

HOSPITAL GENERAL DE SEGOVIA
SERVICIO DE TRAUMATOLOGÍA Y ORTOPEDIA
(DR. A. GIMENO MATOBELLA)

Osteopoiquilosis. A propósito de tres casos

J. GUIRAL ESLAVA; I. DE BENITO APEZARENA; A. ORSIKOWSKI CIRUJEDA
y J. MATESANZ VELASCO

RESUMEN

Los autores presentan el estudio genealógico, clínico y radiológico de una familia con osteopoiquilosis, haciendo hincapié en el diagnóstico diferencial así como en la importancia de la biopsia en el caso de sospecha de una tumoración ósea.

Descriptores: Displasia ósea, Osteopatía condensante y Osteopoiquilosis.

SUMMARY

The authors show a genealogic, clinic and radiologic study of one family affected by osteopoikilosis. They emphasize the differential diagnosis as well as the importance of biopsy suspecting a bone tumor.

Key Words: Osteopoikilosis. Osteopathia condensans disseminata. Differential diagnosis.

Introducción

La osteopoiquilosis, osteopatía condensante diseminada o huesos jaspeados es una displasia rara que se hereda probablemente con carácter dominante. Radiológicamente se caracteriza por la presencia de múltiples nódulos escleróticos redondeados en la esponjosa de metáfisis y epífisis de huesos largos, aunque pueden afectarse los planos y los cortos. Histológicamente corresponden a condensaciones del hueso esponjoso. Generalmente es asintomática, si bien se ha notificado en asociación con otros procesos.

En este trabajo aportamos la descripción de una familia con afectación de tres hermanos.

Material y métodos

CASO 1.

Paciente de 44 años que acudió a urgencias porque desde hacía unas horas presentaba dolor continuo en región precordial, sin relación con los movimientos o con la respiración y sin otra sintomatología acompañante. La exploración y exámenes complementarios fueron anodinos salvo por la presencia de unas opacidades escleróticas redondeadas en epífisis y metáfisis de ambas

articulaciones glenohumerales. Se catalogó de pleurodinia y osteopoiquilosis y se remitió a la consulta para completar el estudio.

La analítica complementaria fué normal y en la serie ósea aparecieron lesiones escleróticas similares y simétricas en cintura escapular, codos, muñecas (Figura nº 1), cintura pélvica (Figura nº 2) rodillas y tobillos.

Posteriormente se elaboró el árbol genealógico, con el estudio del resto de los familiares (Figura nº 3).

CASO 2.

Paciente de 50 años, hermano del anterior. Aparecieron lesiones a nivel de cintura escapular (Figura nº 4), muñecas, cintura pélvica y rodillas (Figura nº 5), también de características simétricas y con una analítica anodina.



Figura nº 1: Caso 1: Afectación del carpo y huesos tubulares cortos de la mano.

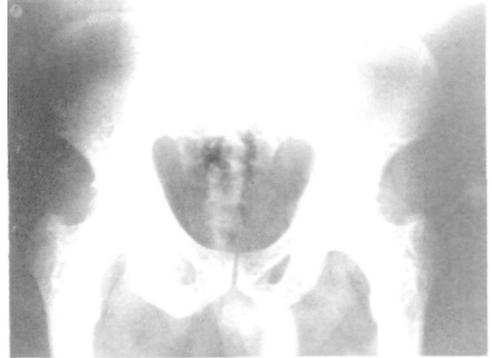


Figura nº 2: Caso 1: Lesiones características de osteopoiquilosis afectando a la cintura pélvica.

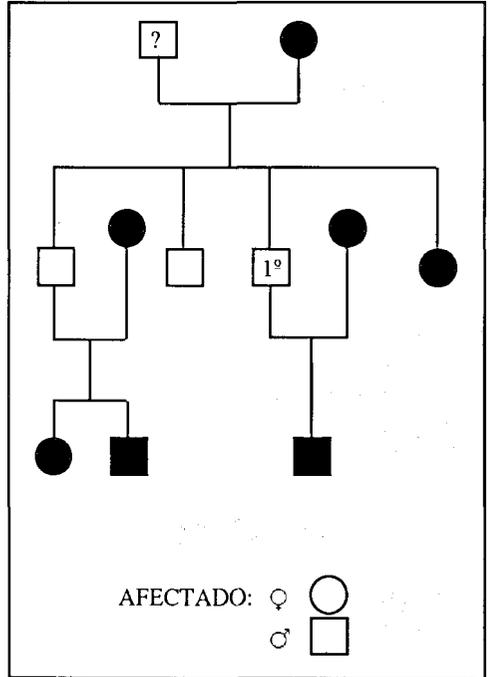


Figura nº 3: Arbol genealógico de la familia.

