

## PRESENTACIÓN DE CASOS

# Osteopoiquilia

## Presentación de dos casos

SANTIAGO VEDOYA, GERMÁN GARABANO, GUSTAVO GÓMEZ RODRÍGUEZ y HERNÁN DEL SEL

*Hospital Británico de Buenos Aires*

### Caso clínico 1

Una mujer de 34 años, sin antecedentes vinculados a la enfermedad actual, consulta por omalgia izquierda y coxartralgia derecha, atraumáticas, de 3 meses de evolución.

En el examen físico se comprueba que la movilidad del hombro está en el rango fisiológico. El examen de la cadera derecha muestra flexión-extensión de 10° a 130° con las rotaciones libres.

Las radiografías evidencian múltiples imágenes osteocondensantes redondeadas en ambas caderas y el extremo proximal del húmero, de 1 a 2 mm de diámetro (Fig. 1 A-C).

Con la sospecha de osteopoiquilia se realizan radiografías de manos, pies, rodillas y hombro contralateral, observándose en todas ellas las mismas imágenes (Figs. 2 y 3).

### Caso clínico 2

Un varón de 54 años, sin antecedentes familiares ni personales de relevancia, consulta por coxartralgia izquierda de 5 meses de evolución.

En el examen físico presenta una movilidad de 5° a 130° y una rotación interna de 15°, levemente dolorosa.

En el examen radiográfico se observan múltiples imágenes radiopacas localizadas en ambas caderas y pelvis (Fig. 4). Se realizan radiografías de manos y pies, en las que no se observan alteraciones.

### Discusión

La osteopoiquilia, también llamada “osteopatía condensante diseminada”, fue descrita inicialmente por Albers y Schönberg en 1915.<sup>1</sup>

Forma parte del grupo de las displasias óseas esclerosantes, caracterizadas por presentar un trastorno mesenquimatoso que genera una alteración en la formación y moldeado del hueso, lo cual lleva a su acumulación y al aumento de su densidad (esclerosis).<sup>1-5</sup>

Es una patología poco frecuente, cuya prevalencia es difícil de calcular por su carácter generalmente asintomático (habitual hallazgo radiológico), si bien hay informes que es de 0,1/millón de habitantes.<sup>1,3</sup>

De herencia autosómica dominante, con penetrancia variable o incompleta, se han notificado también enfermos sin antecedentes familiares. Es más frecuente en los varones (entre los 20 y los 40 años), aunque se describieron casos prenatales y en pacientes mayores.<sup>2-4</sup>

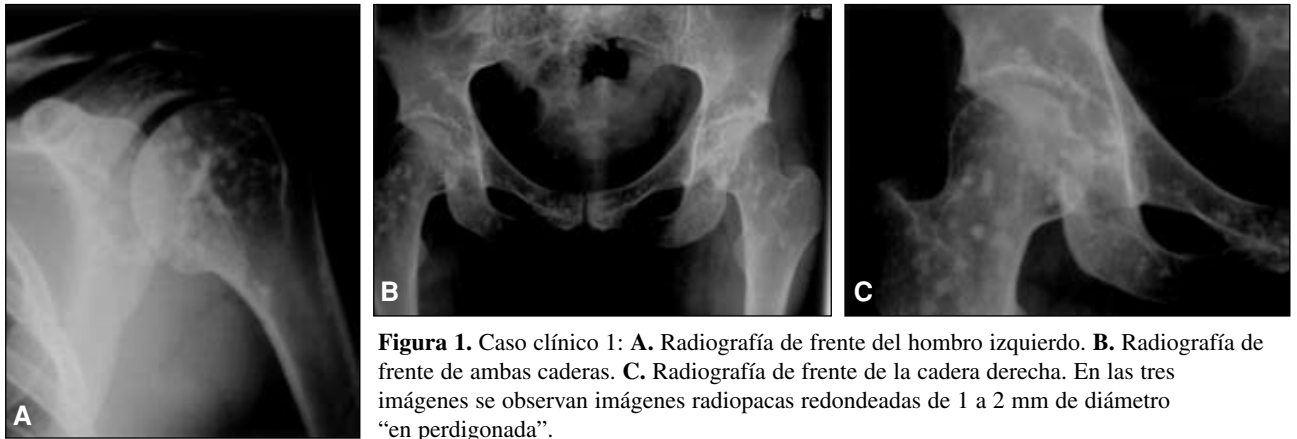
Su patogenia no es clara; aunque se la considera de origen multifactorial, se ha encontrado una mutación en el gen *LEMD3* en varios casos familiares. Esta mutación es compartida con pacientes que presentan melorreostosis y síndrome de Buschke-Ollendorf (osteopoiquilia asociada a lesiones lenticulares cutáneas). Buschke y Ollendorf consideran que se trata de una alteración mesenquimática primitiva, mientras que Rubin propuso que obedece a una alteración en la remodelación ósea. Otras teorías señalan una alteración en el metabolismo fosfocálcico.<sup>1,6,7</sup>

