

Osteopoiquilosis y síndrome de Buschke-Ollendörf.

A propósito de un caso

A. ARRANZ ROA, A. BLANCO POZO, E. MADERO MADERO, J. ARTECHE DEL LLANO y J. CAMATS FRANCO

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital «General Yagüe». Burgos.

Resumen.—Presentamos una paciente de 22 años que tras estudios radiológicos rutinarios, muestra una displasia ósea condensante, completamente asintomática e inócua, que afectaba principalmente pelvis y extremidades distales, mientras que las costillas, cráneo y columna dorsolumbar estaban indemnes. Asimismo, aparecen nevus elásticos y fibromas en la piel. Esta entidad no puede confundirse con un carcinoma metastásico esclerosante, esclerosis tuberosa u otras displasias como la melorreostosis.

OSTEOPOIKILOSIS AND BUSCHKE-OLLENDÖRF DISEASE. CASE REPORT

Summary.—A female patient, 22 years old, showing characteristic sclerotic bone images on radiographic examinations is reported. The main locations were on the distal limbs and pelvis. She has also elastic nevi as freckles in the skin. This entity was not established as inherited process. The differential diagnosis lies between sclerotic metastasis, neurofibromatosis (Von Recklinghausen), Bourneville disease and other dysplastic lesions.

INTRODUCCIÓN

La osteopoiquilosis, llamada así por Ledoux-Lebard desde 1916 y previamente descrita por Albers-Shönberg en 1915, es una displasia ósea esclerosante, cuya prevalencia es de 0,1/millón de habitantes (1). Su transmisión es autosómica dominante, con un patrón de penetrancia variable (2, 3). Más raro aún, es la asociación a nevus conjuntivos elásticos diseminados (10-15% de los casos) y se denomina Síndrome de Buschke-Ollendörf (4). La osteopoiquilia puede aparecer a cualquier edad, como hallazgo casual. Su distribución es bilateral y simétrica, localizándose con frecuencia a nivel del hueso esponjoso del carpo y tarso, así como en las epífisis y metáfisis de huesos largos. Presenta un patrón moteado o lineal corto, con un diámetro variable de 1 a 10 mm, de densidad parecida a la cortical (5, 6).

Correspondencia:

Dr. A. ARRANZ ROA
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología
Hospital «General Yagüe»
Avda. del Cid, 96
09005 Burgos

El propósito de este artículo, es presentar esta asociación de osteopoiquilia, fibromas y nevus elásticos diseminados.

CASO CLÍNICO

Paciente de 22 años, que acude a Urgencias como consecuencia de una caída casual, y que tras estudios radiográficos rutinarios de su tobillo, aparecen imágenes redondeadas múltiples de aproximadamente 5 mm condensante, a nivel del hueso esponjoso del tarso y maleolos tibial y peroneo. Se inmoviliza su esguince de tobillo. Posteriormente se realiza una serie ósea completa en el momento de la revisión.

Radiográficamente presenta gran densidad de imágenes ovales en carpo y tarso. En el iliaco parecen irradiarse desde el acetábulo hacia ramas ilio e isquiopúbicas. A nivel periarticular aparece en rodilla, codo, glena humeral y tobillo (Figs. 1 a 5). No afectan a cráneo, costillas, maxilar inferior y centros vertebrales.

El estudio bioquímico muestra unos niveles de calcio y fósforo absolutamente normales.

Había sido operada previamente, a los 14 años, de una poliquistosis ovárica y refería tener alteraciones hormonales desde la pubertad, así como discreta alteración del crecimiento. Presenta manchas y fibromas de color café con leche, a nivel de la rodilla y la región periauricular (Fig. 6).

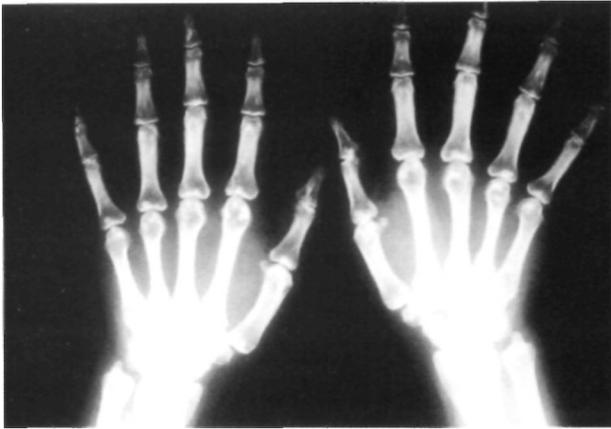


Figura 1. Formas osteocondensantes a nivel del carpo, metacarpo y falanges.



