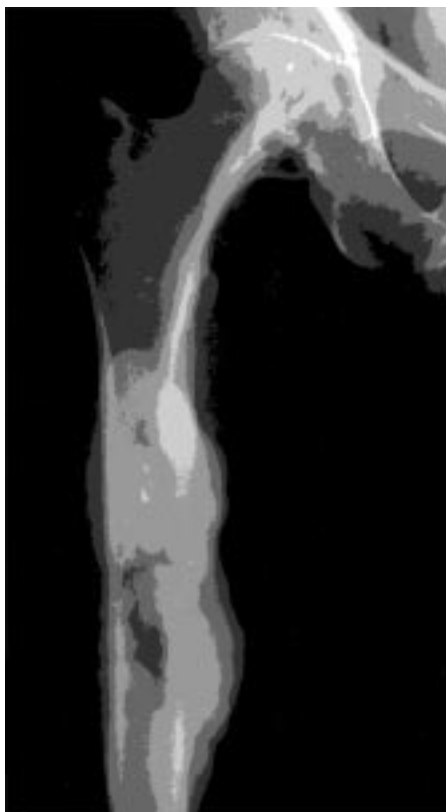


## MELORREOSTOSIS

N. PIRO\*, E. CALVO CRESPO\*\* Y B. PÉREZ VILLACASTÍN

\*RESIDENTE DE MEDICINA FAMILIAR Y COMUNITARIA. \*\*SERVICIOS DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA, TRAUMATOLOGÍA Y RADIOLOGÍA. FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ Y UNIVERSIDAD AUTÓNOMA. MADRID.



Se presenta el caso de un varón de 45 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a la consulta de Cirugía Ortopédica por dolor en el tobillo derecho y limitación funcional de varios meses de evolución. El dolor es de características mecánicas y se acompaña de inflamación vespertina. El paciente no refería fiebre ni síndrome constitucional.

A la exploración física presentaba una tumoración dura de unos 4 cm de diámetro en el dorso del mediopié, adherida a planos profundos, y no dolorosa. Funcionalmente presentaba una limitación de 10° para la flexión dorsal del tobillo y una flexión plantar de 20° con abolición de los movimientos de inversión y eversión. Presentaba dolor en cara anterior de las articulaciones tibioastragalina y tibioperonea.

El paciente refería asimismo otras tumoraciones de idénticas características localizadas en el muslo y la cara anterior de la rodilla derechos. Estas masas eran también duras y no dolorosas. En el muslo se objetivaba una tumoración de gran tamaño localizada en la cara anterointerna y que desplazaba la musculatura del cuádriceps. En la rodilla se palpaba una masa de aproximadamente 15 × 4 cm situada en la cara anteroexterna del tercio superior de la tibia. Ninguna de estas lesiones tenía repercusión en la función de la extremidad inferior derecha.

Se realizó un hemograma que fue normal y un estudio radiográfico, donde se apreciaban múltiples lesiones osteocondensantes de bordes redondeados y bien definidos, localizadas en la cadera y la diáfisis femo-

ral, tuberosidad tibial anterior, rótulo y tarso derechos. Estas lesiones afectaban principalmente a la cortical del hueso y se extendían a las partes blandas adyacentes sin aparentemente infiltrarlas. Además, en la rótula y en el pie existía una osificación de las partes blandas periarticulares de características radiológicas similares (figs. 1, 2 y 3).

### COMENTARIO

Nos encontramos con un varón de edad media con múltiples lesiones osteocondensantes de larga evolución. Aunque múltiples procesos óseos tienen imágenes radiológicas de osteocondensación cortical<sup>1</sup>, sólo dos de ellos presentan además osificación de partes blandas<sup>2</sup>: el osteosarcoma y la melorreostosis. El osteosarcoma es descartable por la benignidad de las imágenes radiológicas y por la múltiple localización de las lesiones, por lo que nuestro diagnóstico es que se trata de una melorreostosis.

