



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

160/2180 - Enfermedad de Voorhoeve ¿la conoce?

F.L. Piaggio Muenta^a, C. Lozano Suárez^b, G. Pérez Darnaudguilhem^c, F. Abadín López^d y E. Revuelta Evrard^e

^aMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Almagro. Ciudad Real. ^bMédico de Familia. Centro de Salud Valenzuela. Ciudad Real. ^cMédico Residente de Medicina de Familia y Comunitaria. Centro de Salud Ciudad Real 3. Ciudad Real. ^dMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Ciudad Real 1. Ciudad Real. ^eReumatóloga. Servicio de Reumatología. Hospital General de Ciudad Real. Ciudad Real.

Resumen

Descripción del caso: Varón 34 años remitido desde AP con historia de dolor crónico de características mecánicas en manos, hombros y ocasionalmente en talones, que ceden con reposo, sin inflamación, ni fiebre ni síndrome constitucional. Se realizan pruebas de imagen encontrándose en las radiografías bandas regulares lineales hiperdensas desde las metafisis hacia las diáfisis de los huesos largos y estriaciones en los huesos ilíacos que pueden orientar el diagnóstico.

Exploración y pruebas complementarias: Hemograma normal, VSG 7, coagulación normal. Bioquímica normal (F alcalina 76), tiroglobulina 185 (1,6-59,9), TSH 2,11, PTH normal, ac antitiroglobulina neg, ac antimicrosomales neg, marcadores tumorales negativos, orina normal, ANA neg, proteinograma normal, cadenas ligeras en orina normales, Vit D 25-OH 30, Vit A 0,62. Hidroxiprolina en orina 24h 64,4. Radiografías: líneas radiopacas verticales hiperdensas que siguen el eje largo de huesos largos y estriaciones en forma de abanico en los huesos ilíacos. Gammagrafía Tc: aumento de la captación de radiotrazador en las extremidades con cambios en la morfología, más llamativa en fémures, tibias presentando estos el mismo grosor en toda su longitud. La captación es simétrica y presenta un discreto incremento de captación en raíl de tren. No se evidencian alteraciones significativas de la captación en raquis ni parrillas costales, ni asimetrías en manos.

Juicio clínico: Osteopatía estriada.

Diagnóstico diferencial: I. Displasias de la formación ósea endocondral: afectando a la esponjosa primaria (hueso inmaduro): osteopetrosis, picnodisostosis. Afectando a la esponjosa secundaria (hueso maduro): osteopatía estriada, enostosis, osteopoikilosis. II. Displasias de la formación ósea intramembranosa: enostosis, osteopoikilosis, displasia diafisaria progresiva, displasia esclerosante hereditaria múltiple (enfermedad de Ribbing), hiperostosis endostal. III. Displasias esclerosantes mixtas (afectan tanto la osificación endocondral como la intramembranosa). Afectando predominantemente la osificación endocondral: disosteo esclerosis, displasia metafisaria, displasia craneometafisaria. Afectando predominantemente la osificación intramembranosa, melorreostosis. Coexistencia de dos o más displasias óseas esclerosantes.

Comentario final: La enfermedad de Voorhoeve descrita en 1924 es un tipo de osteopoiquilia con

estriaciones verticales radiodensas metafisodiasarias simétricas cuya etiología es la conversión incompleta de esponjosa primaria en secundaria.. Se asocia frecuentemente con otras displasias esclerosantes como melorreostosis u osteopetrosis Es una enfermedad autosómica dominante, benigna asintomática aunque puede provocar dolor articular, defectos auditivos, escoliosis, espondilolistesis; y pronostico depende de la gravedad de las dolencias extraesqueléticas asociadas. La radiografía revela líneas radiopacas verticales que siguen el eje largo del hueso y en el hueso ilíaco se observa un efecto de sol naciente. En la gammagrafía ósea no existe captación y la analítica puede ser normal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Raichholz G, Acevedo P, Vázquez R, Staffieri R. Displasias oseas esclerosantes. Anuario Fundación Dr. J. R. Villavicencio, 2006;XIV;113-7.
2. Greenspan A. Displasias óseas esclerosantes. Skeletal Radiol. 1991;20:561-3.
3. Nuño C, Heili S, Alonso J, Alcalde M, López P, Villacastín B, Calvo E, Y Mazarbeita F. Mielorrostosis: presentación de un caso y revisión de la literatura. 2001;10:50-5.
4. Fontanella I, Rimblas E, Surís X. Mielorrostosis una enfermedad a recordar en la consulta de Reumatología. Seminarios de la Fundación Española de Reumatología. 2006;7:91-5.