

Lesiones cutáneas en varón de 7 años

Carolina Álvarez Castro^a, Trinidad Pérez Sandoval^a, Elvira Díez Álvarez^a y Andrés Sánchez Bustelo^b

^aServicio de Reumatología. Hospital de León. Altos de Nava. León. España.

^bServicio de Neurocirugía. Hospital Central de Asturias. Oviedo. España.

Caso clínico

Varón de 7 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares a destacar, que es remitido a nuestra consulta por metatarsalgia bilateral de 1 año de evolución, de frecuencia variable y carácter inespecífico. Desde los 2 años refiere además aparición de lesiones dérmicas de pequeño tamaño en hombro izquierdo, glúteo y muslo izquierdos. La exploración articular no mostraba datos patológicos y en la exploración sistémica se apreciaban unas lesiones blanquecinas, fibrosas y ligeramente sobre-elevadas en hombro, glúteo y muslo izquierdos. En el estudio analítico hematológico, bioquímico, inmunológico y metabólico óseo sólo presentaba una elevación de fosfatasa alcalina: 259 (40-129) característica de un hueso en crecimiento.

Se realizó una biopsia de las lesiones cutáneas, cuyo diagnóstico anatomopatológico fue compatible con *nevus* elástico (fig. 1): displasia del tejido conectivo con proliferación hamartomatosa de fibras elásticas.



Figura 1. Lesiones dérmicas en muslo izquierdo.

Correspondencia: Dra. C. Álvarez Castro.
Asturcón, 10, puerta 2. 33006 Oviedo. España.
Correo electrónico: carol222@telecable.es

Manuscrito recibido el 30-5-2005 y aceptado el 29-11-2005.

El estudio radiográfico mostró unas lesiones osteocondensantes bien definidas redondeadas en carpos, metacarpianos (fig. 2), tarsos, metatarsianos y rodillas (fig. 3). Se realizó una gammagrafía ósea que no mostró captación anormal del radiotrazador a ningún nivel.

Diagnóstico y evolución

Síndrome de Buschke-Ollendorff. El paciente durante su seguimiento ha permanecido asintomático, y ha presenta-



Figura 2. Radiografía anteroposterior de manos.

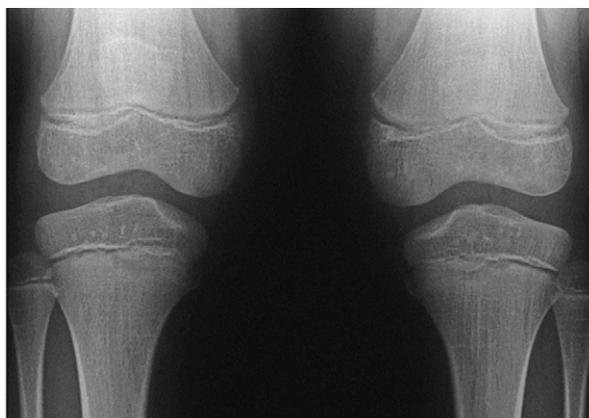


Figura 3. Radiografía anteroposterior de rodillas.

do un crecimiento y desarrollo normales, sin progresión de las lesiones cutáneas ni radiográficas hasta el momento.

Discusión

La osteopoiquilosis u osteopoiquilia (“huesos manchados” o “*spotted bones*”) es una displasia osteoesclerosa descrita por Stieda en 1905 y atribuida posteriormente a Albers-Schonberg, que en 1915 describió 1 caso. La asociación de osteopoiquilosis con lesiones cutáneas, conocida como síndrome de Buschke-Ollendorff u osteodermatopoiquilosis, se describió por primera vez en 1928. Los autores describieron la presencia de múltiples manchas densas en los huesos, circulares u ovoideas (siguiendo el eje longitudinal del hueso) y lesiones dermatológicas papulosas de color blanco amarillento, redondeadas u ovaladas, localizadas en región lumbar, glúteos, brazos y muslos, con cierta simetría, a las que denominaron “dermatofibrosis lenticular diseminada”¹. Se trata de una enfermedad de etiología desconocida, con preferencia por el sexo masculino y carácter autosómico dominante (con penetrancia incompleta), aunque también hay descritos casos aislados sin antecedentes familiares², como el caso de nuestro paciente, ya que el estudio radiográfico de los familiares de primer grado no mostró imágenes sugestivas de la enfermedad.

Clínicamente, es asintomática y no produce deformidad ni alteración en el desarrollo normal óseo. Las lesiones pueden iniciarse en la infancia, pero habitualmente se descubren de forma casual en la edad adulta. Aunque las cifras de incidencia y prevalencia son escasas, dado su carácter asintomático, se calcula que se detectarían lesiones de osteopoiquilia en 1 de cada 20.000 radiografías³. Radiológicamente, se pueden apreciar focos de esclerosis ósea redondeados u ovoideos rara vez mayores de 10 mm, simétricos, bien definidos, sin afectación de la cortical ósea y con predilección por epífisis y metáfisis de huesos tubulares, carpos, tarsos, pelvis y omóplatos, y es rara la afectación de costillas, clavículas, columna y cráneo. Hay, por tanto, una afectación poliostótica (varios huesos) y politópica (distintas partes del hueso). La gammagrafía ósea no muestra datos patológicos, lo que resulta muy útil a la hora de hacer un diagnóstico diferencial con otras lesiones osteocondensantes⁴.