Figura 2. Densidades ovales a nivel del tarso y extremidad distal de la tibia.



Figura 3. Radiografía anteroposterior de pelvis con imágenes que se distribuyen desde acetábulo hacia ramas ilioisquiopúbicas.

DISCUSIÓN

La patogenia de esta entidad no está aclarada, pero posiblemente sea multifactorial, así Buschke y Ollendörff (4) pensaban que se trataba de una alteración mesenquimal primitiva, y originaba alteraciones cutáneas, conectivas y óseas a cualquier nivel. Rubin (7) postuló una hipótesis dinámica, según la cual el hueso afecto tiene una alteración en el remodelamiento, tanto por exceso como por defecto en la reabsorción de la esponjosa secundaria.

Jancu (8), lo asocia a una redistribución de los osteoblastos siguiendo líneas de fuerza patológicas, posiblemente bajo influencia genética. Últimamente, están apareciendo estudios bioquímicos, en los que los fibroblastos muestran alteraciones en la síntesis de la elastina. Así, Giro y Duvic (2) encuentran una hiperproducción de tropoelastina, aumentada de 2 a 8 veces sobre los niveles normales, debido a una alteración del mRNA-Elastina de los fibroblastos y que se acumula en el retículo endoplásmico. Además, la elastina está más entrelazada y sin fragmentación. Uitto y Santa Cruz (9), observan cómo en el contenido de desmosina aumenta de 3 a 7 veces respecto a la piel adyacente a la lesión.

Anatomopatológicamente, el hueso esponjoso muestra núcleos de condensación ósea formados por hueso lamelar, dispuestos alrededor de los vasos, conformando sistemas haversianos y trabéculas óseas normales con líneas de cementación evidentes, que habitualmente no cambian, una vez cesado el crecimiento. Holly (10) informa que dichos núcleos aparecen y desaparecen, tanto en niños como en adultos. Lippelt y Petzel (11) clasi-



Figura 4. Radiografía anteroposterior del codo donde es posible la frecuente afectación a nivel periarticular.

fican los nevus en dos grupos: El tipo I, manchas pequeñas de color anaranjado (dermatofibrosis lenticularis disseminata). El tipo II, placas únicas y grandes (dermatofibrosis nodularis xanthomatoides). Dichas manchas pueden localizarse por todo el cuerpo, pero es frecuente que aparezcan en tronco, cara y cuero cabelludo (12).

Además de la asociación a nevus elásticos, aparecen síndromes compresivos a nivel de nervios periféricos (13), epicondilitis recidivantes que requieren tratamiento quirúrgico (14), osteoclerosis (15), queratosis palmoplantares, exóstosis, hidrocefalia, coartación aórtica, y alteraciones del crecimiento y dentarias (3, 16), tumor de células gigantes en fémur distal (17), condrosarcoma (18).



Figura 5. Radiografía anteroposterior del hombro con imágenes orales a nivel de cabeza y glena humeral.

Osteosarcoma (19). En otro caso, apareció una metástasis humeral asociada a carcinoma mamario, previamente diagnosticada su osteopoiquilia (20). Asimismo han aparecido casos de artritis reumatoides (21), artrosis precoz deformante y osteocondritis espinal (22).

La relación con otras entidades, como el carcinoma metastásico osteoblástico, no plantea problemas diferenciales, ya que encontramos elevación de la fosfatasa alcalina e hipercaptación de Tc - Pirofosfato a nivel del tumor (23). La osteopatía estriada y la melorreostosis no tienen patrón puntiforme - oval, tan característico de las epífisis distales (5, 6). En la Enfermedad de Bourneville y otras neurofibromatosis se asocian a epilepsia, bajo coeficiente intelectual y adenomas sebáceos, completamente diferentes de los nevus elásticos y fibromas (4).



Figura 6. Detalle del nevus conjuntivo elástico, a nivel periarticular.

