

CARTAS CLÍNICAS

Una radiografía con sorpresa: osteopoiquilosis



An X-ray with a surprise: Osteopoiquilosis

Presentamos el caso de un varón de 45 años, fumador, VIH positivo en tratamiento actual con buen control, que acude al servicio de urgencias por dolor en muñeca derecha tras caída casual. En la exploración se objetiva un aumento de volumen en el tercio distal del antebrazo y la mano derechos, junto con un hematoma de unos 6 cm de diámetro en la cara anterior del antebrazo, así como dolor a la palpación en radio distal con movilidad muy limitada por el dolor. Bajo la sospecha de fractura se realiza una radiografía de muñeca y mano (fig. 1), la cual muestra una fractura extraarticular del extremo distal del radio, junto con múltiples imágenes esclerosas epifisarias en la misma localización, así como en los huesos de carpo, metacarpo y falanges. Similares imágenes se observan en radiografías previamente realizadas en los años 2013 y 2015, alrededor del tarso y de la rodilla derechos, respectivamente.

Las imágenes radiográficas visualizadas resultaron sugerentes de osteopoiquilosis, por lo que no fue necesaria la realización de más pruebas complementarias.

El paciente fue tratado mediante tratamiento ortopédico con reducción cerrada y yeso antebraquial por parte de traumatología, siendo dado de alta con resultados satisfactorios.

La osteopoiquilosis, también llamada osteopoiquilia u osteopatía condensante diseminada, fue descrita por primera vez en 1915-1916 por Albers-Schonberg¹; sin embargo, no es hasta 1917 cuando Ledoux-Lebard y Chabaneix establecieron la denominación actual².

Se trata de una afección poco frecuente, con una prevalencia estimada en torno a 1/50.000; afecta a ambos sexos por igual y puede aparecer a cualquier edad³⁻⁵.

Es una enfermedad benigna, hereditaria con carácter autosómico dominante, aunque se han descrito casos esporádicos⁶. Se trata de una displasia ósea esclerosante que afecta al hueso trabecular, sin afectar a la cortical ósea³.

En la mayoría de los casos el proceso es asintomático, pero un 15-20% puede presentar dolor articular. La enfermedad suele comenzar como un hallazgo casual en un estudio radiográfico, con imágenes características redondeadas u ovoides, bien definidas y numerosas, de pequeño tamaño (1-10 mm)⁵. Es importante reseñar que la distribución de estas imágenes suele ser bilateral. En un estudio realizado por Benli et al. se establece su orden de aparición a lo

largo de los huesos del esqueleto por orden decreciente: falanges de la mano (100%); seguidas de los huesos del carpo (97,4%), metacarpo (92,3%), falanges del pie (87,2%), metatarso (84,4%), huesos del tarso (84,6%), pelvis (74,4%), fémur (74,4%), radio (66,7%), cúbito (66,7%), sacro (58,9%), húmero (28,2%), tibia (20,5%) y peroné (12,8%)⁴. La presencia de estas lesiones en cráneo, costillas, clavículas y columna vertebral es excepcional para esta enfermedad, aunque se ha descrito³.

Las lesiones pueden verse en fetos o recién nacidos, pero lo más frecuente es que tardan varios años en desarrollarse y que se detecten en adolescentes y adultos; una vez establecidas permanecen sin cambios⁷.

La osteopoiquilosis puede aparecer aislada o asociada a otras anomalías. Buschke y Ollendorff fueron los primeros en describir en 1928 la asociación de la osteopoiquilosis con *nevus* del tejido conectivo de tipo colágeno (*dermatofibrosis lenticularis disseminata*). Esta entidad, conocida como síndrome de Buschke-Ollendorff (SBO), asocia las lesiones óseas características de la osteopoiquilosis junto con lesiones cutáneas consistentes en infiltrados amarillentos o del color de la piel normal, suelen afectar a muslos y glúteos, o más raramente a extremidades superiores, espalda y abdomen⁸.

Además se ha descrito la asociación en la misma familia de osteopoiquilosis y melorreostosis⁹, una displasia ósea esclerosante consistente en un aumento focal de densidad con aspecto de cera derretida, afectando generalmente a las diáfisis de huesos largos en sentido longitudinal.

