

Rev. Esp. de Cir. Ost. (57-62) 1990

HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE VALENCIA  
DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA, TRAUMATOLOGÍA Y CIRUGÍA ORTOPÉDICA  
(PROF. GOMAR SANCHO)

# Osteoporosis Idiopática Juvenil (A propósito de un caso)

V. SANCHIS,; J. A. MARTIN.; M. SALIDO.; M. LAGUIA

## RESUMEN

Presentamos un caso de osteoporosis idiopática juvenil. Se trata de una niña de 11 años que debuta con un aplastamiento de T4 tras un traumatismo mínimo y que posteriormente, con el corsé de Milwaukee puesto, desarrolla múltiples aplastamientos vertebrales. Efectúan una revisión de la literatura sobre la etiopatogenia, diagnóstico diferencial y pronóstico de esta rara forma de osteoporosis.

Descriptores: Osteoporosis. Osteoporosis idiopática juvenil.

## SUMMARY

The authors showed a case of idiopathic juvenile Osteoporosis, a girl 11 years old than started with a wedge fracture of T4 after a minimal trauma. Although she wore a Milwaukee brace, develops multiples level vertebral wedges. They made a review of the literature about the etiopathogenia differential diagnosis and prognosis of this rare form of osteoporosis.

Key words: Osteoporosis Idiopathic Juvenile Osteoporosis.

## Introducción

La osteoporosis idiopática juvenil (O. I. J.) es aquella que se presenta antes de los 20 años (1, 2). Si bien la primera descripción corresponde a SCHIPPERS (1939), fue estudiada y bien definida por DENT y FRIEDMAN (1965), DENT (1969,1977) y BRENTON y DENT(1976) (1, 2).

El hecho de haber visto un caso que nos planteó problemas de diagnóstico diferencial en un principio, y el que sea una entidad poco frecuente nos ha llevado a la elaboración de esta nota clínica.

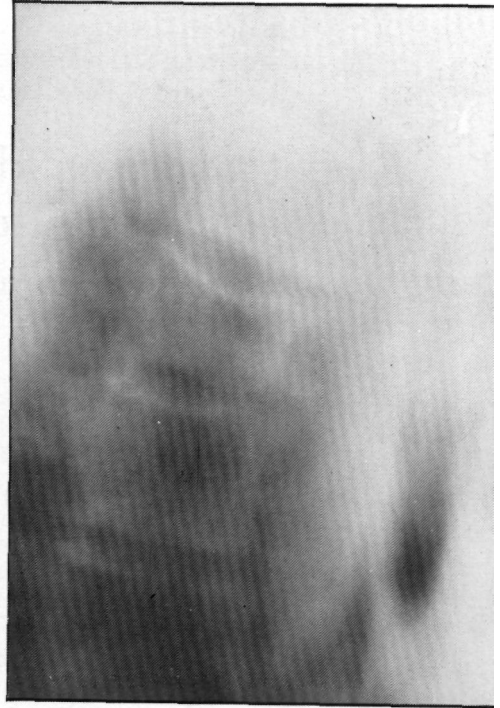
## Caso clínico

Niña de 11 años que acude al Servicio de Urgencias de Traumatología del Hospital Clínico Universitario de Valencia por dolor de espalda tras caída de pie desde un metro de altura aproximadamente. A la exploración clínica se aprecia dolor selectivo a la percusión de T4, no existiendo clínica neurológica. Se le practica un estudio radiográfico (radiografía anteroposterior y perfil de raquis dorsal) que pone de manifiesto una fractura acunamiento de T4 (Figura nº 1).

Ante la desproporción entre la trivialidad del traumatismo y la importancia del colapso vertebral se sospecha una fractura patológica. La paciente no refería anteceden-



**Figura nº 1:** Radiografía lateral de raquis dorsal. Acuñaamiento de T4 (flecha).



**Figura nº 2:** Tomografía. Se aprecia una vértebra acuñaada con un entramado trabecular grosero.

tes clínicos de interés. En las tomografías (Figura nº 2) se apreciaba a nivel de la vértebra acuñaada un entramado trabecular grosero, restos de osteolisis y un aplastamiento uniforme de posterior a anterior en el soma, recordando la vértebra plana de Calvé (granuloma eosinófilo). El hemograma, la VSG, la química hemática y el ácido vanil mandélico en orina eran normales. El rastreo óseo realizado con Tc99m mostraba un aumento leve del fijador a nivel de T4. La TAC dorsal detectaba el acuñaamiento de T4 sin observarse signos de LOE a dicho nivel ni de otra patología ósea. La enferma fue tratada mediante un corsé de Milwaukee.

