



Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Carta al Editor

Osteonecrosis del semilunar asociada con esclerosis sistémica. Presentación de 4 casos



Osteonecrosis of the Lunate Associated With Systemic Sclerosis: Report of 4 Cases

Sr. Editor:

La osteonecrosis (ON) es una complicación relativamente frecuente en las enfermedades autoinmunes sistémicas, incluyendo la esclerosis sistémica (ES)¹, en cuya patogenia están implicados múltiples factores tales como los estados de hipercoagulabilidad (entre ellos el síndrome antifosfolípido) y la terapia previa con glucocorticoides². Se han descrito casos y series cortas de ON del semilunar, también llamada enfermedad de Kienböck, en pacientes con ES, lo que parece sugerir que esta localización de ON es común en esta enfermedad.

Presentamos la experiencia de nuestro servicio en relación con la ON del semilunar en ES.

A partir de la revisión retrospectiva de 115 casos de la consulta monográfica de ES de nuestro centro, se identificaron 4 pacientes que desarrollaron ON del semilunar (tabla 1). La edad media fue de $59,5 \pm 12,6$ años, siendo todas mujeres. Dos de los casos correspondieron a ES cutánea limitada y 2 a ES cutánea difusa. Ningún caso presentó anticuerpos antifosfolípidos ni tuvo eventos trombóticos previos. La media de evolución de la enfermedad fue de 13,5 años (rango: 7-17 años). Una paciente era exfumadora y ninguna tenía hábito enólico. Cabe destacar que todas tuvieron compromiso vascular (fenómeno de Raynaud [FR] grave con úlceras digitales, tratado con antagonistas de endotelina y perfusión de prostaglandinas intravenosas, y un caso presentó isquemia digital crítica); todas tuvieron calcinosis en extremidades superiores, además de compromiso articular (2), pulmonar (2) y digestivo (4).

Todas habían recibido terapia prolongada con glucocorticoides a dosis bajas (5-10 mg/día de prednisona) antes del diagnóstico de ON. La presentación de ON del semilunar fue unilateral en 3 casos y bilateral en 1, requiriéndose manejo quirúrgico en una paciente (carpectomía proximal). Las pacientes referían dolor de predominio mecánico, de inicio insidioso y curso progresivo, de varios meses de evolución, en la articulación afectada. El diagnóstico se confirmó mediante radiografía simple, gammagrafía ósea y/o resonancia magnética (RM) (fig. 1). En un caso se evidenció en la RM sinovitis extensa en el carpo y en otro colapso del semilunar con fragmento desplazado e importante edema óseo.

En la revisión de la literatura (Pubmed) encontramos 15 casos publicados de ON del semilunar en pacientes con ES³⁻⁷. La mayoría eran mujeres (73%), todos con antecedente de FR, 10 de ellos tuvieron úlceras digitales y en 3 se detectó oclusión de la arteria cubital mediante ultrasonografía Doppler (USD). La localización de la ON del semilunar fue unilateral en un 60%. En menos del 50% hubo antecedente de terapia con glucocorticoides. El manejo fue quirúrgico en el 20% de los casos.

Un factor importante que puede influir en el desarrollo de la ON del semilunar en la ES, es la gravedad de la vasculopatía arterial. La vascularización del hueso semilunar es inconstante y depende de ramas de la arteria cubital, la interósea anterior y la radial⁸. La oclusión de la arterial cubital es un hallazgo relativamente frecuente en pacientes con ES, detectándose hasta en 21,5% de los casos por USD, siendo bilateral en la mayoría de ellos y correlacionándose con la aparición de úlceras digitales⁹. Se ha sugerido que el FR podría afectar también al carpo y especialmente al hueso semilunar, produciendo isquemia ósea durante los ataques y aumentando el riesgo de desarrollar ON⁷. Esto se ve corroborado por el hecho de que, tanto en nuestra serie como en la literatura, es infrecuente que estos pacientes tengan otros factores de riesgo tradicionales para la ON del semilunar como los traumatismos y que, a pesar de

Tabla 1

Característica de los casos de osteonecrosis del semilunar en pacientes con esclerosis sistémica de nuestro centro

