Rev Esp Cir Ortop Traumatol. 2013;57(2):145–149

Revista Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología

www.elsevier.es/rot

NOTA CLÍNICA

Osteomielitis esclerosante crónica de Garrè en un niño con afectación sacra

S. Franco-Jiménez[a,*], J.F. Romero-Aguilar[b], S. Bervel-Clemente[b], M. Martínez-Váquez[a], N. Álvarez-Benito[a], P. Grande-Gutiérrez[a] y R.G. Maldonado-Yanza[a]

[a] *Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Infanta Elena, Huelva, España*
[b] *Servicio de Cuidados Críticos y Urgencias, Hospital Infanta Elena, Huelva, España*

Recibido el 13 de agosto de 2012; aceptado el 25 de noviembre de 2012
Disponible en Internet el 22 de febrero de 2013

PALABRAS CLAVE
Osteomielitis;
Multifocal;
Esclerosante;
Garrè;
Crónico;
Niños;
Sacro

Resumen Presentamos el caso de un paciente de 6 años, que comenzó con dolor abdominal y ciatalgia izquierda sin mejoría después de aplicar un tratamiento sintomático. El estudio analítico completo y de imagen realizado mostró una lesión en S1 izquierda correspondiente a osteomielitis esclerosante crónica de Garrè, confirmando el diagnóstico mediante biopsia de la lesión. Se instauró tratamiento con corticoides y antiinflamatorio, que consiguen una remisión parcial de los síntomas, y en las pruebas de imagen realizadas 2 años después del inicio de los síntomas persiste la lesión, aunque con una disminución significativa de su tamaño.
© 2012 SECOT. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS
Osteomyelitis;
Multifocal;
Sclerosing;
Garrè;
Chronic;
Children;
Sacrum

Garre's chronic sclerosing osteomyelitis with sacral involvement in a child

Abstract We report the case of a 6 year old patient who started with abdominal pain and left sciatica, which did not improve after applying symptomatic treatment. A complete analytical and imaging study was performed, which showed a lesion in left S1 corresponding to Garrè's chronic diffuse sclerosing osteomyelitis. The diagnosis was confirmed by biopsy of the lesion. Treatment was established with corticosteroids and anti-inflammatory drugs, obtaining a clinical improvement, although in the follow-up imaging tests 2 years after the onset of the symptoms, the lesion persists but with a significant reduction in its size.
© 2012 SECOT. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Caso clínico

Paciente de 6 años de edad, que presenta febrícula ocasional sin ritmo circadiano, y dolor abdominal severo y difuso después de una caída accidental, con sintomatología persistente a pesar del tratamiento con paracetamol y dieta blanda durante unos 10 días. Pasado este periodo de 10 días se decide completar el estudio con ecografía

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: chamanmedicina@hotmail.com
(S. Franco-Jiménez).

1888-4415/$ - see front matter © 2012 SECOT. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.
http://dx.doi.org/10.1016/j.recot.2012.11.003

abdominal y analíticas sanguíneas que fueron normales. A los15 días aproximadamente del inicio de los síntomas, comienza con clínica de lumbociatalgia izquierda grave, desapareciendo los síntomas abdominales y la febrícula. Se instaura tratamiento con antiinflamatorio no esteroideo (AINE) (ibuprofeno 70 mg/8 h vía oral) y analgésico (metamizol 380 mg/8 h vía rectal) mientras se continúa con el estudio de imagen. Se realizan 2 proyecciones de radiología simple de la región lumbosacra que resultaron normales, por lo que se completó con una resonancia magnética (RM) de la región lumbosacra donde se aprecia una lesión ósea acompañada de edema óseo en la mitad izquierda del cuerpo vertebral S1 y la ala sacra ipsilateral, que podría corresponder a las secuelas de traumatismos, fractura por estrés, proceso infeccioso, sin poder descartar otras enfermedades.

Al persistir la sintomatología de lumbociatalgia pese al tratamiento con AINE y analgésicos se decide iniciar tratamiento con corticoides (metilprednisolona 1 mg/kg/día con retirada progresiva), que consiguen controlar temporalmente el cuadro. Las pruebas analíticas incluyendo hemograma, bioquímica, coagulación, perfil hepático, la proteína C-reactiva, velocidad de sedimentación globular, complemento C3 y C4 del complemento, ACTH basal, la fosfatasa alcalina ósea, marcadores serológicos del virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, parvovirus, los anticuerpos antiestreptolisina O, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anti-Ro y anti-neutrófilos anticuerpos citoplasmáticos, antígeno leucocitario humano B27, aminoácidos en la orina, Mantoux y rosa de Bengala fueron normales o negativos.