La melorreostosis es una enfermedad rara, benigna, congénita no hereditaria, que fue descrita en 1922 por Léri y Joanny. No presenta predilección por ninguno de los dos sexos<sup>3</sup>. La etiología de esta enfermedad es desconocida, pero algunos autores, como Murray y McCredie, encontraron que seguía una distribución esclerotómica y que las lesiones podían ser únicas o múltiples, siendo la clínica en este último

caso más grave. Por su distribución esclerótica propusieron que esta entidad era una forma de neuropatía sensorial, con posible origen en el ganglio sensorial espinal<sup>4</sup>. La melorreostosis generalmente cursa con dolor y éste es el síntoma de presentación habitual. Como resultado del crecimiento cortical anormal, el hueso puede invadir estructuras nerviosas y vasculares, y, en localizaciones yuxtaarticulares, este hueso neoformado limita con frecuencia el movimiento articular y puede incluso llegar a producir una auténtica artrodesis extraarticular<sup>5</sup>. En las localizaciones femorales puede verse una amiotrofia secundaria que en ocasiones llega a producir una inestabilidad de la rótula<sup>6</sup>. También se producen lesiones cutáneas, como hiperpigmentación, induración del tejido subcutáneo, hemangiomas capilares, dilataciones venosas, aneurismas arteriovenosos, nevus vasculares y fibrosis que puede remedar una esclerodermia. Otras lesiones asociadas son: fibromas, fibrolipomas, lipomatosis, fibrosis retroperitoneal<sup>7</sup>. Histológicamente, la enfermedad se manifiesta como una osteoesclerosis y fibrosis no específica. Dada la inespecificidad de la histología, el diagnóstico se basa en las imágenes radiológicas<sup>5</sup>. En la

radiología convencional la melorreostosis se caracteriza por una hiperostosis distribuida a lo largo de uno o dos huesos contiguos en forma de «cera de vela», ondulada o lineal<sup>5</sup>. Eventualmente el hueso denso se extiende dentro de la epífisis y puede incluso cruzar la articulación, causando su fusión. Generalmente la melorreostosis está limitada a una sola extremidad, y se afectan al menos dos huesos. También pueden afectarse los huesos pequeños tanto de la mano como del pie. Son asimismo características la calcificación y osificación de las partes blandas alrededor de las articulaciones afectadas<sup>8</sup>. Creemos importante destacar que nuevas técnicas de diagnóstico por imagen, como la tomografía computadorizada o la resonancia magnética, tienen poca utilidad para el diagnóstico de esta entidad<sup>8</sup>, que por otra parte presenta datos muy específicos en la radiología convencional, y deben reservarse para el estudio de ciertas complicaciones, tales como compresiones neurovasculares. La progresión lenta es la regla. El tratamiento de esta enfermedad va dirigido a combatir los síntomas, y osciló entre un tratamiento médico con analgésicos y vasodilatadores hasta osteotomía para liberar la articulación fusionada o la amputación en los casos extremos<sup>8</sup>. En el caso aquí

presentado se indicó una resección de la lesión tarsiana para mejorar la movilidad del tobillo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Jiménez Fernández-Blanco JR. Sistema musculoesquelético: Lesiones óseas generalizadas. En: Pedrosa S, Casanova R, eds. Diagnóstico por imagen. Madrid: Interamericana McGraw-Hill, 1995; 47: 620.
2. Jiménez Fernández-Blanco JR. Sistema musculoesquelético. Las partes blandas. En: Pedrosa S, Casanova SR, eds. Diagnóstico por imagen. Madrid: Interamericana McGraw-Hill, 1995; 44: 571.
3. Resnick D, Niwayama G. Enostosis, Hyperostosis, and Periostitis. En: Resnick, eds. Bone and joint imaging. Philadelphia: WB Saunders Company, 1989; 83: 1.236-1.237.
4. Murray RO, McCredie J. Melorheostosis and sclerotomes: a radiological correlation. *Skeletal Radiol* 1979; 4: 57.
5. Edeiken J, Murray D, Karasick D. Dysplasias. En: Edeiken's. Roentgen, eds. Diagnosis of Diseases of bone. Vol. II. Baltimore: Williams & Wilkins, 1990; 15: 1.676-1.679.
6. Ippolito V. Melorheostosis in association with desmoid tumor. *Skeletal Radiol* 1993; 22: 284-288.
7. Roger D, Bonnetblanc JM. Melorheostosis and Haemangiomas. *Dermatology* 1994; 188: 166-168.
8. Greenspan A, Azouz EM. Bone dysplasias series. Melorheostosis. *Canadian Assoc Radiol J* 1999; 50: 324-330.