

Pedraz Penalva MT

Sección de Reumatología - Hospital del Vinalopó - Elche (Alicante)

Artralgias migratorias y lesiones óseas esclerosantes. Diagnóstico diferencial

Correspondencia: M^a Teresa Pedraz Penalva - Sección de Reumatología - Hospital del Vinalopó - Tónico Sansano Mora, 14 - 03293 Elche - Alicante (España)
Correo electrónico: tpedraz2000@yahoo.es

Fecha de recepción: 10/03/2014

Fecha de aceptación: 15/04/2014

Resumen

La osteopoiquilia es una rara displasia ósea benigna que puede cursar con dolor musculoesquelético, aunque suele ser asintomática. Habitualmente se sospecha y se diagnostica ante el hallazgo incidental de las lesiones óseas características en los estudios radiológicos solicitados por otro motivo. Identificar estas lesiones y descartar otras posibles causas es crucial para realizar un correcto diagnóstico diferencial y evitar estudios invasivos innecesarios. A continuación describimos un caso clínico de una paciente de 32 años remitida al servicio de Reumatología por dolor articular.

Palabras clave: *enfermedades esclerosantes óseas, displasias esclerosantes óseas, osteopoiquiosis, osteosclerosis, metástasis óseas escleróticas, radiografía, diagnóstico.*

Migratory arthralgia and sclerosing bone lesions. Differential diagnosis

Summary

Osteopokilosis is a rare benign bone dysplasia that may result in musculoskeletal pain, although it is usually asymptomatic. It is frequently suspected and diagnosed by the incidental finding of characteristic bone lesions on plain radiographs requested for another reason. Identifying these lesions and ruling out other possible causes is crucial to carry out a correct differential diagnosis and to avoid unnecessary invasive studies. We describe a case of a patient 32 years old who was referred to our rheumatology department because of joint pain.

Key words: *sclerosing bone disorders, sclerosing bone dysplasias, osteopokilosis, osteosclerosis, sclerotic bone metastases, radiography, diagnosis.*

Introducción

La osteopoiquilia u osteopatía condensante disseminada es una displasia ósea benigna relacionada con una anomalía en el proceso de maduración endocondral. Clínicamente suele ser asintomática, aunque los pacientes pueden presentar dolor articular, alteraciones cutáneas, diversas anomalías del desarrollo u otras patologías asociadas. Los parámetros de laboratorio relacionados con el metabolismo óseo suelen ser normales, y el diagnóstico habitualmente se realiza ante el hallazgo casual en los estudios radiológicos de las lesiones óseas características. Las imágenes radiológicas típicas muestran múltiples lesiones óseas radiodensas, de pequeño tamaño, redondeadas u ovales, distribuidas en las regiones periarticulares de los huesos largos¹. Conocer e identificar los patrones radiológicos que caracterizan a las diversas patologías óseas es, junto con la historia clínica, fundamental para realizar un diagnóstico preciso.

A continuación describimos un caso clínico de una paciente remitida por dolor articular.

Caso clínico

Mujer de 32 años fue remitida para valoración por Reumatología por referir artralgiás migratorias que empeoraban tras esfuerzos durante los últimos dos años. El dolor articular desaparecía con antiinflamatorios no esteroideos. No padecía ninguna enfermedad sistémica ni tomaba otros tratamientos farmacológicos. En la exploración física se objetivó dolor leve con la abducción pasiva de ambos hombros, dolor a la palpación en ambas regiones petrocantéreas y de la muñeca derecha. No se encontró tumefacción ni limitación de la movilidad en ninguna articulación. No se identificaron lesiones cutáneas ni otras anomalías. Los estudios de laboratorio realizados (hemograma, bioquímica con transaminasas, función renal, fosfatasa alcalina, calcio, fósforo, hormonas tiroideas y hormona paratiroidea, electrolitos, proteinograma, VSG, proteína C reactiva (PCR), 25(OH) vitamina D, marcadores de resorción ósea, calciuria en orina de 24 horas, anticuerpos antinucleares (ANA), factor reumatoide (FR), anticuerpos anti péptido cíclico citrulinado (anti-CCP), y serología de hepatitis B y C) fueron normales. En las radiografías se evidenciaron múltiples lesiones óseas escleróticas de pequeño tamaño, redondeadas, distribuidas de forma bilateral y simétrica y localizadas en cabeza humeral, porción periarticular de la escápula (Figura 1), metacarpianos y falanges de las manos, pelvis, acetábulo, cabeza y cóndilo femorales (Figura 2), tercio proximal y distal de tibia y en los huesos de los pies. No se observó afectación del cráneo ni de los cuerpos vertebrales. La gammagrafía ósea con tecnecio no mostró depósitos patológicos del radiotrazador. La paciente fue diagnosticada de osteopoiquilia ante los hallazgos clínicos, la normalidad de los parámetros de laboratorio y las imágenes radiológicas características.