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Sexo	Femenino	Femenino	Femenino	Femenino
Autoanticuerpos	AAN (1/320) AAT-I Anticardiolipina (-)	AAN (1/640) AAC Anticardiolipina (-)	AAN (1/640) AAT-I Anticardiolipina (-)	AAN (1/320) AAT-I Anticardiolipina (-)
Subtipo ES	Cutánea limitada	Cutánea difusa	Cutánea difusa	Cutánea limitada
Tiempo evolución enfermedad	17 años	13 años	7 años	17 años
Fenómeno de Raynaud	Presente	Presente	Presente	Presente
Úlceras digitales	Presente	Presente	Presente	Presente
Artritis concomitante	Presente	Ausente	Presente	Ausente
Compromiso visceral	Digestivo	Digestivo, pulmonar	Digestivo, pulmonar	Digestivo
Dosis de GC/día	Prednisona 10 mg	Prednisona 10-15 mg	Prednisona 5 mg	Prednisona 5 mg
Tratamiento concomitante	Metotrexate	Azatioprina	Rituximab	Ninguno
Localización ON del semilunar	Derecha	Bilateral	Derecha	Derecha
Tratamiento de la ON	Conservador	Conservador	Quirúrgico	Conservador

AAC: anticuerpos anticentrómero; AAN: anticuerpos antinucleares; AAT-I: anticuerpos antitopoisomerasa I; ES: esclerosis sistémica; GC: glucocorticoides; ON: osteonecrosis.

<https://doi.org/10.1016/j.reuma.2017.10.010>

1699-258X/© 2017 Elsevier España, S.L.U. y Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. Todos los derechos reservados.



Figura 1. Radiografía simple del carpo izquierdo correspondiente al caso 3 que muestra marcada esclerosis del hueso semilunar (A, flecha). RM del carpo derecho (secuencia T1) correspondiente al caso 2, en la que se evidencia señal hipointensa en el hueso semilunar (B, flecha).

la terapia con glucocorticoides recibida, no hayan desarrollado ON en otras localizaciones más habituales como la cadera.

En conclusión, la ON del semilunar parece ser una complicación relativamente común de la ES, cuya causa podría estar relacionada con la vasculopatía subyacente a este trastorno y las peculiaridades anatómicas de la irrigación arterial del hueso semilunar, por lo que debería plantearse en pacientes con ES que presentan dolor y/o limitación en carpos, que podrían ser erróneamente interpretados como artritis ya que en algunos casos puede incluso presentarse con signos inflamatorios asociados.

Bibliografía

1. Barnes J, Mayes MD. Epidemiology of systemic sclerosis: Incidence, prevalence, survival, risk factors, malignancy, and environmental triggers. *Curr Opin Rheumatol.* 2012;24:165–70.
2. Kamen DL, Alele JD. Skeletal manifestations of systemic autoimmune diseases. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes.* 2010;17:540–5.
3. Agus B. Bilateral aseptic necrosis of the lunate in systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol.* 1987;5:155–7.
4. Rennie C, Britton J, Prouse P. Bilateral avascular necrosis of the lunate in a patient with severe Raynaud's phenomenon and scleroderma. *J Clin Rheumatol.* 1999;5:165–8.
5. Matsumoto AK, Moore R, Alli P, Wigley FM. Three cases of osteonecrosis of the lunate bone of the wrist in scleroderma. *Clin Exp Rheumatol.* 1999;17:730–2.
6. Schmitt R, Kalb K. Bildgebende Diagnostik der Lunatumnekrose. *Handchir Mikrochir Plast Chir.* 2010;42:162–70.
7. Frerix M, Kröger K, Szalay G, Müller-Ladner U, Tarnier IH. Is osteonecrosis of the lunate bone an underestimated feature of systemic sclerosis? A case series of nine patients and review of literature. *Semin Arthritis Rheum.* 2016;45:446–54.
8. Gelberman RH, Bauman TD, Menon J, Akeson WH. The vascularity of the lunate bone and Kienböck's disease. *J Hand Surg Am.* 1980;5:272–8.
9. Frerix M, Stegbauer J, Dragun D, Kreuter A, Weiner SM. Ulnar artery occlusion is predictive of digital ulcers in SSc: A duplex sonography study. *Rheumatology (Oxford).* 2012;51:735–42.

Sixto Zegarra-Mondragón*, María Llop-Vilaltella,
Walter Alberto Sifuentes-Giraldo y Carlos de la Puente Bujidos

Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Ramón y Cajal,
Madrid, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: hazdehis.175@hotmail.com
(S. Zegarra-Mondragón).