

Reumatología clínica en imágenes

Osteopoiquilia con afectación de la columna vertebral, una presentación atípica

Osteopoiikilosis with involvement of the spine, an atypical presentation

José Pérez Ruiz*, Tarek Carlos Salman Monte, Josep Blanch-Rubiò,
Miguel Ángel Campillo Ibáñez y Jordi Carbonell i Abellò

Servicio de Reumatología, Hospital del Mar, Parc de Salut Mar, IMIM, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

La osteopoiquilia, también denominada osteopoiquilosis, es una displasia osteosclerosa asintomática, de etiología inespecífica, descrita por primera vez por Albers-Shonberg en 1915¹. Presentamos el caso de una paciente de 49 años, afectada de osteopoiquilia en ambos fémures, pelvis y columna vertebral. En nuestro conocimiento, la localización de ésta en columna vertebral es excepcional². El diagnóstico fue realizado de forma casual al revisarse la radiología de columna lumbar.

Caso clínico

Mujer de 49 años, como antecedente patológico principal destaca: discopatía degenerativa L5-S1, intervenida mediante prótesis total de disco y síndrome facetario secundario. Controlada en consultas externas de reumatología por lumbalgia mecánica secundaria a su discopatía. En la analítica general presentaba, calcio 9,8 mg/dl (8,5-10,5), fósforo 3,2 mg/dl (2,5-4,8), fosfatasa alcalina 102 U/l (35-104), PTH intacta 22 pg/ml (12-65) y vitamina D (25-OH) 57,50 ng/ml (≥ 30).

En un control radiográfico rutinario de la columna lumbar (fig. 1), se observan numerosos focos pequeños, bien definidos, homogéneos, circulares, de mayor densidad ósea, en los cuerpos vertebrales, a lo largo de todo el esqueleto axial, por lo que se amplía estudio con radiografía de pelvis AP (fig. 2) y TAC de pelvis y cuerpo vertebral lumbar (figs. 3 y 4), que mostraban lesiones radiodensas redondeadas u ovals en la cabeza y el cuello femorales y en regiones pertrocantéreas, con presencia de pequeñas áreas de densidad aumentada en la pelvis y en los cuerpos vertebrales que indicaban como primer diagnóstico osteopoiquilia. No se observaban componente de partes blandas, ni áreas de rotura de la cortical, ni presencia de reacciones periósticas de características agresivas.

Para descartar otros procesos, se realizó una biopsia ósea de la cresta iliaca, informada como tejido óseo normal, con trabéculas grandes, anchas y que conectaban entre sí. Las imágenes radiológicas altamente indicativas de osteopoiquilia y la normalidad de las

exploraciones complementarias, incluidas la biopsia ósea, permiten hacer el diagnóstico de osteopoiquilia.

Discusión

La osteopoiquilia es una enfermedad ósea rara², con una prevalencia de aproximadamente uno por cada 50.000 pacientes^{3,4}, consistente en una displasia ósea con múltiples focos radiodensos



Figura 1. Radiografía de columna lumbar: numerosos focos pequeños, bien definidos, homogéneos, circulares, de radiodensidad aumentada en los cuerpos vertebrales.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: 99944@parcdesalutmar.cat (J. Pérez Ruiz).



Figura 2. Radiografía de pelvis: lesiones radiodensas redondeadas u ovals en cabeza, cuello y región pertrocantérea de ambos fémures y en la pelvis.



Figura 3. TAC de pelvis: pequeñas áreas hiperdensas en el sacro y en ambos huesos ilíacos, por lo general < 10 mm y sin signos de malignidad.