Discusión

La osteopoiquilia u osteopoiquilosis es una displasia ósea hereditaria de etiología desconocida, rela-

cionada con una alteración en la resorción de la esponjosa secundaria y en la formación de trabéculas normales a lo largo de las líneas de tensión durante el proceso de maduración endocondral². Se ha identificado un patrón de herencia autosómico dominante, aunque también se han descrito casos esporádicos. Presenta una incidencia similar en ambos sexos con una prevalencia estimada de 1/50.000 habitantes³. Con frecuencia los pacientes permanecen asintomáticos, por lo que el diagnóstico se realiza a cualquier edad, ante el hallazgo incidental de las típicas lesiones radiológicas en los estudios radiológicos solicitados por otro motivo. Estas lesiones óseas aparecen durante el desarrollo embrionario y la infancia y suelen permanecer a lo largo de la vida, aunque se ha descrito tanto el aumento como la reducción de su tamaño, e incluso su desaparición⁴. Sin embargo, no es infrecuente que los pacientes presenten algunas manifestaciones como dolor y derrame articular (15-20% de los casos), o lesiones cutáneas (25%). Los nevos de tejido conectivo son las lesiones cutáneas más frecuentes, seguidas por la tendencia a desarrollar queloides y las lesiones esclerodermiformes⁵. La coexistencia de *dermatofibrosis lenticularis disseminata*, una alteración hereditaria del tejido conectivo caracterizada por la aparición de pápulas fibromatosas (nevos) en la espalda y las extremidades, y osteopoiquilia se denomina osteodermatopoiquilosis o síndrome de Buschke-Ollendorff⁶. Los pacientes con osteopoiquilosis también pueden presentar estenosis del canal medular, anomalías de la charnela cráneo-cervical (síndrome de Klippel-Feil), alteraciones cráneo-faciales y dentarias, sindactilia, anomalías del crecimiento (enanismo), malformaciones renales y cardíacas, defectos urogenitales, patologías endocrinas (pubertad precoz) y reumatológicas autoinmunes, coartación aórtica y otros problemas vasculares⁷. La clínica articular puede estar relacionada con la propia osteopoiquilia o con enfermedades autoinmunes asociadas como el lupus eritematoso sistémico, la artritis reumatoide, las espondiloartropatías o la fiebre mediterránea familiar. Aunque nuestra paciente refería dolor articular que empeoraba con la actividad en varias localizaciones, no se evidenció signo alguno que sugiriese la coexistencia de una patología sistémica asociada ni en la exploración física ni en los estudios complementarios realizados. Tampoco se detectaron alteraciones cutáneas ni anomalías a otros niveles. Las imágenes radiológicas características de la osteopoiquilosis muestran múltiples lesiones osteoscleróticas de pequeño tamaño, que puede oscilar desde unos milímetros a varios centímetros, de densidad homogénea y morfología generalmente redondeada u oval. Estas lesiones presentan una distribución periarticular típica, localizándose habitualmente en las metáfisis y epífisis de los huesos largos. Hasta en el 90% de los casos aparecen de forma bilateral y simétrica. Los pequeños huesos de las manos y los pies (falanges, metacarpianos, metatarsianos, huesos del carpo y tarso), la pelvis, el fémur, el cúbito, el