Se caracteriza por el hallazgo radiológico de pequeñas y múltiples áreas escleróticas del tamaño de una lenteja (imagen “en perdigonada”), localizadas, por frecuencia decreciente, en las falanges de manos, huesos del carpo y metacarpo, falanges de los pies, huesos del tarso y metatarso, ilíacos, fémur, radio, sacro, húmero y tibia. En los huesos largos afectan la esponjosa de la metafisis y la epífisis.<sup>1-3,5,8,9</sup>

Recibido el 2-11-2011. Aceptado luego de la evaluación el 13-3-2012.

Correspondencia:

Dr. SANTIAGO VEDOYA  
spvedoya@gmail.com



**Figura 1.** Caso clínico 1: **A.** Radiografía de frente del hombro izquierdo. **B.** Radiografía de frente de ambas caderas. **C.** Radiografía de frente de la cadera derecha. En las tres imágenes se observan imágenes radiopacas redondeadas de 1 a 2 mm de diámetro “en perdigonada”.



**Figura 2.** Caso clínico 1. **A-B.** Radiografía de frente de ambas manos. Se observan idénticas imágenes en las falanges, metacarpianos y huesos del carpo. **C.** Imagen oblicua de ambos pies. Aquí las imágenes en perdigonada predominan en las falanges. **D-E.** Rodilla derecha, frente y perfil, imágenes redondeadas metafisoepifisarias tanto en el fémur como en la tibia.



**Figura 3.** Caso clínico 1. **A.** Radiografía del pie derecho ampliada para apreciar las imágenes redondeadas esparcidas en las falanges y MTC. **B.** Radiografía de frente del hombro izquierdo (asintomático) con idénticas imágenes que el izquierdo.

Las alteraciones óseas cursan de forma asintomática. Algunos informes describen que estos hallazgos tienden, con el tiempo, a aumentar en número y densidad, mientras que también se han publicado casos de su desaparición y reaparición.<sup>5</sup>

La tomografía computarizada y la resonancia magnética evidencian áreas de osteocondensación sin afectación de las partes blandas y con características de benignidad.

Cabe destacar que el examen de laboratorio es por lo general normal, aunque se describieron, como ya se dijo, alteraciones en el metabolismo fosfocálcico.<sup>2,3,5</sup>

En el 20% de los casos pueden encontrarse lesiones cutáneas asociadas en forma de dermatofibrosis lenticular diseminada, que constituyen el síndrome de Buschke-Ollendorf. En estos pacientes aparecen en la piel nódulos ligeramente salientes, de color amarillo pálido, redondo u ovalado, de 1 a 10 mm, con predominio en la cintura escapular, la cara posterior de los brazos, los glúteos, los muslos y la región lumbar.<sup>2,8</sup>

El diagnóstico definitivo, en el improbable caso de que existan dudas, se realiza mediante biopsia ósea, en la que

observan condensaciones de hueso laminar compacto dentro de la esponjosa y que, en determinados puntos, se disponen concéntricamente a un canal vascular.<sup>1-3</sup>

La gammagrafía con tecnecio 99 no muestra áreas de hipercaptación.<sup>1,5</sup> La importancia radica en el diagnóstico diferencial con las metástasis osteoblásticas, las cuales son hipercaptantes.

