

Enfermedad de Ribbing sintomática

M. Matas, L. Torrededia y O. Via-Dufresne

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

Introducción. La enfermedad de Ribbing es una displasia ósea esclerosante que raramente es sintomática. Se diagnostica por exclusión y el tratamiento quirúrgico mediante fresado endomedular es el más efectivo.

Caso clínico. Mujer de 48 años de edad con clínica de dolor en la pierna izquierda de 7 meses de evolución. En la radiografía se apreciaba una lesión esclerosa en el centro de la diáfisis. La tomografía computarizada mostraba esclerosis endomedular y periosteal con obliteración del canal medular; en la resonancia magnética no se apreciaba afectación de partes blandas y en la gammagrafía ósea se observó hiper captación al nivel de la lesión. El estudio anatomopatológico de la biopsia incisional mostraba cambios inespecíficos y descartó patología neoplásica o infecciosa. Se diagnosticó enfermedad de Ribbing y la paciente fue tratada mediante fresado endomedular. El dolor mejoró inmediatamente.

Conclusiones. La enfermedad de Ribbing es una entidad poco frecuente en la que una buena historia clínica y familiar, un estudio iconográfico exhaustivo y la histología pueden ayudar a su diagnóstico.

Palabras clave: *enfermedad de Ribbing, esclerosis diafisaria múltiple, esclerosis endostal, esclerosis periosteal.*

Symptomatic Ribbing disease

Introduction. Ribbing disease is a sclerosing bone dysplasia that is rarely symptomatic. This condition is diagnosed by exclusion, and the most effective surgical treatment is intramedullary reaming.

Clinical case. A forty eight year-old woman presented with a seven-month history of pain in the lower left extremity. Plain films showed a sclerotic area in the mid tibial shaft. CT scan revealed endosteal and cortical thickening with narrowing of the medullary canal. MRI did not show involvement of the surrounding soft tissues and technetium 99m bone scanning showed high uptake at the level of the lesion. Histological examination of a tibial cortex sample obtained by incisional biopsy revealed an area of new bone formation with non specific changes excluding neoplastic or infectious causes. The patient was diagnosed with Ribbing Disease and treated by intramedullary tibial reaming. The pain subsided immediately.

Conclusion. Ribbing disease is a rare condition where relevant clinical information combined with imaging and histological evaluation are critical diagnostic tools.

Key words: *Ribbing disease, multiple diaphyseal sclerosis, endosteal sclerosis periosteal sclerosis.*

La enfermedad de Ribbing es una forma rara de displasia ósea esclerosante, caracterizada por la formación exuberante pero benigna de hueso endóstico y perióstico en las diáfisis de huesos largos, en especial la tibia y el fémur.

Aunque raramente es sintomática, puede presentar dolor y tumefacción de la extremidad afecta. El dolor, de ca-

racterísticas inflamatorias, es de aparición progresiva y raramente desaparece con analgésicos y antiinflamatorios convencionales.

Se presenta el caso clínico de una paciente con dolor en la pierna izquierda de 7 meses de evolución, que muestra clínica e iconográficamente la cronología típica para diagnosticar una enfermedad de Ribbing.

Correspondencia:

M. Matas Pareja.
Ctra. del Canyet s/n.
08916 Badalona. Barcelona. España.
Correo electrónico: 37168mmp@comb.es

Recibido: febrero de 2006.

Aceptado: abril de 2007.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente mujer de 48 años de edad, remitida por dolor en la pierna izquierda de 7 meses de evolución; no refiere traumatismo previo. El dolor de aparición

progresiva era constante, profundo, de intensidad variable, con empeoramiento por la noche y con afectación del sueño nocturno. Sin presentar características de dolor mecánico, en ocasiones éste empeoraba después de realizar ejercicio físico.

En la exploración clínica destacaba una cojera antiálgica. No se observaba deformidad en la pierna afecta y la paciente estaba afebril. A la palpación destacaba un aumento de la temperatura en la zona media de la diáfisis tibial en comparación con la pierna contralateral, sin apreciación de eritema ni tumefacción; la palpación de la zona no era dolorosa. Presentaba un buen trofismo distal con pulsos presentes y simétricos respecto a la extremidad contralateral. La paciente no presentaba alteraciones en la sensibilidad y el balance muscular de la extremidad afecta estaba dentro de la normalidad.

En las radiografías anteroposterior y de perfil de la tibia izquierda se apreció engrosamiento cortical endomedular, con una leve expansión cortical periosteal en el tercio medio de la diáfisis tibial (fig. 1A). Existe extensión longitudinal a nivel diafisario. La analítica general, incluyendo los reactantes de fase aguda, estaba dentro de la normalidad. Se realizó gammagrafía ósea que mostró intensa hipercaptación al nivel de la lesión, traduciendo una actividad osteoblástica aumentada (fig. 1B).