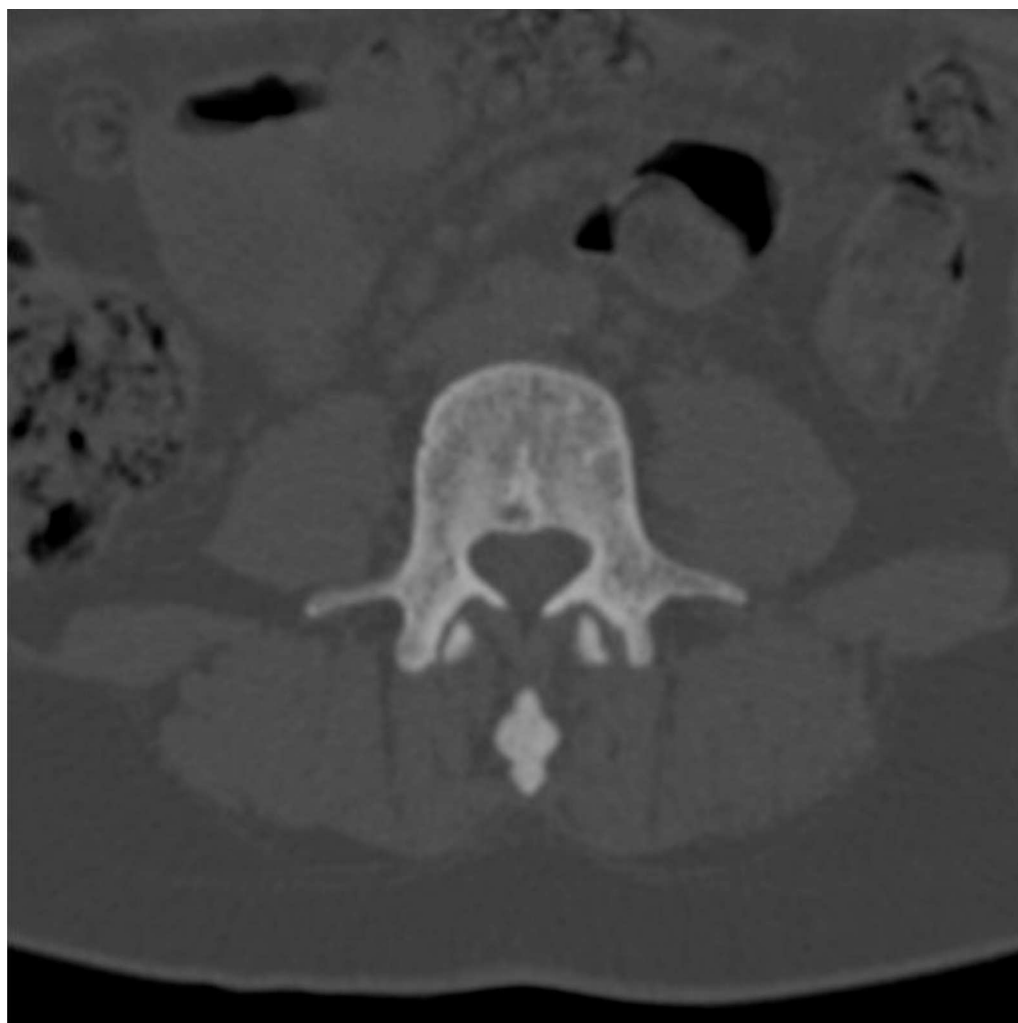


Figura 4. TAC columna lumbar: pequeñas áreas de densidad aumentada en cuerpos vertebrales.

situados en el hueso trabecular^{5,6}. Es más frecuente en hombres y se han descrito casos familiares, con herencia autosómica dominante^{5,6}. Se ha descrito una mutación genética en el gen LEMD3^{4,7}. Clínicamente, es asintomática⁸. Las localizaciones más frecuentes son falanges, carpo, metacarpianos, falanges del pie, metatarsianos, tarso, pelvis, fémur, sacro, húmero y tibia. La afectación de las costillas, las clavículas, la columna y el cráneo es infrecuente^{5,8,9}. En ocasiones, pueden asociarse lesiones cutáneas papulosas de color blanco amarillento, redondeadas u ovaladas, localizadas en la región lumbar, los glúteos, los brazos y los muslos, con cierta simetría (dermatofibrosis lenticular diseminada), denominándose este cuadro síndrome de Buschke–Ollendorf u osteodermatopoiquilosis⁵. El diagnóstico es radiológico, ya que la imagen es muy indicativa, caracterizada por focos de esclerosis, rara vez mayores de 10 mm, sin afectación de la cortical ósea. La gammagrafía ósea no muestra datos patológicos, lo que resulta muy útil a la hora de hacer el diagnóstico diferencial con otras lesiones osteocondensantes^{5,9}. Histológicamente, se encuentra un aumento en el número y el grosor de las trabéculas de la esponjosa^{5,6,8}, como en nuestro caso.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con metástasis óseas osteoblásticas, mastocitosis, esclerosis tuberosa, osteopatía estriada, melorreostosis, osteopetrosis, esclerosteosis, enfermedad de Erdheim–Chester o la fluorosis^{7,10}.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el

estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

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.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Albers-Schönberg H. Eine seltene, bisher nicht bekannte strukturanomalie des skelettes. *Fortschr Geb Roentgenstr Nuklearmed.* 1915;23:174.
2. Carpintero P, Abad JA, Serrano P, Serrano JA, Rodríguez P, Castro L. Clinical features of ten cases of osteopoikilosis. *Clin Rheumatol.* 2004;23:505–8.
3. Paraskevas G, Raikos A, Stavrakas M, Spanidou S, Papaziogas B. Osteopoikilosis: A case report of a symptomatic patient. *J Radiol Case Rep.* 2009;3:38–43.
4. Woyciechowsky TG, Monticelo MR, Keiserman B, Monticelo OA. Osteopoikilosis: What does the rheumatologist must know about it? *Clin Rheumatol.* 2012;31:745–8. Epub 2012 Jan 14.
5. Álvarez Castro C, Pérez Sandoval T, Díez Álvarez E, Sánchez Bustelo A. Lesiones cutáneas en varón de 7 años. *Reumatol Clin.* 2006;2:210–1, [http://dx.doi.org/10.1016/S1699-258X\(06\)73047-9](http://dx.doi.org/10.1016/S1699-258X(06)73047-9).
6. Gargantilla Madera P, Pintor Holguín E, Herreros Ruiz-Valdepeñas B. Osteopoichylosis: An incidental radiological finding. *Reumatol Clin.* 2010;6:182–3.
7. 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.
8. Calvo Romero JM, Lorente Moreno R, Ramos Salado JL, Romero Requena J. Osteopoikilosis: Report of 3 cases and review of the literature. *An Med Interna.* 2000;17:29–31.
9. Reina Sanz D, Romera Baures M, Rozadilla Sacanell A, Nolla JM. Osteopoikilosis: a propósito de un caso. *Reumatol Clin.* 2010;6:178–9.
10. Resnick D, Kransdorf MJ. Enostosis, hiperostosis y periostosis. En: Resnick D, Kransdorf MJ, editores. *Huesos y articulaciones en imágenes radiológicas.* 3.^a ed. Madrid: Elsevier Saunders; 2006. p. 1423–45.