También debe diferenciarse de otras esclerosis generalizadas, como la melorreostosis y la osteopatía estriada. La primera se caracteriza por afectar principalmente las extremidades inferiores en forma asimétrica, con dolor, rigidez y limitación de la movilidad articular. En la radiografía se observan hiperostosis lineales longitudinales, paralelas al eje mayor del hueso afectado, que comprometen la epífisis, la diáfisis y la metáfisis, semejantes a una “vela derretida” y que, a diferencia de la osteopoiquilia, no afectan las manos ni los pies.<sup>1-5</sup>

En la osteopatía estriada las imágenes osteodensas tienen forma de estrías longitudinales que comienzan en la línea epifisaria y se hacen más evidentes en la diáfisis. Generalmente se observan en el fémur, la tibia y los huesos

**Tabla 1.** Otros diagnósticos diferenciales de osteopoiquilia

- Focos de osteomielitis crónica
- Tumores óseos primarios: osteblastoma benigno, condroblastoma benigno, osteoma osteoide
- Mastocitosis
- Hiperostosis frontal interna
- Leontiasis
- Cementoma esclerosante
- Osteítis esclerosante del ilíaco



**Figura 4.** Caso clínico 2. Radiografía de frente de ambas caderas que muestra imágenes redondeadas ovoideas radiopacas de 1 a 2 mm de diámetro que afectan la pelvis y ambos fémures.

los ilíacos. Estos pacientes suelen presentar sordera por oteoclerosis. Sumadas a estas dos entidades como diag-

nósticos diferenciales, pueden mencionarse también las metástasis del carcinoma prostático, los focos de osteomielitis crónica, la mastocitosis, los cementomas esclerosantes, la osteítis esclerosante del ilíaco, la leontiasis, todos ellos (a excepción de los dos primeros) extremadamente infrecuentes.<sup>1,2,5</sup>

Si bien las complicaciones de la osteopoiquilia son excepcionales, se observaron casos aislados de degeneración maligna hacia el tumor de células gigantes, el condrosarcoma y el osteosarcoma.<sup>9-11</sup>

Asimismo, la posible presencia de una alteración del tejido conjuntivo de características especiales podría justificar los informes de síndromes de compresión de los nervios periféricos en pacientes que presentan lesiones cutáneas y la ocasional asociación de la osteopoiquilia con lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide y fiebre mediterránea familiar.<sup>1</sup>

En conclusión, la osteopoiquilia es una alteración de carácter benigno y asintomático, que no precisa tratamiento. Resulta importante conocer el cuadro para integrarla en el diagnóstico diferencial de las imágenes osteodensas múltiples, diferenciándolo así de otras patologías que requieren un enfoque distinto.

## Bibliografía

1. Barrera Cardenas J, M. Cima Suarez. Osteopoiquilia. Reporte de 2 casos. *Rev Esp Cirug Osteoarticular* 2002;37(209):40-3.
2. Argumosa Gutierrez A. Osteoesclerosis múltiples y simétricas. Osteopoiquilia. *Bol Pediatr* 2005;45(191):29-32.
3. Benli IT, Akalin S. Epidemiological clinical and radiological aspects of Osteopoikilosis. *J Bone Joint Surg* 1992;74-B: 504-6.
4. Belzunegui J, Plazaola I, Uñarte E. Mixed sclerosing bone dystrophy. *Clin Rheumatol* 1996;15:378-81.
5. Ruiz Fernandez MA, De León García FJ, Ruiz González AP. Osteopatía condensante diseminada, definición y actitud. *BSCP Can Ped* 2003;27(3):401-5.
6. Buschke A, Ollendorft H. Ein fall von dermatofibrosis lenticularis disseminata und osteopatia condensans disseminata. *Dermatol Wochenschr* 1928;86:257.
7. Rubin PH. Osteopoikilosis. En *Dynamic classification of bone dysplasias*. Chicago: Year Book Med Pub;1969:565-7.
  - i. Al Attia HM, Sherif AM. Buschke-Ollendorft Syndrome in a multipara: case report. *Clin Rheumatol* 1998;17(1):59-63.
8. Ayling RM, Evans PEL. Giant cell tumor in a patient with osteopoikilosis. *Acta Orthop Scand* 1988;59:74-6.
9. Grimer RJ, Davies AM, Starkie CM. Chondrosarcoma in a patient with osteopoikilosis. *Rev Chir Orthop* 1989;75:188-90.
10. Mindell ER, Northup CS. Osteosarcoma asociated with Osteopoikilosis: case report. *J Bone Joint Surg* 1978;60-A:406-8.

*Los autores no recibieron ningún beneficio por la realización de este trabajo.*