

Reumatología clínica en imágenes

Melorreostosis: presentación de un caso y revisión de la literatura

Melorreostosis, a case report

Tarek Carlos Salman Monte*, Delfi Rotés Sala, Josep Blanch Rubió, Violeta Bittermann y Jordi Carbonell Abelló

Servicio de Reumatología, Hospital del Mar/Parc Salut Mar, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 7 de julio de 2010

Aceptado el 17 de noviembre de 2010

On-line el 6 de abril de 2011

Introducción

La melorreostosis también es conocida como osteopatía hiperostótica, osteítis eburnizante monomiélica o enfermedad de Leri y Joanny. Es una enfermedad ósea mesenquimal infrecuente, clasificada dentro de las displasias óseas esclerosantes (Fair-Bank, 1951). Descrita primeramente por Leri y Joanny (Leri-Joanny 1922)¹, afecta a varones y mujeres por igual y la prevalencia de la enfermedad es 0,9 por millón². Presentamos el caso de un paciente varón de 42 años con historia de dolor de varios meses en la pierna izquierda, diagnosticado de melorreostosis localizada en el tercio medio de la tibia y el peroné.

Caso clínico

Varón de 42 años, sin hábitos tóxicos ni alergias medicamentosas conocidas, que inició 3 meses antes de ser referido a nuestro servicio, dolor continuo, no irradiado, en el tercio medio de la pierna izquierda. A la exploración física destacaba dolor selectivo a la palpación en tercio medio de la tibia izquierda. No se constataron presencia de atrofia cutánea ni deformidad en la extremidad afectada. La analítica practicada, que incluyó reactantes de fase aguda; hemograma completo, bioquímica básica, marcadores bioquímicos del remodelado óseo en sangre y orina, hormonas de tiroides y proteínograma electroforético, fue anodina. En la radiografía simple de la pierna izquierda (fig. 1) se apreciaba una imagen compatible de

hiperostosis con cortical engrosada en el tercio medio de la tibia y el peroné, que se extendía a lo largo del hueso mostrando una imagen de «chorro de vela fluyendo». En la gammagrafía con ⁹⁹Tc (fig. 2) se observó un incremento de la captación del trazador. Se practicó una tomografía computarizada (fig. 3a y 3b) en la que se apreciaba en la mitad distal de la diáfisis tibial y peroneal, hiperostosis cortical densa, de bordes ondulados y exuberantes, con esclerosis cortical y engrosamiento perióstico y endóstico asociado, de predominio en la región lateral de la tibia y medial del peroné, dando una imagen en «chorros de cera de una vela», imagen sugestiva de melorreostosis.

Diagnóstico y evolución

Para descartar malignidad u otro proceso distinto de la melorreostosis, se realizó una biopsia ósea de tibia que descartaba otro proceso. Los cultivos microbiológicos de la muestra fueron negativos para gérmenes aerobios, anaerobios y micobacterias típicas y atípicas, así como para hongos. El paciente fue tratado con analgésicos y antiinflamatorios no esteroideos, y el dolor desapareció a los pocos días del inicio del tratamiento. Se ha realizado un seguimiento mediante tomografía, que no evidenció cambios significativos en las imágenes hasta el momento.

Discusión

Presentamos este caso debido a lo infrecuente de la enfermedad y a las dudas que plantea el diagnóstico diferencial con otros procesos, como osteomielitis o tumores. Cuando afecta a huesos largos el diagnóstico se realiza por la imagen característica de «gotas de cera fluyendo a lo largo de los lados de una

* Autor para correspondencia.
Correos electrónicos: tareto4@hotmail.com, 98383@imas.imim.es
(T.C. Salman Monte).



Figura 1. Radiografía simple de la pierna izquierda: imagen compatible de hiperostosis con cortical engrosada en el tercio medio de la tibia y el peroné que se extiende a lo largo del hueso mostrando una imagen de «chorro de vela fluyendo».

Para descartar con seguridad un proceso neoplásico o infeccioso se realizaron una biopsia ósea y cultivos microbiológicos de las muestras de tejido que afectó (como mencionamos no es una exploración necesaria para el diagnóstico de melorreostosis). La enfermedad puede aparecer a cualquier edad, aunque su incidencia es mayor en la segunda y tercera décadas de la vida. De hecho, en cuanto a la edad de presentación, en algunas series hasta un 50% de los casos de la enfermedad se manifiesta antes de los 20 años³. Puede ser asintomática durante un largo periodo, pero cuando evoluciona las manifestaciones