También se ha descrito la asociación de la osteopoiquilosis a otras afectaciones dermatológicas (elastomas juveniles, lentigos, fibromas orales, queratomas palmoplantares, predisposición a la formación de queloides), así como reumatológicas (enfermedad de Dupuytren, morfea, esclerodermia, artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, espondilitis anquilosante, fiebre mediterránea familiar), y a otras enfermedades (úlceras pépticas, cataratas, coartación de aorta, defectos urogenitales, pubertad precoz, etc.)^{4,7}. Sin embargo, es posible que algunas de estas asociaciones sean meramente casuales⁷.

Se desconoce la etiología y patogénesis de esta entidad; probablemente sea multifactorial. Se han elaborado diversas hipótesis: 1) Un fallo hereditario en la formación de trabéculas normales a lo largo de las líneas de tensión; 2) Errores en la resorción o remodelación de la esponjosa, lo que resulta en densidades focales y/o estrías dentro del hueso trabecular, y 3) Una enfermedad fibroproliferativa generalizada o enfermedad estenosante. Se confirmó



Figura 1 Fractura extraarticular del extremo distal del radio, junto con múltiples imágenes esclerosas epifisarias, en los huesos de carpo, metacarpo y falanges.

que mutaciones con pérdida de función del gen LEMD3, que codifica una proteína de la membrana nuclear interna relacionada con vías moleculares implicadas en la formación de hueso, podrían resultar en una osteopoiquilosis, así como en SBO y melorreostosis^{4,9}.

El diagnóstico diferencial es amplio, e incluye las metástasis osteoblásticas, la esclerosis tuberosa, la mastocitosis y la condromatosis sinovial, entre otras. Pero la importancia de un buen diagnóstico diferencial radica fundamentalmente en hacer una correcta distinción entre la osteopoiquilosis y las metástasis osteoblásticas. No es infrecuente la confusión de ambas entidades, lo que pone en marcha la realización de una amplia batería de pruebas para llegar al diagnóstico, muchas de ellas caras y dolorosas y no exentas de riesgo para el paciente, incluyendo la biopsia ósea. Radiológicamente las metástasis osteoblásticas son lesiones de tamaño variado, asimétricas y generalmente con destrucción ósea (aspectos ambos contrarios a las características típicas de la osteopoiquilosis), con reacción perióstica y localizadas en el esqueleto axial con hallazgos gammagráficos positivos⁴.

Al igual que el caso que presentamos se han descrito otros casos de osteopoiquilosis asociados a fracturas. Bansal et al. realizaron una revisión bibliográfica de los mismos, concluyendo que los pacientes con esta entidad no tenían mayor riesgo de fractura y que el ritmo de curación de la misma era igual que en un paciente sin dicha enfermedad¹⁰.

Al tratarse de una enfermedad benigna no requiere tratamiento.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Albers-Schonberg H. Eine seltene bisher nicht bekannte strukturen anomalie des skelettes. *Fortsch Geb Roentgenstr Nuclearmed.* 1915/1916;23:174-5.
2. Ledoux-Lebard R, Chabaneix D. L'osteopoeilie forme nouvelle d'ostéite condensante généralisée sans symptomes cliniques. *J Radiol Electrol Med Nucl.* 1917;2:133-7.
3. Pérez Ruiz J, Salman Monte TC, Blanch-Rubio J, Campillo Ibáñez MA, Carbonell J. Osteopoiquilia con afectación de la columna vertebral, una presentación atípica. *Reumatol Clin.* 2014;10:127-9.
4. 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.

5. Korkmaz MF, Elli M, Özkan MB, Bilgici MC, Dağdemir A, Korkmaz M, et al. Osteopoikilosis: Report of a familial case and review of the literature. *Rheumatol Int.* 2015;35:921–4.
6. Benli IT, Akalin S, Boysan E, Mumcu EF, Kış M, Türkoğlu D. Epidemiological, clinical and radiological aspects of osteopoikilosis. *J Bone Joint Surg (Br).* 1992;74:504–6.
7. Verbov J, Graham R. Buschke-Ollendorff syndrome-disseminated dermatofibrosis with osteopoikilosis. *Clin Exp Dermatol.* 1986;11:17–26.
8. Buschke A, Ollendorff H. Ein fall von dermatofibrosis lenticularis disseminata and osteopathia condensans disseminata. *Derm Wochenschr.* 1928;86:257–62.
9. Hellemans J, Preobrazhenska O, Willaert A, Debeer P, Verdonk PC, Costa T, et al. Loss-of-function mutations in LEMD3 result in osteopoikilosis, Buschke-Ollendorff syndrome and melorheostosis. *Nat Genet.* 2004;36:1213–8.
10. Bansal R, Pathak AC, Sheth B, Patil AK. Traumatic fracture in a patient of osteopoikilosis with review of literature. *J Orthop Case Rep.* 2013;3:16–20.