**Evolución:** En un nuevo estudio radiográfico se le practica cuatro meses más tarde se detectan múltiples aplastamientos vertebrales similares a distintos niveles -T6, T8, T9, T10, T12, L1, L3 y L4- así como una osteoporosis acentuada en todo el raquis con

las típicas vértebras "dibujadas a lápiz" (Figura nº 3). La paciente no presentaba ninguna alteración orgánica objetivable. El fondo de ojo era normal. La VSG, hemograma, calcemia, fosforemia, fosfatasas ácidas y alcalinas, PTH, calciuria, hidroxiprolinuria y estudio de MPS en orina fueron normales. El chequeo radiográfico que se le practica de huesos largos no pone de manifiesto ninguna anomalía. El cariotipo también era normal.

En la última visita, 18 meses después del inicio del cuadro, la enferma se encuentra asintomática, no existiendo ni cifosis ni escoliosis, si bien persisten los acuñaamientos. La paciente todavía no ha tenido la menarquía. El análisis mediante tomografía computada de la concentración de mineral óseo fue de 140.15 mg/cc, cifra muy baja para la edad de la paciente cuyo valor normal debía estar comprendido entre 190+/-25mg/cc.

### Discusión

El calificativo de idiopática exige la exclusión de otras causas de osteoporosis en el niño: hipercorticismo, leucosis, malabsorción, intestinal, síndrome de Turner, etc. Los antecedentes, datos clínicos, chequeo radiológico, estudio analítico y cariotipo permiten descartar, en el caso que presentamos, las posibles causas productoras de osteoporosis secundaria en el niño.

La etiopatogenia de la O. I. J. es desconocida. Hay quien considera que la causa de la osteoporosis se encuentra en un déficit de calcitonina (3, 4) dada la acción específica de la misma como inhibidora de la resorción ósea de que en la O. I. J. exista una normal acreción de calcio y un aumento de la resorción ósea y el hecho (5, 6). También se ha postulado como posible causa un déficit de  $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$  (calcitriol) (7). Otros señalan como posible causa etiológica el déficit de hormonas gonadales (estrógenos y andrógenos). Todos los factores anteriormente citados están interrelacionados, así cabe destacar la influencia de los estrógenos en la síntesis del  $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$  (1, 2) y la de los andrógenos en la secreción biológica de calcitonina (8). Una característica de la O. I. J. es su reversibilidad, es decir hay una tendencia a la curación espontánea (proceso autolimitado), sin utilizar ninguna terapéutica específica, después de la pubertad (7) lo cual iría a favor de una influencia hormonal prepuberal como causa de la enfermedad.

La O.I.J. afecta más a niños que a niñas (proporción de 11:7) (9), siendo generalmente de aparición prepuberal (entre los 8 y los 15 años generalmente) (6) y produciéndose únicamente altera-

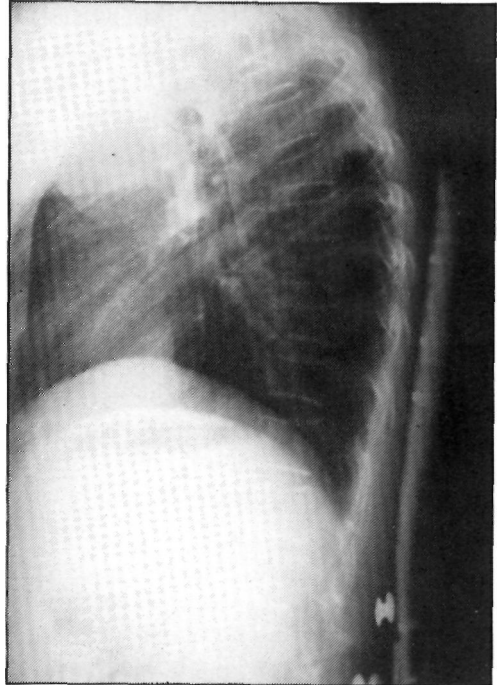


Figura nº 3: Radiografía lateral de raquis dorsolumbar. Se aprecian múltiples acuñaientos vertebrales (T6, T8, T9, T10, T12, L1, L3 y L4). Osteoporosis acentuada con las típicas vértebras dibujadas a lápiz.

ciones a nivel óseo. Se afecta el esqueleto axial y los huesos largos, apareciendo las típicas fracturas de compresión ante traumatismos mínimos o sin traumatismo evidente, lo cual clínicamente se traducirá por dolor de espalda, dolor y dificultad para la marcha y deformidad de intensidad variable. Radiográficamente la apariencia del esqueleto es siempre compatible con las imágenes típicas de la osteoporosis (6). No existe ninguna alteración bioquímica que sea de utilidad para hacer el diagnóstico (6). La cifosis de SCHEUERMANN se considero como una forma frustra de O.I.J. (10). Sin embargo los estudios sobre remodelamiento óseo en ambas enfermedades son distintos. La formación y la

resorción ósea en la cifosis de SCHEUERMANN son normales (10) mientras que en la O. I. J., con la misma metódica de estudio, la formación es normal y la resorción está aumentada en el doble (6), lo cual sugiere que esta alteración ósea puede ser similar a la forma adulta de la enfermedad. Por otro lado el análisis de la densidad ósea mediante tomografía computada en la enfermedad de SCHEUERMANN (11) no ha mostrado diferencias significativas con respecto a los grupos control; en nuestro caso el análisis mediante tomografía computada de la concentración de mineral óseo mostró una cifra muy baja para la edad de la paciente.