clínicas más comunes son: a) cambios escleróticos que están circunscritos a una extremidad; b) contorno del hueso afectado definitivamente distorsionado e incluso desarrollo de deformidades en genu varo o valgo de los miembros inferiores; c) dolor, que a menudo es intenso, y d) limitación del movimiento en las articulaciones formadas por el hueso afectado. No es habitual la alteración de la pigmentación cutánea de la zona afectada, pero en algunos casos aparecen lesiones esclerodermatosas lineales (algunos autores lo han denominado «esclerodermia lineal melorreostótica») y consideran que los cambios cutáneos son representativos del mismo desorden proliferativo que produce la hiperostosis de los huesos. La presentación en el esqueleto axial es poco frecuente pero puede ser grave por afectación de las raíces nerviosas⁴. La afectación puede ser monostótica o poliostótica⁵, según afecte a uno o varios huesos de dicha extremidad, y el desorden afecta a la parte inferior del miembro como sitio más frecuente, comenzando en sentido proximal y avanzando hacia distal. Las extremidades inferiores están afectadas más frecuentemente que las superiores⁶. Aunque es poco frecuente, se puede asociar a alteraciones renales (estenosis arterial), alteraciones vasculares (hemangiomas, malformaciones arteriovenosas, aneurismas, varices), trastornos del sistema linfático (linfedema, linfangiectasia) y tumores (lipomatosos y tumor desmoide). Su etiología es incierta (plantean la hipótesis de que estas alteraciones sean consecuencia del mismo trastorno, una displasia mesenquimal y vascular). Estudios recientes sugieren que se debe a una mutación del gen LEMD3, que codifica una proteína de la membrana nuclear que participa en el sistema de señalización Smad. Esta mutación se ha implicado también en la patogenia de la osteopoiquiosis y el síndrome de Buschke-Ollendorff (trastorno de herencia autosómica dominante que cursa clínicamente con nevos elásticos y osteopoiquilia)⁷. El diagnóstico se realiza habitualmente mediante técnicas de diagnóstico por la imagen (radiografía, tomografía computarizada, resonancia magnética y gammagrafía). Cuando afecta a los huesos largos se caracteriza típicamente «por una imagen en gotas de cera fluyendo a lo largo de los lados de una vela»⁸. La gammagrafía puede ayudar a diferenciar la melorreostosis de otros procesos, como osteopoiquilia y

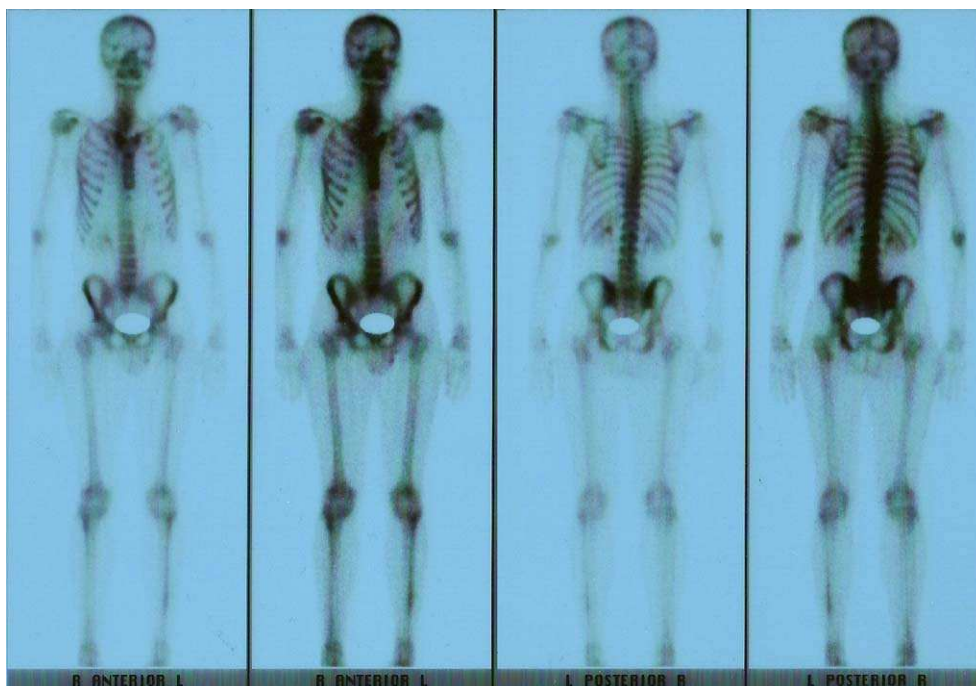


Figura 2. Gammagrafía con ^{99m}Tc: se observa un incremento de la captación del trazador.