M. Alvargonzález^{a,*}, L. del Valle^b,
C. Parramón^c y C. Quispe^b

^a *Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Cerro del Aire, Majadahonda, Madrid, España*

^b *Servicio de Urgencias, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España*

^c *Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Segovia, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mariaalvargonzalez@gmail.com
(M. Alvargonzález).

<https://doi.org/10.1016/j.semerg.2017.04.008>
1138-3593/

© 2017 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Neumonía organizada criptogénica como causa de tos crónica. A propósito de un caso



Cryptogenic organising pneumonia as a cause of chronic cough

La tos es uno de los síntomas respiratorios más frecuentes en la consulta de atención primaria.

Su persistencia puede producir una repercusión importante en la vida de los pacientes y en ocasiones ser el síntoma de multitud de procesos de muy diversa etiología.

Con el presente caso pretendemos revisar una causa poco frecuente de tos crónica, la neumonía organizada criptogénica.

Se trata de una mujer de 44 años de edad, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que consultó en Atención Primaria por cuadro de tos seca y disnea leve de 10 días de evolución, sin expectoración, fiebre, autoescucha de sibilancias, rinorrea, lagrimeo o picor de ojos, estornudos u otra sintomatología asociada.

La paciente trabajaba como teleoperadora y la sintomatología le dificultaba la realización de su actividad laboral. No fumaba ni tenía otros hábitos tóxicos. Negaba exposición a alérgenos.

En la exploración destacaba una saturación de oxígeno basal del 98%, disminución de ruidos respiratorios en base derecha, con auscultación cardíaca y exploración otorrinolaringológica normales.

Inicialmente se solicitó una radiografía de tórax (fig. 1), en la que se apreció un infiltrado reticular bilateral, ante lo cual se pautó un tratamiento con broncodilatadores y antibioterapia, con escasa mejoría, por lo que se decidió asociar corticoides inhalados, con una leve disminución de la tos.

Un mes después la paciente acudió nuevamente a consulta por persistencia del cuadro; se derivó a Neumología y se empezaron a valorar otras posibles causas.

A pesar de no existir síntomas digestivos se realizó un ensayo terapéutico con inhibidores de la bomba de protones y procinéticos, pensando en la enfermedad por reflujo gastroesofágico como causa de la tos.

A la espera de la cita, la paciente acudió al Servicio de Urgencias por intensificación de los síntomas, donde fue atendida por el otorrinolaringólogo de guardia que evidenció signos de reflujo gastroesofágico y recomendó su derivación a consulta de Digestivo, desde la cual se realizó interconsulta a Alergología para descartar sensibilización a neuroalérgenos.

En el estudio realizado por su médico de atención primaria y Digestivo se encontró:

- Analítica general: ferropenia sin anemia. No leucocitosis. Perfil de autoinmunidad normal. Pruebas reumatológicas negativas.

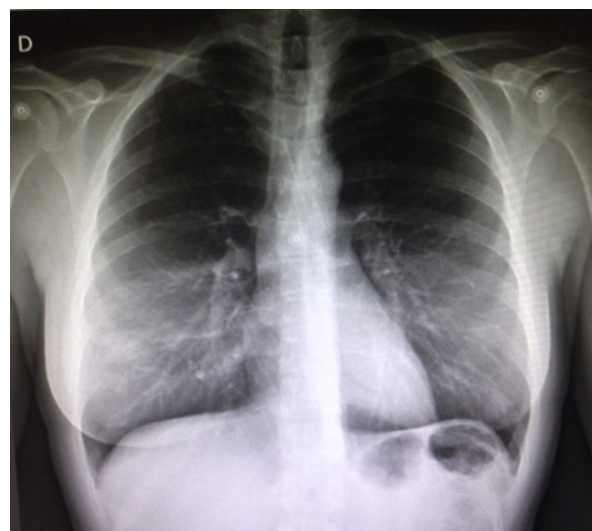


Figura 1 Radiografía de tórax: infiltrado reticular bilateral.