Un escollo frecuente en el diagnóstico diferencial de la O.I.J. lo constituyen las formas tardías de osteogénesis imperfecta, en la que los antecedentes de fracturas repetidas, escleróticas azules, hipoacusia, trastornos de la dentinogénesis e historia familiar pueden ser poco llamativos o faltar por completo. Ahora bien, en la osteogénesis imperfecta los huesos tubulares son anormalmente delgados, las costillas cortas y las fracturas metafisarias lineales por compresión no se observan. Pero este problema se solventa definitivamente haciendo estudios de colágeno en la piel. En la O. I. J. la constitución del colágeno es normal, así como también es normal la tasa entre colágeno tipo I y tipo III que en la osteogénesis imperfecta están alterados (12). La eliminación de la hidroxiprolina urinaria que en la osteogénesis imperfecta está alterada (1,2) aquí puede ser normal (13), aunque hay quien la ha encontrado elevada (4, 6).

La gravedad de la O.I.J. es variable (14). Hay casos con discreta afectación clinicorradiológica y otros muy graves.

Si bien el pronóstico a corto plazo es bueno a largo plazo es incierto cuando afecta al sexo femenino pues estos pacientes tendrán al terminar el desarrollo una masa ósea menor que los individuos sanos de la misma edad y sexo por lo que soportarán peor la pérdida de hueso dependiente de la edad y del déficit estrogénico de la menopausia (14). Todo ello entrañaría un mayor riesgo de osteoporosis en adultos que hayan sufrido una O. I. J. (14).

### Bibliografía

1. RICO LENZA, H.: El síndrome osteoporótico. 1- ed. Sandoz Barcelona. 1985: 54-55.
2. RICO LENZA, H.: Osteoporosis como síndrome. 1ª ed. Ciba-Geigy. Barcelona. 1988: 71-73.
3. STEVENSON, J.C.; WHITE, M.C.; JOPLIN, G.F. y MACINBRE, I.: Osteoporosis and Calcitonin deficiency. Br. Med. J. 1982.285: 1010-1011.
4. STEVENSON, J. C; ABEYASERKA, G.; HILLYARD, C. J. et al.: Regulation of calcium regulating hormones by exogenous sex steroids in early postmenopausal. Europ. J. Clin. Invest. 1983. 13: 481-487.
5. BERGLUND, G. y LINDQUIST, B.: Osteopenia in adolescence. Clin Orthop. 1960. 17: 259-264.
6. JOWSEY, J.; JOHNSON, KA.: Juvenile osteoporosis: bone findings in seven patients. J. Pediatr. 1972. 81: 511-517.
7. MADER, H.K.; TSANG, R. C. HUG, G. y CRAWFIORD, A. C: Calcitriol deficiency in idiopathic juvenile osteoporosis. Am J. Dis Chil. 1982.136: 914-917.
8. HOLLO, I.: Relative deficiency of plasma calcitonin in healthy women. Lancet. 1978. 1: 1362.

9. JOWSEY, J.: Metabolic diseases of bone. Saunders. Philadelphia. 1977.
10. BRADFORD, D. S.; BROUWN, D. M.; MOE, J. H.; WINTER, R. B. y JOWSEY, J.: Scheuermann's Kyphosis: A form of juvenile osteoporosis?. Clin. Orthop. 1976. 118: 10-15.
11. GILSANZ, V, GIBBENS, DT, CARLSON, M. y KING, J.: Vertebral bone density in Scheuermann disease. J. Bone Joint Surg. 1989. 71-A: 894-897.
12. SYKES, B.; FRANCIS, M.J.O. y SMITH, R.: Altered relation of two collagen types in osteogénesis imperfecta. N. Engl. J. Med. 1977. 296: 1200-1203.
13. SMITH, R.: Idiopathic osteoporosis in the young. J. Bone Joint Surg. 1980. 62-B: 417-427.
14. FIGEROA, M.; GONZALEZ, C; MARTINEZ, M. y PALACIO, M.: Osteoporosis idiopática juvenil: presentación de dos casos y revisión de la literatura. Med. Clin. 1988. 90: 208-210.