CASO 3.

Paciente de 48 años, hermano de los otros dos. Encontramos lesiones de osteopoiquilosis en las mismas localizaciones que en el caso 1, igualmente con estudios analíticos normales.

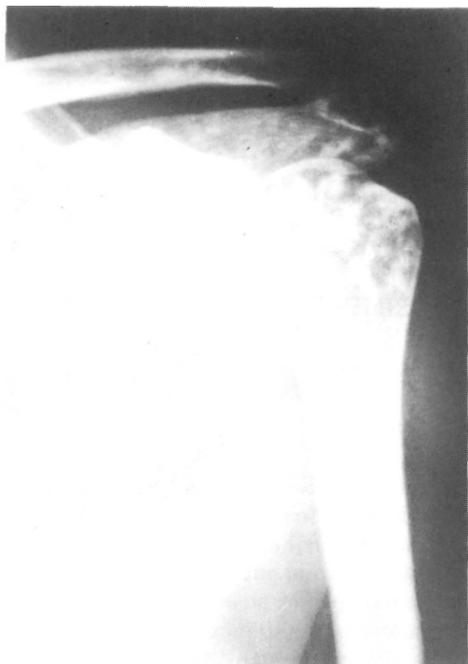


Figura nº 4: Caso 2: Afectación de la cintura escapular.



Figura nº 5: Caso 2: Afectación de la rodilla.

Discusión

La etiología de este proceso no se conoce, si bien existe una tendencia hereditaria bien documentada (1). Se trata de un desorden raro cuya prevalencia según JANCU y cols. (2) es de 1:50.000. La edad de aparición es variable, habiéndose descrito lactantes afectados (3). El seguimiento radiológico de las lesiones ha demostrado que pueden variar en número y tamaño, llegando incluso a desaparecer. (1).

Existen numerosas publicaciones en las que se describe en asociación con otros procesos, fundamentalmente con displasias como la melorreostosis (4), lesiones cutáneas como la dermatofibrosis lenticular diseminada (5) y tumores como el osteosarcoma (6), con-

drosarcoma (7) y tumor de células gigantes (8).

Los casos descritos anteriormente correspondieron a los típicos de osteopoikilosis polioestótica simétrica, sin otras alteraciones asociadas.

Es importante realizar el estudio exhaustivo de los casos para diferenciarlos de procesos como la melorreostosis, osteopatía estriada y metástasis osteoblásticas. En principio no requiere tratamiento, si bien está indicada la biopsia cuando sospechamos que coexiste con una tumoración ósea.

Bibliografía

1. MELNICK, J.C: Osteopathia condensans disseminata(osteopoikilosis). Study

- of a family of 4 generations. *Am. J. Roentgenol.* 1959; 82: 229-238.
2. JANCU, J.: Osteopoikilosis: a case report and a sugestión of its pathogenesis. *Acta Orthop. Belg.* 1971; 37 (3): 284-289.
 3. GREEN Jr. A.E. ; ELISWOOD, W.H. y COLLINS, J.R.: Melorheostosis and osteopoikilosis with a review of the literature. *Am. J. Roentgenol* 1962; 87:1096-1111.
 4. DESPROGES GOTTERON, R. ; LABROUSSE, C.; ANDRIEU, J. et al.: Melorhéostose avec aspect d'osteopoeilie et scleroatrophie extensive. *Rev. Rhum.* 1976; 43 (5): 379-384.
 5. PELLEGRINI,P.;TROTA,F.ySCARA-
Considerazioni in tema di osteopoeilia. *Minerva Med.* 1975; 66 (22): 1058-1064.
 6. MINDELL, E.R. ; NORTHUP, C.S. y DOUGLASS JR. H.O.: Osteosarcoma associated with osteopoikilosis. Case report. *J. Bone Joint Surg. (Am)* 1978; 60 (3): 406-408.
 7. GRIMER, R.J. ;DAVIES, C.M. y STARKIE, R.S.: Chondrosarcome chez un patient porteur d'ostéopoikilie. Apropos d'un cas. *Rev. Chir. Orthop.* 1989; 75: 188-190.
 8. AYLING, R.M. y EVANS, PEL.: Giant cell tumor in a patient with osteopoikilosis. *Acta Orthop Scand*, 1988; 59 (1): 74-76.