

ARTROPATÍA DE PIE POR MELORREOSTOSIS

C. BELTRÁN AUDERA

UNIDAD DE REUMATOLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO MIGUEL SERVET. ZARAGOZA.

La melorreostosis es una rara forma de displasia ósea esclerosante de etiología desconocida que se acompaña de lesión de partes blandas adyacentes en muchos casos.

La lesión toma asiento habitualmente en una sola extremidad, donde puede haber uno o más huesos afectados, siendo mucho más frecuente la afectación del miembro inferior. Aparece por igual en ambos sexos, y suele aparecer clínicamente antes de los 20 años de edad, con dolor y limitación de movimiento de las zonas afectas.

Se presenta el caso de un varón de 45 años con melorreostosis de tibia y tarso izquierdos, que se presentó clínicamente como una artropatía de tobillo, con dolor y deformidad del mismo.

El tratamiento sintomático con antiinflamatorios no esteroideos fue satisfactorio en el caso presentado, no siendo preciso el empleo de cirugía, la cual puede requerirse en casos con contracturas o deformidades importantes.

PALABRAS CLAVE: melorreostosis, displasia ósea, hiperostosis.

Melorreostosis is a rare sclerosing bone dysplasia of unknown etiology. Although it affects bone primarily, it may also involve soft tissues.

Changes commonly are limited to a single limb, in which one or more bones may be affected. The lower extremity is involved more frequently than the upper extremity. Men and women are affected equally and generally the disease is evident by the age of 20 years. Pain and limitation of motion of the affected limb are frequent findings.

We present the case of a 45-year-old man in whom melorreostosis of the tibia and tarsus on the left limb was associated with ankle arthropaty manifested by pain and deformation.

Treatment with NSAIDs resulted in a clear improvement in the bone pain. Surgical correction may be required in cases of considerable deformity and disability.

KEY WORDS: melorreostosis, bone dysplasia, hyperostosis.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 45 años de edad con artropatía del pie izquierdo secundaria a melorreostosis (MR). El paciente consultó por deformidad de dorso de pie izquierdo, de varios meses de evolución, y asociada a dolor mecánico de intensidad moderada.

En el examen clínico se observó dicha deformidad, con ligera limitación de la pronosupinación del pie afecto. En el examen radiológico (fig. 1) se apreciaron imágenes densas de aspecto puntiforme acompañadas de otras lesiones osifluentes en tercio inferior de la tibia. La resonancia magnética nuclear (RMN) no aportó datos relevantes, con imágenes hipodensas en T1 y T2. En la gammagrafía ósea se constató hipercaptación en tarso y diáfisis distal de tibia (fig. 2). Se realizó diagnóstico de MR y se comenzó tratamiento sintomático con antiinfla-

matorios no esteroideos (AINE) con mejoría de la clínica.

DISCUSIÓN

La MR es una rara enfermedad ósea, de origen desconocido, conocida también

como enfermedad de Léri, pues a él se debe la primera descripción en 1922. Pertenece a un grupo de enfermedades conocidas como displasias óseas esclerosantes, las cuales se caracterizan por aumento en la densidad radiológica.

Según el tipo de afectación se distinguen tres grupos de displasias: las que depen-



Fig. 1. Radiografía frontal y lateral de tobillo izquierdo. En ambas proyecciones se aprecia la característica hiperostosis en peroné, y en la lateral pequeñas lesiones esclerosantes puntiformes en tarso.

Correspondencia: C. Beltrán Audera.
Unidad de Reumatología.
Hospital Universitario Miguel Servet.
C/ Isabel la Católica, 1-3.
50009 Zaragoza.



Fig. 2. Gammagrafía ósea con ^{99}Tc . Se aprecia intensa captación del radiofármaco en el tarso izquierdo, y en menor medida, extremo distal de la tibia.

den de formación ósea endocondral, como la osteopetrosis, aquellas con formación ósea intramembranosa, tal como la displasia diafisaria progresiva o enfermedad de Camurati-Engelmann, y finalmente displasias esclerosantes mixtas, que incluyen la MR y los síndromes de superposición¹. Dentro de cada grupo puede establecerse la diferenciación entre distintas entidades atendiendo a la clínica y al modo de herencia.

La MR afecta por igual a hombres y mujeres, y clínicamente se presenta en la segunda o tercera década de la vida, con dolor y limitación funcional, si bien puede permanecer asintomática durante períodos prolongados, no siendo raro el diagnóstico por encima de los 40 años de edad, como el caso que presentamos.

La lesión típica asienta sobre huesos largos de una sola extremidad, superior o inferior, siendo tres veces más frecuente la afectación de estas últimas. Los huesos cortos, y especialmente el esqueleto axial, son localizaciones más raras. En la larga serie de Freyschmidt² la afectación monomielica es la norma (21 casos sobre 23, 16 de ellos en extremidad inferior), y más rara la afectación de una extremidad superior e inferior de manera simultánea y del esqueleto axial (un caso de cada uno de ellos). En los raros casos en que se afecta el esqueleto axial la MR puede acompañarse de hemiplejía o paraplejía.