radio, el sacro, la tibia, el peroné, la escápula y la porción proximal del húmero son los huesos afectados con mayor frecuencia^{2,8}. Las imágenes radiológicas de nuestra paciente evidenciaron la típicas lesiones radiodensas redondeadas distribuidas periarticularmente y localizadas en las cabezas humerales y femorales, la escápula, la pelvis, los cóndilos femorales (Figuras 1 y 2), el tercio proximal y distal de ambas tibias y los huesos de las manos y pies. La localización de estas lesiones en el cráneo, las costillas o los cuerpos vertebrales es extraordinario, salvo en la osteomesopicosis, una variante de la osteopoiquiosis caracterizada por la presencia de lesiones osteoscleróticas irregulares localizadas en los cuerpos vertebrales, cerca del borde de los platillos vertebrales². Parece haber una estrecha relación entre las alteraciones subyacentes a las diferentes displasias óseas, lo que hace imposible diferenciarlas histológicamente en algunas ocasiones. Además, los pacientes con osteopoiquilia con frecuencia presentan otras displasias óseas como la enostosis, los osteomas, la osteopatía estriata, la melorreostosis o la exostosis múltiple⁹. El estudio histológico de las lesiones en pacientes con osteopoiquilia muestra, al igual que en la enostosis, condensaciones de hueso lamelar compacto (áreas escleróticas) localizadas en el hueso esponjoso, en consonancia con los hallazgos radiológicos^{4,10}. La coexistencia de alteraciones que sugieran la presencia de osteopoiquiosis, osteopatía estriata y melorreostosis en un mismo paciente se conoce como distrofia ósea esclerosante mixta². Al igual que en otras displasias óseas, los pacientes con osteopoiquilia presentan un riesgo elevado de fracturas patológicas, aunque no se ha evidenciado ninguna anomalía en el proceso de cicatrización ósea tras las fracturas¹. Ocasionalmente, se ha descrito la degeneración neoplásica de alguna de las lesiones osteoscleróticas, especialmente hacia condrosarcoma y osteosarcoma. La gammagrafía ósea con ^{99m}Tecnecio-MDP suele ser normal en pacientes con osteopoiquiosis, y su realización puede ayudar a diferenciarla de otros procesos como las metástasis blásticas o a identificar una transformación maligna de las lesiones^{4,11}. No obstante, la presencia de una captación focal anómala del radiotrazador no excluye a esta displasia, pues algunas lesiones grandes en crecimiento, especialmente en pacientes jóvenes, pueden mostrar esta alteración^{12,13}. En nuestro caso no se observó hipercaptación del radiofármaco en ninguna localización.

El diagnóstico de esta displasia ósea habitualmente se realiza por las típicas lesiones osteoscleróticas en las imágenes radiológicas. No suelen precisarse otros estudios complementarios y es excepcional la necesidad de una biopsia ósea, técnica limitada a los casos con dudas diagnósticas o sospecha de degeneración neoplásica. Numerosas patologías con diferente severidad y pronóstico se han vinculado con la presencia de lesiones óseas esclerosantes. Las metástasis blásticas constituyen la causa más frecuente de lesiones óseas múltiples radiodensas en adultos, destacando tanto por su

Figura 1. Múltiples lesiones radiodensas redondeadas en ambos hombros (a, derecho; b, izquierdo), localizadas de forma simétrica en la epífisis humeral proximal y en la región periarticular de la escápula