Después de 3 meses de tratamiento corticoideo se repite la RM, en la que se mantiene una pequeña área focal de edema óseo residual, que se redujo significativamente en tamaño con respecto al estudio anterior. Esta lesión sigue apareciendo en los controles de RM realizados un año más tarde, por lo que se realiza una tomografía computarizada (TC) lumbosacra que muestra una lesión esclerótica con reacción perióstica en la ala izquierda del sacro que sugiere osteomielitis esclerosante crónica de Garré (OECG) (fig. 1).

Para confirmar el diagnóstico de sospecha se realiza gammagrafía ósea y biopsia de la lesión. La gammagrafía ósea con tecnecio-99 difosfonato en 3 fases, muestra captura de etapa tardía en la región sacroilíaca izquierda sugiriendo proceso inflamatorio crónico. La biopsia demostró tejido fibroadiposo y fragmentos de médula ósea con áreas fibrosas, pero libres de la actividad específica del hueso y sin crecimiento neoplásico. Estas características histológicas en conjunción con las características radiológicas condujeron al diagnóstico de OECG.

Desde la aparición de los primeros síntomas hasta el diagnóstico de certeza, pasaron alrededor de 2 años, durante los cuales el paciente presentaba clínica de ciatalgia izquierda recurrente con una recurrencia variable entre 2 y 6 meses, durando los síntomas en cada episodio entre 3-5 semanas.

En los controles de RM realizados con periodicidad sigue presentando la lesión ya descrita, sin cambios importantes en cuanto a sus dimensiones (fig. 2).

Discusión

La OECG es un tipo de osteomielitis multifocal crónica recurrente (OMCR).

Figura 1 Imágenes de RM lumbosacra en T1, Stir y T2.

Se sospecha que la OMCR pueda ser un trastorno autoinmune. Se ha publicado que se asocia con varias enfermedades autoinmunes crónicas, incluyendo enfermedades inflamatorias del intestino, la granulomatosis de Wegener, la psoriasis y la vasculitis de Takayasu. Es posible que la OMCR represente una forma juvenil de espondiloartropatía seronegativa[1–6] o como una variante pediátrica del síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis)[7,8]. El antígeno leucocitario humano B27 no parece desempeñar un papel en la OMCR[6–11].

Esta enfermedad suele aparecer en menores de 25 años, cuando la actividad de los osteoblastos del periostio está en su apogeo[12]. La localización más frecuente es la mandíbula, pero puede ocurrir en cualquier hueso[12–15]. La mayoría de los pacientes con OMCR tienen una velocidad de sedimentación globular o proteína C reactiva elevada durante las exacerbaciones, con un recuento normal de glóbulos blancos[5,6]; pero también hay casos en el que los