Bibliografía

1. **Ledoux-Lebard G, Roussy J.** L'osteopoiicilie. Presse Med 1961; 69: 235-8.
2. **Giro MG, Duvic M.** Buschke-Ollendorf syndrome associated with elevated elastin production by affected skin fibroblast in culture. J Invest Dermatol 1992; 99 (2): 129-37.
3. **Resnick D, Niwayama G.** Enostoses, hyperostosis and periostitis. En: «Diagnosis of bone and joint disorders». Philadelphia, Saunders Company 1988; 2972-5.
4. **Buschke A, Ollendorf H.** Ein fall von dermatofibrosis lenticularis disseminata und osteopathia condensans disseminata. Dermatol Wochenschr 1928; 86: 257.
5. **Edeiken J, Hodes P.** Osteopoiquilosis. En: Diagnóstico radiológico de las enfermedades de los huesos. Buenos Aires, Editorial Panamericana 1978; 225.
6. **Murray R, Jacobson H.** Osteopoiquilosis. En: Radiología de los trastornos esqueléticos. Ejercicios diagnósticos. Tomo 1. Barcelona, Editorial Salvat 1985; 84.
7. **Rubin PH.** Osteopoiquilosis. En: Dynamic classification of bone dysplasias. Chicago, Edit. Year Book Med Pub 1969; 565-7.
8. **Jancu J.** Osteopoiquilosis: A case report and a suggestion of its pathogenesis. Acta Orthop Belg 1971; 37: 284-9.
9. **Uitto J, Santa Cruz DJ.** Biochemical demonstration of elastin acumulation in the skin lesions of Buschke-Ollendorff syndrome. J Invest Dermatol 1981; 76 (4): 284-7.
10. **Holly LE.** Osteopoiquilosis. 5 year study. Am Journal Roentgenol 1936; 36: 512.
11. **Lippelt C, Petzel H.** Dermatofibrosis lenticularis disseminata with osteopoiquilosis (Busche-Ollendorf syndrome). Radiolog 1982; 22 (12): 553-61.
12. **Trattner A, David M, Rothem A.** Buschke-Ollendorf syndrome of the scalp: histologic and ultrastructural findings. J Am Acad Dermatol 1991; 24 (5, 2): 822-4.
13. **Megele R, Stosiek N.** A case of osteopoiquilosis combined with dermal changes and compression syndrome of peripheral nerves. Z Orthop Ihre Grenzgeb 1991; 129 (5): 465-8.
14. **Ostrowski DM, Gilula LA.** Mixed sclerosing bone dystrophy presenting with upper extremity deformities. A case report and review of literature. J Hand Surg Br 1992; 17 (1): 108-12.
15. **Strosberg JM, Adler RG.** Otosclerosis associated with osteopoiquilosis. JAMA 1981; 246 (18): 2030-1.
16. **Szabo AD.** Osteopoiquilosis in a twin. Clin Orthop 1971; 79: 156.
17. **Ayling RM, Evans PE.** Giant cell tumor in a patient with osteopoiquilosis. Acta Orthop Scand 1988; 59 (1): 74-6.
18. **Grimer RJ, Davies AM.** Chondrosarcoma in a patient with osteopoiquilosis. Rev Chir Orthop 1989; 75 (3): 188-90.
19. **Mindell ER, Northup CS, Douglas HO.** Osteosarcoma associated with osteopoiquilosis. J Bone Joint Surg 1978; 60-A: 406-8.
20. **Smorzewska H.** A case of neoplastic metastasis to the bones in a patient with radiologically diagnosed osteopoiquilosis. Nowotwory 1985; 35 (4): 355-8.
21. **Cazzola M, Caruso I, Montrone F.** Rheumatoid arthritis associated with osteopoiquilosis. Clin Exp Rheumatol 1989; 7 (4): 423-6.
22. **Gordon B, Potkina EA, Kolomnikovis TP.** Combined early spinal osteochondrosis and osteoarthritis deformans with osteopoiquilosis. Klin Med Mosk 1986; 64 (4): 133-4.
23. **Ghandur L, Broder LE.** Lobular carcinoma of the breast metastatic to bone with unusual clinical, radiologic and pathologic features mimicking osteopoiquilosis. Cancer 1984; 53 (8): 1801-3.