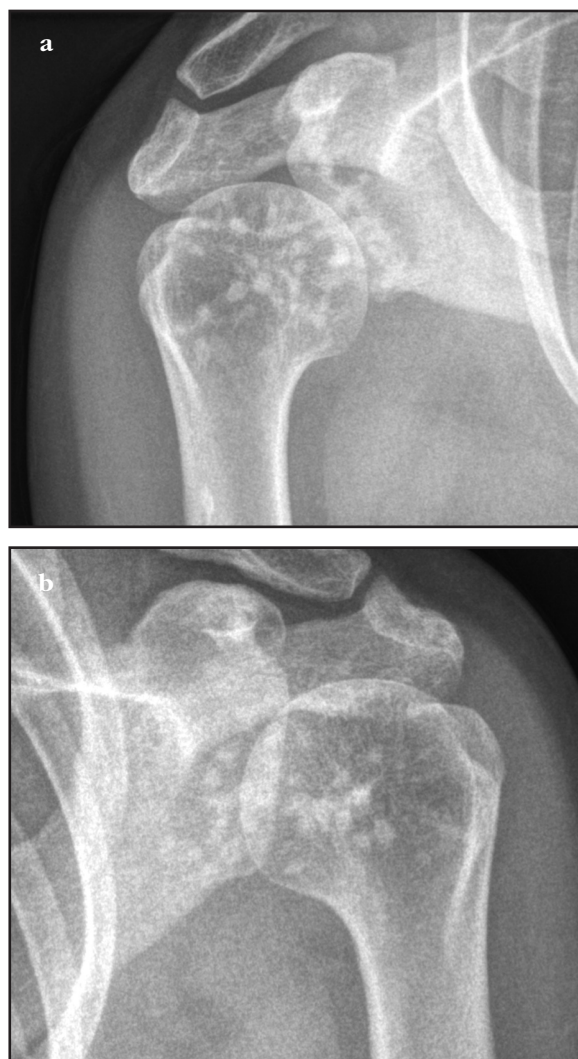


Figura 2. Múltiples lesiones escleróticas redondeadas localizadas en la epífisis proximal de fémur, acetábulos, huesos del pubis, sacro e iliacos, distribuidas de forma periarticular y simétrica



incidencia como por su gravedad. La neoplasia de mama en la mujer y el carcinoma de próstata en el hombre son los tumores asociados con mayor frecuencia. Las metástasis óseas generalmente son asimétricas, de tamaño variable, y tienen predilección por el esqueleto axial, las costillas y las diáfisis de los huesos largos. Rara vez aparecen en los huesos del carpo o del tarso. Radiológicamente se caracterizan por la presencia de destrucción ósea y de reacción perióstica, así como por el hallazgo de numerosos focos de captación en la gammagrafía ósea¹⁴. Por otro lado, diversas patologías congénitas y/o hereditarias se han relacionado con la aparición de lesiones osteoscleróticas a lo largo del crecimiento, destacando el heterogéneo grupo de las displasias óseas y, entre éstas, la osteopetrosis, la osteopatía estriata, la melorreostosis, la picnodisostosis, la disosteosclerosis, la osteocondromatosis múltiple, la enostosis, los osteomas y la displasia fibrosa ósea^{4,9,10}. Otras enfermedades como la neurofibromatosis tipo 1¹⁵, la esclerosis tuberosa¹⁶ o la paquidermoperiostosis¹⁷ también han sido asociadas con estas anomalías óseas, así como diversas patologías adquiridas entre las que sobresalen la mielofibrosis¹⁰, la infección por VHC¹⁸, la granulomatosis lipídica⁹, la mastocitosis¹⁹, la sarcoidosis⁸, la enfermedad de Paget²⁰ y la osteodistrofia renal⁹. Con frecuencia, la morfología de las lesiones, su ubicación en el esqueleto, y su localización en el hueso (epifisaria, metafisaria o diafisaria, la afectación de la cortical o del hueso esponjoso, o el compromiso del patrón trabecular) nos ofrecen patrones radiológicos característicos que, junto con la historia clínica, suelen ser suficientes para realizar un diagnóstico diferencial correcto y establecer un diagnóstico preciso.

Como conclusiones, consideramos que la evaluación de los pacientes con dolor articular asociado con múltiples lesiones radiológicas osteoscleróticas debe ser realizada de forma exhaustiva, teniendo en cuenta las posibles patologías implicadas y descartando las enfermedades relacionadas que pueden coexistir. Conocer los diferentes patrones radiológicos es fundamental para realizar un correcto diagnóstico diferencial, evitar errores diagnósticos o el uso innecesario de pruebas invasivas. Las metástasis osteoblásticas constituyen un desafío en el que la realización de una gammagrafía ósea con ^{99m}Tecnecio-MDP puede ser esclarecedora⁷.