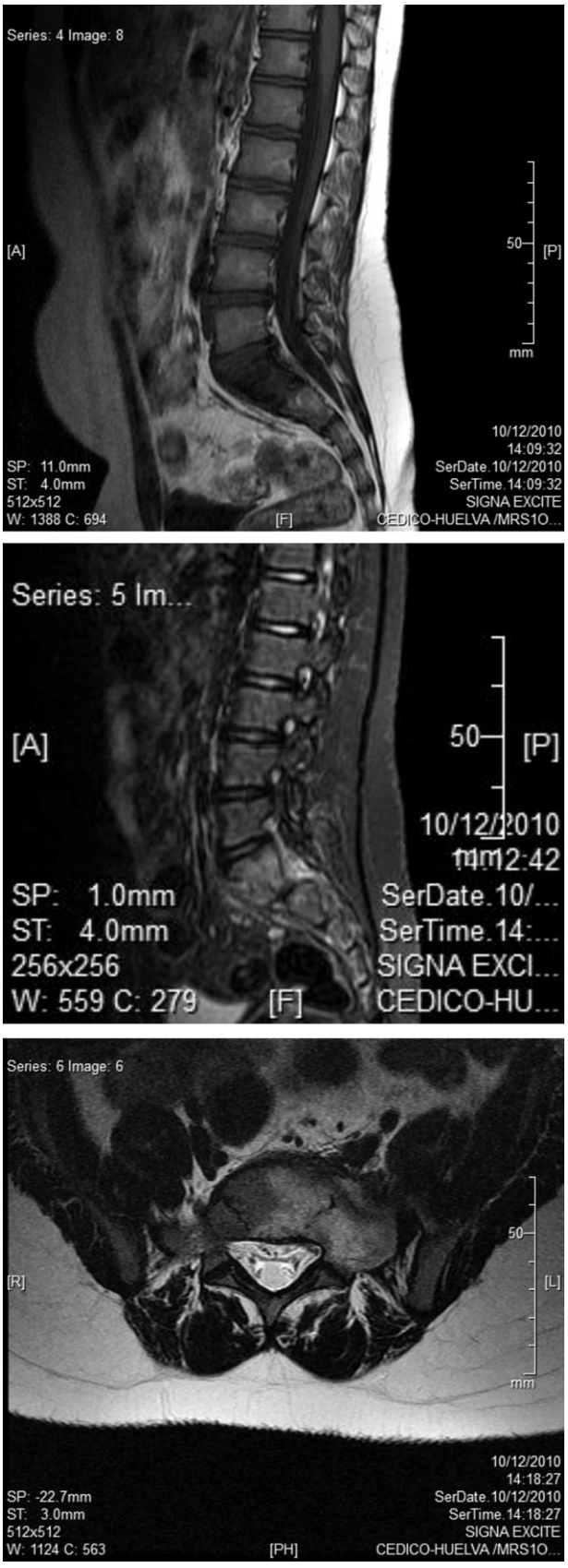

Figura 2 Imagen de TC donde se aprecia la lesión en la región sacra.

estudios analíticos son estrictamente normales[12]. El factor reumatoide, anticuerpos antinucleares, y otros hallazgos serológicos son generalmente negativos. El antígeno leucocitario humano B27 no parece desempeñar un papel en la OMCR[1,6,7,9–11].

El examen histológico por lo general consiste en inflamación subaguda inespecífica o inflamación crónica no supurativa con focos subperiósticos y supracortical de hueso reactivo y de pronunciada actividad osteoblástica con espacios intertrabeculares llenos de material fibrovascular que contienen células inflamatorias, principalmente linfocitos, pero también de células plasmáticas, macrófagos, histiocitos, células gigantes multinucleadas, y algunos leucocitos polimorfonucleares[1,5,12,14]. El curso clínico de la OMCR se caracteriza por un comienzo insidioso de dolor local e hinchazón en la zona del hueso afectado. Las lesiones tienen periodos de exacerbación y remisión, que pueden ocurrir siempre en el mismo lugar o puede aparecer en otros huesos con cada crisis[1,9,16]. Algunos pacientes permanecen asintomáticos entre las crisis. La mayoría de los casos se prolongan en el tiempo, pero son autolimitados, los síntomas tienden a desaparecer y las lesiones se resuelven con el tiempo sin graves secuelas[1,6,17].

Los exámenes radiológicos son de gran utilidad antes de embarcarse en procedimientos diagnósticos más invasivos y deben ser la primera prueba de imagen a realizar[1]. La RM es muy importante para la evaluación de las lesiones sintomáticas y es la prueba más sensible para mostrar la extensión local y la actividad de la lesión[1,18–21]. Tiene una mejor sensibilidad que la radiografía y la gammagrafía ósea para evaluar los huesos, las articulaciones y los tejidos blandos adyacentes a las lesiones, y puede mostrar el lugar ideal para una biopsia guiada, la cual permite un diagnóstico definitivo. También tiene la ventaja de no emitir radiación al paciente, lo que hace que sea la modalidad de imagen de elección para el seguimiento de las lesiones crónicas que ocurren en la infancia y adolescencia[1]. La gammagrafía ósea es útil para evaluar la extensión de las lesiones ya que algunas de ellas pueden ser asintomáticas[1,5,9,10,18,22].

El siguiente protocolo parece el más adecuado a la hora de realizar pruebas de imagen en los casos de OMCR: *1)* la radiografía de las regiones sintomáticas, si procede, se completarán por resonancia magnética; *2)* gammagrafía ósea, y *3)* la RM para la evaluación de las lesiones detectadas por la gammagrafía ósea, pero oculta radiográficamente[1].

El diagnóstico diferencial de las lesiones sacras incluye metástasis, así como las principales neoplasias malignas y benignas[23]. Debido a sus características clínicas y radiológicas, esta forma de osteomielitis puede ser diagnosticada erróneamente como osteosarcoma[12]. El principal diagnóstico diferencial en este caso fue plasmocitoma, pero también se consideraron otros tumores malignos como el cordoma, mieloma, condrosarcoma, osteosarcoma y tumores de Ewing[12,24,25].

