

Osteopoiquilosis. Presentación de un caso **Osteopoiquilosis. Presentation of a case**

Héctor Daniel Muara Álvarez (1), Andrés León Pujalte (1), Benerando Sevilla Pérez (1), Maikel Roque Morgado (2).

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente masculino, de raza blanca, de 19 años de edad, con antecedentes de traumatismo en su rodilla izquierda en un año previo a este ingreso. Por sospecha de sinovitis actual en la misma región se encontraron radiológicamente lesiones redondeadas u ovaladas, simétricas, localizadas en acromion, codos, muñecas, carpo, extremidad distal del húmero, tibia, así como peroné. No hay reacción perióstica ni tomas de partes blandas y articulares. Se encontraron alteraciones similares en su padre diagnosticándose Osteopoiquilosis. Se revisa la literatura y se comentan aspectos relacionados con la misma.

Palabras clave: OSTEOPOIQUILOSIS.

- (1) Especialistas de I Grado en Medicina Interna. Profesores Instructores.
- (2) Estudiante de 5to año de medicina.

INTRODUCCIÓN

Los huesos punteados fueron descritos por Stiede en 1905 y desde entonces se comunicaron 100 casos descubiertos en exámenes radiográficos motivados por estudios de otras enfermedades. En 1931, Schomal publicó una descripción de las imágenes microscópicas donde señalaba la presencia de numerosos nódulos esferoides o lenticulares del hueso condensado en la esponjosa de la metáfisis o en el núcleo óseo epifisario (1).

La Osteopoiquilosis (“huesos manchados”) u osteopatía condensante diseminada es una displasia esclerosante de los huesos de presentación rara y etiología desconocida (2,3,4).

La aparición de la misma en fetos y neonatos así como su incidencia en numerosos miembros de una familia sugiere origen congénito, heredándose con un carácter autosómico dominante (1). Puede afectar a ambos sexos, sin embargo, parece tener predilección por el sexo masculino en edades medianas de la vida (5).

La enfermedad ósea es asintomática diagnosticándose por alteraciones radiológicas redondeadas u ovals bien definidas en los huesos sin participación de partes blandas y articulaciones (2,3). Histológicamente, las lesiones se presentan como una condensación focal con laminilla compacta del hueso en la esponjosa (6).

La presencia de un paciente con estas características y la rareza clínica de esta entidad nosológica nos motivaron a la realización de este trabajo.

Caso clínico:

MI: Dolor en rodilla izquierda.

HEA: Paciente masculino, raza blanca, 19 años de edad, con antecedentes de haber sufrido un traumatismo en la rodilla izquierda hace aproximadamente un año y de sinovitis en la cadera izquierda hace seis meses. En esta ocasión acude a nuestro servicio por dolor en la rodilla izquierda motivo por el cual se realizó estudio radiográfico donde se encontraron alteraciones y se sugiere su ingreso.

Examen Físico:

Como dato positivo se encontró dolor en la articulación de la rodilla izquierda a los movimientos sin signos inflamatorios.

Exámenes complementarios:

Hemograma con diferencial, eritrosedimentación, pruebas de función hepática y renal, glicemia, calcio y fósforo sérico dentro de límites normales.

En el examen radiográfico se observan zonas de mayor densidad a nivel particular en acromio (fig. 1) y (fig. 2),extremidad distal del húmero, codos, muñecas, carpo (fig. 2) y rodillas (fig. 3 y fig.4). También están interesados un tercio distal de la tibia y peroné (fig. 4).

DISCUSIÓN

La Osteopoiquilosis u osteopatía condensante diseminada es una displasia esclerosante de los huesos de aparición rara, etiología desconocida que se hereda con carácter autosómico dominante con predilección por el sexo masculino (1,2,3,4,5).

La enfermedad es asintomática, siendo las manifestaciones clínicas como dolor en la muñeca, cadera, artralgia, rigidez en las manos, parestesias y manifestaciones de compresión nerviosa las principales causas que motivan al estudio (7,8).

