en varios huesos del esqueleto que por orden decreciente de frecuencia serían las falanges de las manos, los huesos del carpo y del metacarpo, falanges de los pies, huesos del tarso y metatarso, iliacos, fémur, radio, sacro, humero y tibia, siendo excepcional la localización en cráneo, costillas, clavículas y columna vertebral.

Los datos analíticos sanguíneos no revelan ningún dato de interés. Los hallazgos radiológicos se caracterizan por múltiples áreas esclerosantes homogéneas, bien definidas, del tamaño de una lenteja, de forma variable, cuyo eje mayor es paralelo al eje mayor del hueso y que suelen guardar una distribución simétrica. En los huesos largos se localizan especialmente en la metáfisis y epífisis.



Figura 2. Radiografías con lesiones esclerosas en carpo de mano.



Figura 3. Imágenes redondeadas múltiples en hombro, típicas de osteoquiilosis.

La osteoquiilosis no debe confundirse con la melorreostosis ni con la osteopatía estriada. La primera se caracteriza por una hiperostosis lineal progresiva fundamentalmente diafisaria y limitada a una extremidad, y la osteopatía estriada se manifiesta por bandas densas metafisarias paralelas al eje mayor de los huesos largos.

El mayor interés clínico de la osteoquiilosis es su posible confusión con las metástasis óseas osteoblásticas (9). Además de las características clínicas (incluida la normalidad de los estudios analíticos) y radiológicas, el estudio gammagráfico con Tc-99 puede ser útil para el diagnóstico diferencial, ya que en la osteoquiilosis, no suelen existir focos de hipercaptación como en las metástasis óseas osteoblásticas. La tomografía axial y la resonancia nuclear también pueden servir de ayuda diagnóstica, mostrando pequeñas áreas de osteocondensación sin afectación de partes blandas y con características de benignidad. El diagnóstico definitivo, en el improbable caso de que existan dudas, se establecerá mediante la biopsia ósea, en la que se observan condensaciones de hueso lamelar compacto dentro de la esponjosa, que en determinados puntos se disponen concéntricamente en torno a canales vasculares con líneas de cementación evidentes que habitualmente no cambian, una vez cesado el crecimiento. La médula ósea presenta una celularidad normal, si bien en algunas áreas se evidencia un reemplazo de la misma por tejido fibroso.

Las complicaciones de la osteoquiilosis son excepcionales. Se han descrito casos aislados de degeneración hacia tumor de células gigantes con fractura patológica (10) y casos asociados a un condrosarcoma (11) o a un osteosarcoma (12), lo que plantea la posibilidad de degeneración neoplásica.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras esclerosis generalizadas o localizadas, tumores óseos primarios (osteoblastoma benigno, condroblastoma benigno, osteoma osteoide), metástasis como ya se ha escrito, osteomielitis crónica, algunas

enfermedades esclerosantes (leontosis, hiperostosis frontal interna, cementoma esclerosante, osteitis condensante del iliaco) (16,17).

Cuando se asocia a nevus conjuntivos elásticos diseminados, lo cual no ocurrió en

nuestros pacientes, se denomina síndrome de Buschke-Ollendorf que se caracteriza por pápulas pequeñas, distribuidas simétricamente, cuya biopsia muestra una hipertrofia de tejido elástico condensado en la dermis profunda (14). ■■■■■

Bibliografía

1. **Ledoux Lebard R, Chabeneix D.** L'osteopocilie . Forne Bnouvelle dôsteite condensate generalisé sans symptomes cliniques. J Electrol Radiol 1916;1:2-17.
2. **Benli IT, Akalin S, Boysan E, Mumcu EF, Kis M.** Epidemiological clinical and radiological aspects of osteopoikilosis. J Bone Joint Surg 1992;74B:504-6.
3. **Belzunegui J, Plazaola I, Uñarte E.** Mixed sclerosing bone dystrophy. Report of a case and review of the literature. Clin Rheumatol 1996; 15:378-81.
4. **Buschke A, Ollendorf H.** Ein fall von dermatofibrosis lenticularis disseminata und osteopatia condensans disseminata. Dermatol Wochenschr 1928; 86:257.
5. **Rubin PH.** Osteopoikilosis. En: Dynamic classification of bone dysplasias. Chicago: Edit.Year Book Med Pub; 1969. p. 565-7.
6. **Mena Sarrío R.** Osteopatia condensante diseminada. A propósito de un nuevo caso de osteopoiquilia. Rev Esp Cir Osteoar 1971; 6:293-7.
7. **Chigira M, Kato K, Mashio K, Shinozaki T.** Symmetry of bone lesions in osteopoikilosis. Report of 4 cases. Acta Orthop Scand 1991; 62:495-6.
8. **Hernández Vaquero D , López Lagunas I, Paz Jiménez J.** Osteopatia condensante diseminada asociada a alteraciones endocrinas y a lesiones cutáneas. Rev Esp Reumat 1985;12:21-4.
9. **Calvo Romero JM, Lorente Moreno R, Ramos Salado JL, Romero Requena J.** Osteopoikilosis: presentación de tres casos y revisión de la literatura. An Med Interna 2000;17:29-31.
10. **Ayling RM, Evans PEL.** Giant cell tumor in a patient with osteopoikilosis. Acta Orthop Scand 1988; 59:74-6.
11. **Grimer RJ, Davies AM, Starkie CM, Sneath RS.** Chondrosarcoma in a patient with osteopoikilosis. Rev Chir Orthop 1989; 75:188-90.
12. **Mindell ER, Northup CS, Douglas HO.** Osteosarcoma asociated with osteopoikilosis:case report. J Bone Joint Surg 1978;60A:406-8.
13. **Arranz Roa A, Blanco Pozo A, Madero Madero E, Artech del Lllano J, Camats Franco J.** Osteopoikilosis y síndrome de Buschkie-Ollendorf. A propósito de un caso. Rev Esp Cir Osteoar 1995; 30:115-8.
14. **Mungovan JA, Tung GA, Lambiase RE, Noto RB, Davis RP.** Tc -99m MDP uptake in osteopoikilosis. Clini Nucl Med 1994; 19:6-8.
15. **Lagier R, Mbakop A, Bigler A.** Osteopoikilosis: a radiological and pathological study:Skeletal Radiol 1984; 11:161-8.
16. **Rucker PT, Sundaram M.** Radiological case study. Osteopoikilosis. Orthopedics 1996;19:357-8.