Histológicamente, se encuentra un aumento en el número y grosor de las trabéculas de la esponjosa. Estos focos de hueso compacto son indistinguibles de las exostosis solitarias (islotos óseos).

Hay 3 tipos de osteopoiquilia: la *punctata*, la estriada (descrita por Voorhoeve en 1924) y la mixta⁵. La forma más frecuente es la *punctata*, que es la presentada en nuestro caso.

La osteopoiquilia se asocia en un 25% de los casos a lesiones cutáneas: infiltraciones fibrocolágenas, queloides y lesiones similares a la esclerodermia. Debido a la gran

variabilidad histológica de éstas, actualmente se engloban bajo el término “*nevus del tejido conjuntivo*”, displasia conjuntiva en la que uno de los mayores componentes fibrilares de la dermis, o los 2 (colágena y elástica), se muestra hiperplasiado⁶⁻⁸. Los hallazgos de laboratorio habitualmente son inespecíficos. Se han descrito alteraciones del metabolismo del calcio y fósforo en pacientes con osteopoiquilia y familiares de primer grado, como aumentos de la fosfatasa alcalina, PTH o 25-OH-vit D. Estas hipersecreciones puntuales de PTH podrían explicar el fallo de acoplamiento entre resorción y formación ósea, originando las lesiones osteocondensantes propias de la enfermedad⁹. Nosotros no hemos hallado alteraciones metabólicas en nuestro paciente, ni en los familiares de primer grado.

El pronóstico de la enfermedad es generalmente benigno. Las lesiones siguen las leyes de crecimiento normal del hueso sin progresar, aunque se han descrito casos de desaparición e incluso reaparición de éstas¹⁰. También se han descrito casos aislados de degeneración maligna a osteosarcoma, tumor de células gigantes o condrosarcoma⁵.

En ocasiones, esta enfermedad se puede asociar a otras anomalías como retraso del crecimiento, costillas o vértebras supranumerarias, retraso mental, neuropatía, infantilismo sexual, diabetes, artritis reumatoide etc.⁶.

No precisa tratamiento específico.

En cuanto al diagnóstico diferencial, están las metástasis osteoblásticas, condrodistrofias punteadas, melorreostosis, secuelas de procesos inflamatorios, distrofia ósea esclerosante mixta, infartos óseos, displasia epifisaria, islotos óseos, mastocitosis y otros procesos esclerosantes¹¹.

Bibliografía

- Schorr WF, Optiz JM, Reyes CN. The connective tissue nevus-osteopoiquilosis syndrome. Arch Derm. 1972;106:208-14.
- Sarralde A, García-Cruz D, Nazara Z, Sánchez-Corona J. Osteopoiquilosis: report of a familiar case. Genetic Counselling. 1994;15:373-5.
- Engardt P, Fierro M, Masciantonio L. Osteopoiquilosis: “Un hallazgo sin contraindicaciones”. Revista del colegio de Kinesiólogos de Buenos Aires. 2005;15:8.
- Resnick D. Enostosis hiperostosis y periostitis. En: Resnick D, editor. Huesos y articulaciones en imagen. 2.ª ed. Madrid: Marbán; 2001. p. 1211-31.
- Lagier R, Mbakop A, Bigler A. Osteopoiquilosis: a radiological and pathological study. Skeletal Radiol. 1994;11:161-8.
- Grasa MP, Jiménez H, Bosh R, Vega ML, Abascal M, Navarro F, et al. Síndrome de Buschke-Ollendorff (*nevus del tejido conectivo y osteopoiquilosis*). Estudio de siete casos familiares. Actas Dermo-Sif. 1981;72:11-2.
- Raque CJ, Gray Wood M. Connective-tissue nevus. Dermatofibrosis lenticularis disseminata with osteopoiquilosis. Arch Derm. 1970;102:390-6.
- Marguery MC, Samalens G, Pieraggi MTH, Daste G, Gorguet B, Bazex J. Naevus conjonctif de type elastique dissemine sans osteopocilie ou elastome juvenile de Weidman. Ann Dermatol Venerol. 1991;118:465-8.
- Llado Blanch A, Covas Planecis I, Estrach Planella T. Alteraciones del metabolismo fosfocálcico en la osteopoiquilia (síndrome de Buschke-Ollendorff). An Esp Pediatr. 1989;31:139-41.
- Lippelt C, Petzel H. Dermatofibrosis lenticularis disseminata mit osteopoiquilie (Buschke-Ollendorff-Syndrom). Radiologe. 1982;22:553-61.
- Ruiz Fernández MA, De León García FJ, Ruiz González AP, Rodríguez Palmero MA. Osteopatía condensante diseminada. Definición y actitud. BSCP Can Ped. 2003;27-3:401-5.