El patrón radiológico clásico consiste en hiperostosis cortical ondulante, en un solo lado del hueso, que recuerda la cera que resbala por una vela encendida, aparencia a la cual debe la melorreostosis su pro-

pia denominación³. Junto a la clásica lesión cortical se objetiva proliferación endostal, que puede llegar a obliterar la cavidad medular. En los huesos cortos, como en el tarso, el patrón difiere del clásico, y con mayor frecuencia se observan lesiones esclerosas puntiformes que recuerdan a la osteopoiquilia o el osteoma. Otros patrones diferentes de afectación (osteopatía estriada, patrones mixtos) son también habituales, incluso prevalecen sobre el patrón clásico en la serie antes comentada de Freyschmidt².

En la radiología convencional se pueden poner de manifiesto asimismo las lesiones de partes blandas que acompañan a la MR en dos terceras partes de los casos, aproximadamente, lesiones que presentan calcificación en su interior en un 50% de las ocasiones.

La gammagrafía ósea muestra lesiones hipercaptantes en la MR, con actividad cortical asimétrica que puede cruzar articulaciones. Es de valor en el diagnóstico diferencial con otras displasias como la osteopoiquilia o la osteopatía estriada⁴, que no son hipercaptantes.

La tomografía axial computarizada (TAC) o la RMN no son precisas para el diagnóstico salvo en casos seleccionados, ya que las imágenes radiológicas y la gammagrafía suelen ser suficientes, aunque pueden ser de ayuda para caracterizar mejor la lesión, en particular las lesiones de tejidos blandos. En RMN las lesiones óseas de la MR aparecen como imágenes de alta atenuación y baja intensidad tanto en T1 como en T2, con estrechamiento del canal medular por afectación endostal en los huesos largos⁵.

Si excluimos la concurrencia de MR con otras displasias en los síndromes de superposición, la asociación con otras enfermedades es una rareza. Se han descrito varios casos de asociación con esclerodermia⁶. Se trata de una esclerodermia lineal que refleja de algún modo, a nivel dérmico, el trastorno del hueso subyacente, faltando la afectación sistémica. Otras asociaciones son excepcionales, aunque se han reportado casos aislados de coexistencia con hiperostosis esquelética idiopática difusa, síndrome nefrótico, malformaciones arteriales y otras⁷. Salvo un caso de osteosarcoma sobre un fémur⁸, la MR no evoluciona hacia neoplasia alguna.

La etiología y patogénesis de la MR es desconocida. Una de las primeras etiologías postuladas fue la preexistencia de un trastorno vascular que condicionaba la aparición posterior de las lesiones. La teoría clásica, surgida de la observación clínica de la topografía lesional, sugiere la existencia de una infección de una rama nerviosa sensitiva durante el desarrollo embrionario, lo cual induciría cambios en el esclerotomo respectivo⁹. La ocurrencia de casos familiares de MR ha impulsado la búsqueda de factores genéticos, y recientemente se ha descrito una mutación somática estrechamente relacionada con el desarrollo de esta displasia.

El tratamiento reposa básicamente en el alivio sintomático con AINE, reservándose la cirugía para aquellos casos que cursan con contracturas o deformidades clínicamente significativas. La utilidad de otros fármacos en la MR es anecdótica, habiéndose comunicado éxitos tanto con bisfosfonatos como con nifedipina en algún caso aislado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vanhoenacker FM, De Beuckeleer LH, Van Hul W, Balemans W, Tan GJ, Hill SC, et al. Sclerosing bone dysplasias: genetic and radioclinical features. *Eur Radiol.* 2000;10:1423-33.
2. Freyschmidt J. Melorreostosis: a review of 23 cases. *Eur Radiol.* 2001;11:474-9.
3. Greenspan A, Azouz EM. Bone dysplasia series. Melorreostosis: review and update. *Can Assoc Radiol J.* 1999;50:324-30.
4. Michiels I, Schaub T, Scheinzabach M. Melorreostosis, osteopoiikilosis and ostiopathia striata. Their clinical significance and the value of scintigraphy in the differential diagnosis. *Beitr Orthop Traumatol.* 1990;37:317-30.
5. Judkiewicz AM, Murphey MD, Resnik CS, Newberg AH, Temple HT, Smith WS. Advanced imaging of melorreostosis with emphasis on MRI. *Skeletal Radiol.* 2001;30:447-53.
6. Shivanand G, Srivastava DN. Melorreostosis with scleroderma. *Clin Imaging.* 2004;28:214-5.
7. Nuño C, Heili S, Alonso M et al. Melorreostosis: presentación de un caso y revisión de la literatura. *REEMO.* 2001;10:50-5.
8. Murphy M, Kearns S, Cavanagh M, O'Connell D, Hurson B. Occurrence of osteosarcoma in a melorreostotic femur. *Ir Med J.* 2003;96(2):55-6.
9. Murray RO, McCredie J. Melorreostosis and the sclerotomes: a radiological correlation. *Skeletal Radiol.* 1979;4:57-71.