

Caso radiológico de desafío diagnóstico

Dres. Nerea Yanguas B., David Ibáñez M., Javier Salceda A.

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Reina Sofía, Tudela, Navarra - España.

viene de la página 132.

Diagnóstico:
Melorreostosis

Hallazgos de la imagen

Radiografía simple que muestra una lesión esclerótica bien definida, polilobulada, insuflante, que sustituye casi todo el quinto metacarpiano izquierdo en su vertiente dorsal, sin evidente reacción periótica y con remodelación del cuarto metacarpiano (Figura 1).

Se decide completar estudio mediante TAC (Figura 2) que muestra un adelgazamiento difuso de la cortical de 5º metacarpiano, con lesión de densidad calcácea, polilobulada, que afecta a la totalidad de la longitud del hueso, sin masa de partes blandas asociada y sin aparente afectación de la articulación metacarpocarpiana. Se aprecia una alteración en el eje del 4º metacarpiano, con desplazamiento diafisario hacia la zona medial, producido por el efecto de masa de la lesión.



Figura 1. Radiografía de mano izquierda en proyección AP y oblicua.

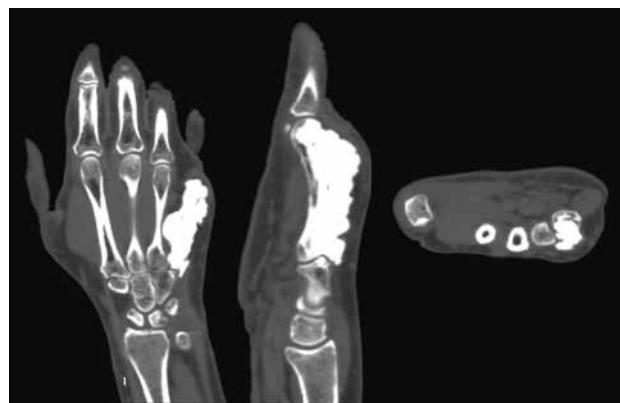


Figura 2. TAC de mano en proyecciones coronal, sagital y axial.

La RM (Figura 3) muestra cambios escleróticos en quinto metacarpiano con alteración del contorno, hiperostosis y engrosamiento cortical, que se extiende hacia las partes blandas, llegando a improntar sobre la diáfisis del cuarto metacarpiano, sin masa de partes blandas asociada. No presenta realce tras la administración de contraste.

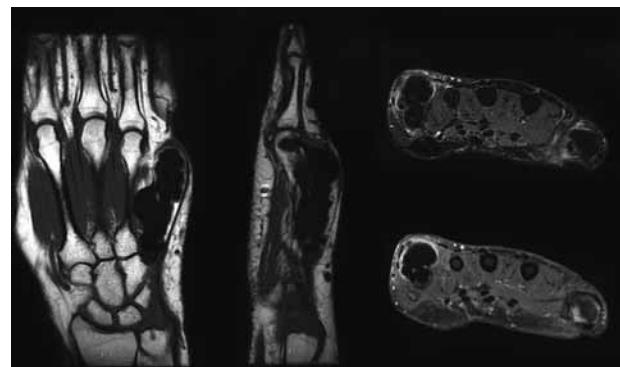


Figura 3. RM de mano con contraste en proyecciones coronal T1, sagital T1 y axiales T2 (superior) y T1 (inferior).

Discusión

La melorreostosis, también conocida como enfermedad de Leri y Joanny⁽¹⁾, es una displasia mesenquimal infrecuente que se manifiesta como áreas óseas escleróticas (hiperostosis), de origen cortical, ondulante, con aspecto característico en "cera de vela que gotea"⁽²⁾, que puede acompañarse de proliferación endostal comprometiendo la cavidad medular, como en este caso.

Aunque su desarrollo se produce habitualmente en la infancia, la presentación clínica es con frecuencia posterior y suele permanecer oculta hasta finales de la adolescencia o edad adulta temprana. Aproximadamente en la mitad de los casos el diagnóstico se efectúa antes de los 20 años⁽³⁾. Se trata de una enfermedad benigna, de causa desconocida, que no depende de factores hereditarios y afecta por igual a ambos sexos.

Habitualmente es asintomática y se suele diagnosticar como hallazgo incidental en radiografías que se han efectuado por otro motivo. Cuando tiene sintomatología, lo más frecuente es que presenten contractura articular o dolor, y esto es más frecuente en adultos. También pueden presentar artritis intermitente, limitación de la movilidad y aumento del diámetro y la angulación de las extremidades afectadas.

Puede ser monostótica o poliostótica⁽⁴⁾ y tiende a ser monomérica. Tiene predilección por los huesos largos de las extremidades, principalmente las inferiores, aunque puede aparecer en casi cualquier

localización, si bien la afectación del esqueleto axial es rara.

Se han descrito asociaciones con esclerodermia lineal, neurofibromatosis, esclerosis tuberosa, hemangiomas y otras lesiones vasculares.

La imagen radiológica es muy característica y semeja cera fundida deslizándose por la cara lateral de una vela, lo cual permite un diagnóstico seguro con una radiografía simple en la mayoría de los casos.

En el diagnóstico diferencial hay que incluir entidades como la osteopetrosis, osteopoiquilia, osteopatía estriada, hiperostosis cortical infantil y los osteomas⁽⁵⁾.

El tratamiento es principalmente sintomático y ocasionalmente se debe recurrir a la cirugía.

Bibliografía

1. Leri A, Joanny J. Une affection non décrite des os: hyperostose «en coulée» sur toute la longueur d'un membre ou "melorheostose". Bull Mem Soc Med Hosp Paris 1922; 46: 1141-1145.
2. Freyschmidt J. Melorheostosis: a review of 23 cases. Eur Radiol 2001; 11: 474-479.
3. McDermott M, Branstetter BF, Seethala RR. Craniofacial melorheostosis. J Comput Assist Tomogr 2008; 32: 825-827.
4. Campbell CJ, Papademetriou T, Bonfiglio M. Melorheostosis. A report of the clinical, roentgenographic, and pathological findings in fourteen cases. J Bone Joint Surg Am 1968; 50: 1281-1304.
5. Salman Monte TC, Rotés Sala D, Blanch Rubió J, Bittermann V, Carbonell Abello. Melorheostosis, a case report. J Reumatol Clin 2011 Sep-Oct; 7(5): 346-348.

Yanguas N, Ibáñez D, Salceda J. Melorreostosis. Rev Chil Radiol 2015; 21(4): 132, 165-166.

Correspondencia: Nerea Yanguas B. / nyanbar@gmail.com

Trabajo recibido el 14 de abril de 2015. Aceptado para publicación el 18 de noviembre de 2015.