Por último, se recomienda una evaluación periódica de los pacientes con osteopoiquilosis por el riesgo descrito de transformación maligna.

Bibliografía

1. Woyciechowsky TG, Monticelio MR, Keiserman B, Monticelio OA. Osteopoiquilosis: what does the rheumatologist must know about it? *Clin Rheumatol* 2012;31:745-8.
2. Greenspan A. Sclerosing bone dysplasias--a target-site approach. *Skeletal Radiol* 1991;20:561-83.
3. Benli IT, Akalin S, Boysan E, Mumcu EF, Kiş M, Türkoğlu D. Epidemiological, clinical and radiological aspects of osteopoiquilosis. *J Bone Joint Surg Br* 1992;74:504-6.
4. De Vernejoul MC, Kornak U. Heritable sclerosing bone disorders: presentation and new molecular mechanisms. *Ann N Y Acad Sci* 2010;1192:269-77.
5. Benli IT, Akalin S, Boysan E, Mumcu EF, Kiş M, Türkoğlu D. Epidemiological, clinical and radiological aspects of osteopoiquilosis. *J Bone Joint Surg Br* 1992;74:504-6.
6. De Vernejoul MC. Sclerosing bone disorders. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008;22:71-83.
7. Ozdemirel AE, Cakit BD, Erdem HR, Koc B. A rare benign disorder mimicking metastasis on radiographic examination: a case report of osteopoiquilosis. *Rheumatol Int* 2011;31:1113-6.
8. Di Primio G. Benign spotted bones: a diagnostic dilemma. *CMAJ* 2011;183:456-9.
9. Ihde LL, Forrester DM, Gottsegen CJ, Masih S, Patel DB, Vachon LA, et al. Sclerosing bone dysplasias: review and differentiation from other causes of osteosclerosis. *Radiographics* 2011;31:1865-82.
10. Van Hul W, Vanhoenacker F, Balemans W, Janssens K, De Schepper AM. Molecular and radiological diagnosis of sclerosing bone dysplasias. *Eur J Radiol* 2001;40:198-207.
11. Tuncel M, Caner B. Osteopoiquilosis: a major diagnostic problem solved by bone scintigraphy. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol* 2012;31:93-6.
12. Mungovan JA, Tung GA, Lambiase RE, Noto RB, Davis RP. Tc-99m MDP uptake in osteopoiquilosis. *Clin Nucl Med* 1994;19:6-8.
13. An YS, Yoon JK, Lee MH, Joh CW, Yoon SN. Abnormal bone scan in an adult with osteopoiquilosis. *Clin Nucl Med* 2004;29:856-8.
14. Choi J, Raghavan M. Diagnostic imaging and image-guided therapy of skeletal metastases. *Cancer Control* 2012;19:102-12.
15. Lu-Emerson C, Plotkin SR. The Neurofibromatosis. Part 1: NF1. *Rev Neurol Dis* 2009;6:E47-53.
16. Avila NA, Dwyer AJ, Rabel A, Darling T, Hong CH, Moss J. CT of sclerotic bone lesions: imaging features differentiating tuberous sclerosis complex with lymphangiomyomatosis from sporadic lymphangiomyomatosis. *Radiology* 2010;254:851-7.
17. Hansen-Flaschen J, Nordberg J. Clubbing and hypertrophic osteoarthropathy. *Clin Chest Med* 1987;8:287-98.
18. Lormeau C, Falgarone G, Roulot D, Boissier MC. Rheumatologic manifestations of chronic hepatitis C infection. *Joint Bone Spine* 2006;73:633-8.
19. Spivacow F, Sarli M, Nakutny R. Mastocitosis sistémica: repercusión ósea. *Medicina (Buenos Aires)* 2012;72:201-6.
20. Smith SE, Murphey MD, Motamedi K, Mulligan ME, Resnik CS, Gannon FH. Radiologic spectrum of Paget disease of bone and its complications with pathologic correlation. *Radiographics* 2002;22:1191-216.