El diagnóstico de la OECG se basa generalmente en el curso clínico y los hallazgos radiográficos convencionales, complementando el estudio con la gammagrafía ósea y/o resonancia magnética; y si es necesario los exámenes histopatológicos y microbiológicos para excluir a los tumores y las enfermedades infecciosas.

Al tratarse de una enfermedad de tratamiento complejo, existen múltiples formas de tratamiento[26]. Clásicamente se

comienza con tratamiento médico a base de antiinflamatorios, y en caso de que estos no sean suficientes, se inicia corticoterapia. El tratamiento quirúrgico se reserva para casos refractarios al tratamiento médico y se realiza desbridamiento y curetaje de la lesión ósea, así como corticoides intralesionales.

Pero en los últimos años hay casos publicados con buena respuesta al uso de bifosfonatos tanto en su presentación oral como intravenosa (10 mg iv de alendronato en dosis única) como tratamiento de los casos refractarios al tratamiento estándar[27–30]. También hay buenas experiencias con el uso de calcitonina para estos casos refractarios de OECG[31].

En los casos que haya que recurrir a la cirugía, también se han descritos nuevas técnicas como el uso de injerto óseo autólogo para rellenar el defecto óseo tras el curetaje o el uso de injerto óseo autólogo de peroné vascularizado, con buena integración ósea y curación de la lesión[32,33].

Conclusión

La OECG es una rara enfermedad y más aún si se desarrolla en los niños y de localización sacra. Por tanto, es esencial lograr un diagnóstico definitivo que permita descartar un proceso tumoral como productor de los síntomas, y para ello hay que recurrir al uso de técnicas de imagen y, en algunos casos de técnicas invasivas como la biopsia que permita un diagnóstico de certeza. Al tratarse de niños, la técnica más adecuada para el control evolutivo del cuadro es el estudio mediante series de resonancia magnética. En cuanto al tratamiento, en el presente caso, se optó por utilizar antiinflamatorios y corticoides como tratamiento primario, con buenos resultados en la progresión de la lesión, ya que después de 2 años de seguimiento la lesión permanece estable, aunque no ha conseguido la remisión total de los síntomas.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

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.

Nivel de evidencia

Nivel de evidencia v.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses en este artículo.

Bibliografía

1. Jurik AG. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis. Semin Musculoskelet Radiol. 2004;8:243–53.
2. Huber AM, Lam PY, Duffy CM, Yeung RS, Ditchfield M, Laxer D, et al. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: clinical outcomes after more than five years of follow-up. J Pediatr. 2002;141:198–203.
3. Omidi CJ, Siegfried EC. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis preceding pyoderma gangrenosum and occult ulcerative colitis in a pediatric patient. Pediatr Dermatol. 1998;15:435–8.
4. Bognar M, Blake W, Agudelo C. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis associated with Crohn's disease. Am J Med Sci. 1998;315:133–5.
5. Job-Deslandre C, Krebs S, Kahan A. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: five-year outcomes in 14 pediatric cases. Joint Bone Spine. 2001;68:245–51.
6. Schultz C, Holterhus PM, Seidel A, Jonas S, Barthel M, Kruse K, et al. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis in children. Pediatr Infect Dis J. 1999;18:1008–13.
7. Beretta-Piccoli BC, Sauvain MJ, Gal I, Schibler A, Saurenmann T, Kressebuch H, et al. Synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis (SAPHO) syndrome in childhood: a report of ten cases and review of the literature. Eur J Pediatr. 2000;159:594–601.
8. Sugimoto H, Tamura K, Fujii T. The SAPHO syndrome: defining the radiologic spectrum of diseases comprising the syndrome. Eur Radiol. 1998;8:800–6.
9. Carr AJ, Cole WG, Roberton DM, Chow CW. Chronic multifocal osteomyelitis. J Bone Joint Surg Br. 1993;75:582–91.
10. Handrick W, Hormann D, Voppmann A, Schille R, Reichardt P, Tröbs RB, et al. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis—report of eight patients. Pediatr Surg Int. 1998;14:195–8.
11. Vittecoq O, Said LA, Michot C, Mejjad O, Thomine JM, Mitrofanoff P, et al. Evolution of chronic recurrent multifocal osteitis toward spondylarthropathy over the long term. Arthritis Rheum. 2000;43:109–19.
12. Nasir N, Aquilina K, Ryder DQ, Marks CJ, Keohane C. Garrè's chronic diffuse sclerosing osteomyelitis of the sacrum: a rare condition mimicking malignancy. Br J Neurosurg. 2006;20:415–9.
13. Van den Bossche LH, Demeulemeester JD, Bossuyt MH. Periodontal infection leading to periostitis ossificans (Garre's osteomyelitis) of the mandible. Report of a case. J Periodontol. 1993;64:60–2.
14. Belli E, Matteini C, Andreano T. Sclerosing osteomielitis of Garre periostitis ossificans. J Craniofac Surg. 2002;13:765–8.
15. Suma R, Vinay C, Shashikanth MC, Subba Reddy VV. Garre's sclerosing osteomyelitis. J Indian Soc Prev Dent. 2007;25 Suppl:S30–3.
16. Gallagher KT, Roberts RL, MacFarlane JA, Stiehm ER. Treatment of chronic recurrent multifocal osteomyelitis with interferon gamma. J Pediatr. 1997;131:470–2.
17. Andersson R. Effective treatment with interferon-alpha in chronic recurrent multifocal osteomyelitis. J Interferon Cytokine Res. 1995;15:837–8.
18. Girschick HJ, Krauspe R, Tschammler A, Huppertz HI. Chronic recurrent osteomyelitis with clavicular involvement in children: diagnostic value of different imaging techniques and therapy with non-steroidal anti-inflammatory drugs. Eur J Pediatr. 1998;157:28–33.