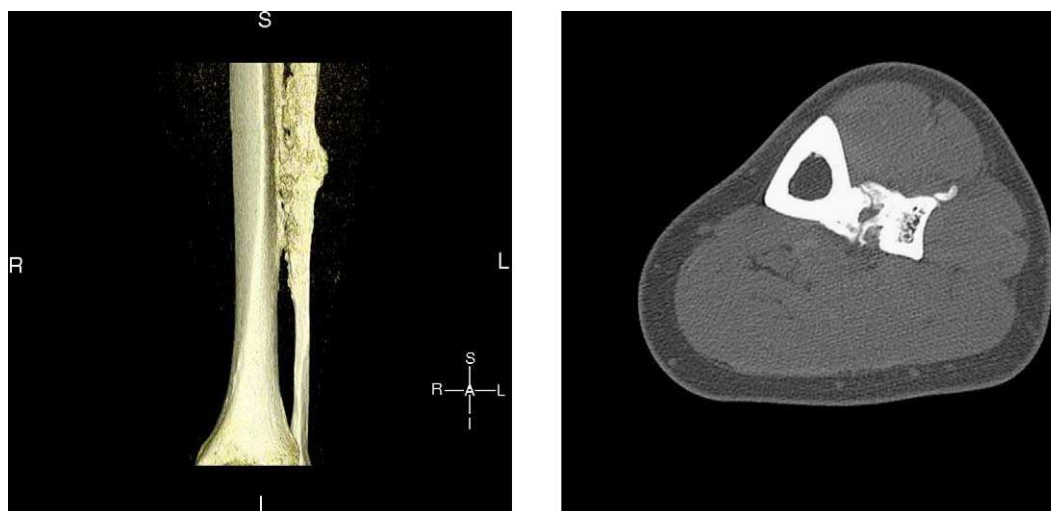


Figura 3. Reconstrucción en 3D y corte sagital, tomografía computarizada de la pierna izquierda: presencia en la mitad distal de la diáfisis tibial y peroneal de hiperostosis cortical densa, de bordes ondulados y exuberantes, con esclerosis cortical con engrosamiento perióstico y endóstico asociado, de predominio en la región lateral de la tibia y medial del peroné, dando una imagen en «chorros de cera de una vela», sugestiva de melorreostosis.

osteopatía estriada, en los que no se produce aumento de la actividad. Analíticamente presenta normalidad en los niveles de calcio, fósforo y fosfatasa alcalina ósea. En el diagnóstico diferencial hay que incluir entidades como: osteopetrosis, osteopoiquilia, osteopatía estriada, hiperostosis cortical infantil y los osteomas. La enfermedad es una entidad benigna, con un curso generalmente crónico con períodos de exacerbación y remisión. No hay tratamiento específico. La terapia es sintomática y va encaminada a controlar el dolor óseo⁹. En algunos casos, se han obtenido buenos resultados con infusiones de pamidronato¹⁰. En los casos que presentan importante deformidad ósea o afectación de partes blandas, puede estar indicado el tratamiento quirúrgico corrector de éstas.

Bibliografía

1. Leri A, Joanny J. Une affection non décrite des os: hyperostose «en coulee» sur toute la longueur d'un membre ou "melorheostose". Bull Mem Soc Med Hosp Paris. 1922;46:1141-5.

2. Clifford PD, Jose J. Melorheostosis. Am J Orthop (Belle Mead NJ). 2009;38:360-1.
3. McDermott M, Branstetter 4th BF, Seethala RR. Craniofacial melorheostosis. J Comput Assist Tomogr. 2008;32:825-7.
4. Jain VK, Arya RK, Bharadwaj M, Kumar S. Melorheostosis: Clinicopathological features, diagnosis, and management. Orthopedics. 2009;32:512.
5. Campbell CJ, Papademetriou T, Bonfiglio M. Melorheostosis. A report of the clinical, roentgenographic, and pathological findings in fourteen cases. J Bone Joint Surg Am. 1968;50:1281-304.
6. Yildirim C, Ozyürek S, Çiçek EI, Kuskucu M. Melorheostosis in the upper extremity. Orthopedics. 2009;32. Disponibñe en: <http://www.orthosupersite.com/view.asp?rID=38064>.
7. Hellemans J, Preobrazhenska O, Willaert A, Debeer P, Verdonk PC, Costa T, et al. Loss-of-function mutations in LEMD3 result in osteopoiikilosis. Buschke-Ollendorff syndrome and melorheostosis. Nat Genet. 2004;36:1213-8.
8. Freyschmidt J. Melorheostosis: a review of 23 cases. Eur Radiol. 2001;11:474-9.
9. Pavone V, Evola RF, Di Giorgio A, Ruggieri M, Ardito S. Melorheostosis: Case report with 20-year follow-up. Orthopedics. 2008;31:498.
10. Saadallaoui Ben Hamida K, Ksontini I, Rahali H, Mourali S, Fejraoui N, Bouhaouala H, et al. Atypical form of melorheostosis improved by pamidronate. Tunis Med. 2009;87:204-6.