Radiológicamente las lesiones consisten en múltiples radiopacidades, ovaladas o redondeadas, bien definidas y amplia distribución. Su localización es simétrica afectando falanges de las manos, huesos del carpo, metacarpo, falanges de los pies, metatarso, huesos del tarso, fémur, radio y sacro (9). La enfermedad puede presentarse de manera aislada o asociada a otros cuadros como artritis reumatoidea, síndrome Buschke-Ollendorf (Osteopoiquilosis con múltiples fibromas cutáneos), síndrome de compresión nerviosa periférica, Melorheostosis, carcinoma primario del Timo y síndrome de Cushing (10,11,12,13,14).

Estudios de seguimiento realizados a estos pacientes durante períodos de años mostraron la tendencia en algunos casos a la progresión de la enfermedad y en otros a disminuir e incluso a desaparecer.

Se describió un caso que adquirió con el tiempo un Osteosarcoma típico (15).

Las radiografías óseas, la TAC, la RMN, la biopsia, gammagrafía con TC-99 m MOP no sólo ayuda al diagnóstico sino a diferenciarlo de otros cuadros de presentación similar (15).

A pesar de las alteraciones óseas y su posible progresión, no requiere tratamiento específico.

ASBTRACT

The case of a white complexion, nineteen- year -old male patient is presented with history of left knee trauma one year prior to admission. Due to suspicion of synovitis, some round or ovalsymmetrical lesions have been found, located at the amicron, elbows, wrists, carpus, distal extremity of the humerus, as well as at the fibula. There is neither reaction of the periosteum nor soft or articular parts are taken. Similar alterations have been found on his father, being diagnosed osteopoikilosis. The literature is revised, and some aspects related with it are commented.

Key words: OSTEOPAIKILOSIS

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Colla F, Bruhlmann P, Panizzon R, Michel BA. Osteopoikilosis skin and joint manifestations. *Z Rheumatol* 1995; 54(2): 123-7.
2. Whyte MP. Osteonecrosis, osteosclerosis y otros. Trastornos óseos. En: Bennett JC, Plum F, ed. *Cecil. Tratado de Medicina Interna*. 20 ed. México: Editorial Interamericana; 1998. p. 1605.
3. Calvo Romero JM, Lorente Moreno R, Ramos Salado JL, Requena J. Osteopoikilosis: report of 3 cases and review of the literature. *An Med Interna* 2000; 17 (1): 29-31.
4. Vukic D, Janjic D, Ercegan G, Bojav V. Osteopoikilosis case report. *Med pregl* 1993; 46 (7-8): 261-3.
5. Benli JT, Akolin S, Boysan E, Mumcu EF, Kis M, Turkoglu D. Epidemiological, clinical and radiological aspects of Osteopoikilosis. *J Bone Joint Surg Br* 1992; 74 (4):504-6.
6. Guerra M, Gutierrez L, Vergara V, East E. Osteopoikilosis. A clinical case. *Rev Med Chil* 1995; 123 (7): 880-91.
7. Ociepka J. Familial incidence of Osteopoikilosis. *Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol* 1996; 61(6): 589-91.
8. Serralde A, García-Cruz D, Nazarra Z, Sánchez Corrona J. Osteopoikilosis: report of familial case. *Genet Couns* 1994; 5(4): 373-5.

9. Zalewski W, Gawryluk G, Poskrobko-Panko W. Osteopoikilosis case report. *Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol* 1995; 60(6):523-6.
10. Zajdel J, Zajdel R. Rheumatoid arthritis in a patient with Osteopoikilosis. *Wiad Lek* 1996; 49(7):143-6.
11. Adunsky A, Atar E, Trau H. Buschke Ollendorf syndrome. *Harefuah* 1997; 133(4-5): 94-6, 167.
12. Megele R, Stasiak N, Kriegel W, Kirzinger T, Dranert E. A case of Osteopoikilosis combined with dermal changes and compression syndromes of peripheral nerves. *Z Ortop Jhre Grenzgeb* 1991; 129 (5): 465-8.
13. Butkus CE, Michels VV, Lindor NM, Cooney WP. Helorheostosis in a patient with familial Osteopoikilosis. *Am J Med Genet* 1997; 72 (1): 43-6.
14. Wollensak G, Herbst EW, Beck A, Schaefer HE. Primary thimic carcinoid with Cushing's syndrome. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1992; 420 (2):191-5.
15. Mungovan JA, Jung GA, Lambiase RE, Noto RB. Tc-99m MDP uptake in Osteopoikilosis. *Clin Nuel Med* 1994; 19 (1): 6-8.