19. Jurik AG, Egund N. MRI in chronic recurrent multifocal osteomyelitis. Skeletal Radiol. 1997;26:230–8.
20. Martin JC, Desoysa R, O'Sullivan MM, Silverstone E, Williams H. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: spinal involvement and radiological appearances. Br J Rheumatol. 1996;35: 1019–21.
21. Dawson JS, Webb JK, Preston BJ. Case report: chronic recurrent multifocal osteomyelitis with magnetic resonance imaging. Clin Radiol. 1994;49:133–6.
22. Mandell GA, Contreras SJ, Conard K, Harcke HT, Maas KW. Bone scintigraphy in the detection of chronic recurrent multifocal osteomyelitis. J Nucl Med. 1998;39:1778–83.
23. Viejo-Fuertes D, Rossillon R, Mousny M, Docquier PL, Lecouvet F, Rombouts JJ. Primary chronic sclerosing osteomyelitis: a case report. Joint Bone Spine. 2005;72:73–5.
24. Deutsch H, Mummaneni PV, Haid RW, Rodts GE, Ondra SL. Benign sacral tumors. Neurosurg Focus. 2003;15:E14.
25. Raque Jr GH, Vitaz TW, Shields CB. Treatment of neoplastic diseases of the sacrum. J Surg Oncol. 2001;76:301–7.
26. Penna KJ, Sadoff RS, Dfex JC. Diffuse sclerosing osteomyelitis. A case report. N Y State Dent J. 2004;70:36–9.
27. Hino S, Murase R, Terakado N, Shintani S, Hamakawa H. Response of diffuse sclerosing osteomyelitis of the mandible to alendronate: follow-up study by 99m Tc scintigraphy. Int J Oral Maxillofac Surg. 2005;34:576–8.
28. Wright SA, Millar AM, Coward SM, Finch MB. Chronic diffuse sclerosin osteomyelitis treated with risedronate. J Rheumatol. 2005;32:1376–8.
29. Sugata T, Fujita Y, Myoken Y, Kiriyama T. Successful management of severe facial pain in patients with diffuse sclerosing osteomyelitis (DSO) of the mandible using disodium clodronate. Int J Oral Maxillofac Surg. 2003;32:574–5.
30. Kujipers SC, de Jong E, Hamdy NA, van Merkesteyn JP. Initial results of the treatment of diffuse sclerosing osteomyelitis of the mandible with biphosphonates. J Craniomaxillofac Surg. 2011;39:65–8.
31. Jones J, Amess TR, Robinson PD. Treatmen of chronic sclerosing ostemyelitis of the mandible with calcitonin: a report of tow cases. Br J Oral Maxillofac Surg. 2005;43:173–6.
32. Kelkar AS, Malshikare VA. Chronic sclerosing osteomyelitis of a metacarpal. J Hand Surg Br. 2005;30:298–301.
33. Schwartz AJ, Jones NF, Seeger LL, Nelson SD, Eckardt JJ. Chronic sclerosing osteomyelitis treated with wide resection and vascularized fibular autograft: a case report. Am J Orthop (Belle Mead NJ). 2010;39:E28–32.