En la tomografía axial computarizada (TAC) se podía apreciar esclerosis endosteal con obliteración del espacio medular, y en menor grado esclerosis periosteal del tercio medio de la tibia (fig. 1C). Al nivel del tercio medio del peroné se apreciaba esclerosis de predominio periosteal. Se realizó una resonancia magnética (RM) donde se observaba una imagen de esclerosis de la cavidad medular de la tibia izquierda, con engrosamiento periosteal y sin alteración de los tejidos blandos de alrededor (fig. 1D).

Ante estas pruebas complementarias se llega a la conclusión de que la paciente presenta una esclerosis localizada en diáfisis tibial y peroneal con características de benignidad, compatible con enfermedad de Ribbing (esclerosis diafisaria múltiple) como primera opción diagnóstica. Se realizó una biopsia incisional a cielo abierto del foco de lesión. El estudio anatomopatológico mostró hueso cortical con incremento del número de osteocitos por unidad de hueso y aumento del número de canales haversianos. Destacaba el incremento focal de actividad osteoblástica con ausencia de reabsorción ósea. Todo ello es compatible con el diagnóstico de esclerosis diafisaria múltiple (enfermedad de Ribbing). A continuación se procedió a realizar fresado endomedular tibial a través de la zona esclerosada hasta permeabilización del canal medular tibial (fig. 2).

La sintomatología que presentaba la paciente desapareció en el postoperatorio inmediato. A los 5 años, y después de numerosos controles clínico-radiológicos, la paciente se encuentra asintomática, sin apreciarse cambios radiológicos respecto del primer control postoperatorio.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Ribbing o esclerosis diafisaria múltiple hereditaria es una entidad que fue descrita por primera vez por Ribbing en 1949¹. Según Greenspan² forma parte de las displasias óseas esclerosantes que afectan la osificación intramembranosa. Tiene un patrón hereditario autosómico recesivo caracterizado por una osteoesclerosis e hiperostosis en las diáfisis de huesos largos (tibia, fémur, peroné y radio). Afecta a estructuras óseas maduras, por lo que la sintomatología se inicia después de la pubertad.

La historia natural de esta enfermedad presenta gran variabilidad, pudiendo haber afectación unilateral, bilateral (simétrica o asimétrica) o multifocal (característicamente de aparición asincrónica).

Raramente se manifiesta con clínica, pero si lo hace es en forma de dolor que aumenta progresivamente de intensidad y puede alternar episodios lancinantes de dolor. Se han sugerido como posibles causas del dolor el aumento de presión venosa intraósea y la existencia de infartos medulares³.

En la radiología convencional se puede observar esclerosis a expensas de un aumento de espesor del hueso cortical endomedular y periosteal. Seeger et al⁴, después de evaluar 6 pacientes con enfermedad de Irving, demuestran que la enfermedad se limita a nivel medio de la diáfisis afecta, adoptando una morfología fusiforme.

La enfermedad de Ribbing se diagnostica por exclusión, por lo que será necesario realizar un diagnóstico diferencial con un amplio abanico de enfermedades que pueden presentar similitudes clínicas, iconográficas e incluso anatomopatológicas con esta enfermedad.

Una afectación unilateral debe distinguirse de las fracturas por estrés, el osteosarcoma, el adamantinoma, la displasia fibrosa, la histiocitosis, la osteomielitis, el linfoma, la esclerosis intramedular y la melorreostosis.

Si la afectación es bilateral se deben descartar lesiones metastásicas, otras displasias óseas y desórdenes metabólicos y endocrinos. Una buena historia clínica puede descartar la fractura por estrés y la historia familiar puede orientar hacia una displasia ósea.

Las pruebas analíticas pueden ayudar a diferenciar la enfermedad de Ribbing de otras patologías: un hemograma con fórmula leucocitaria y reactantes de fase aguda normales descartan enfermedades sistémicas (linfoma) y la osteomielitis; el estudio bioquímico puede ayudar a diagnosticar enfermedades metabólicas y endocrinas (en la enfermedad de Ribbing sólo existe elevación de la fosfatasa alcalina^{5,6} en algunas ocasiones). También son de utilidad las pruebas de imagen: la TC descarta lesiones malignas y el osteoma osteoide; la RM es de utilidad para detectar lesiones malignas con afectación de partes blandas; la gammagrafía ósea (ago) con tecnecio puede descartar lesiones metastásicas y detectar otros focos de enfermedad; la gammagrafía ósea

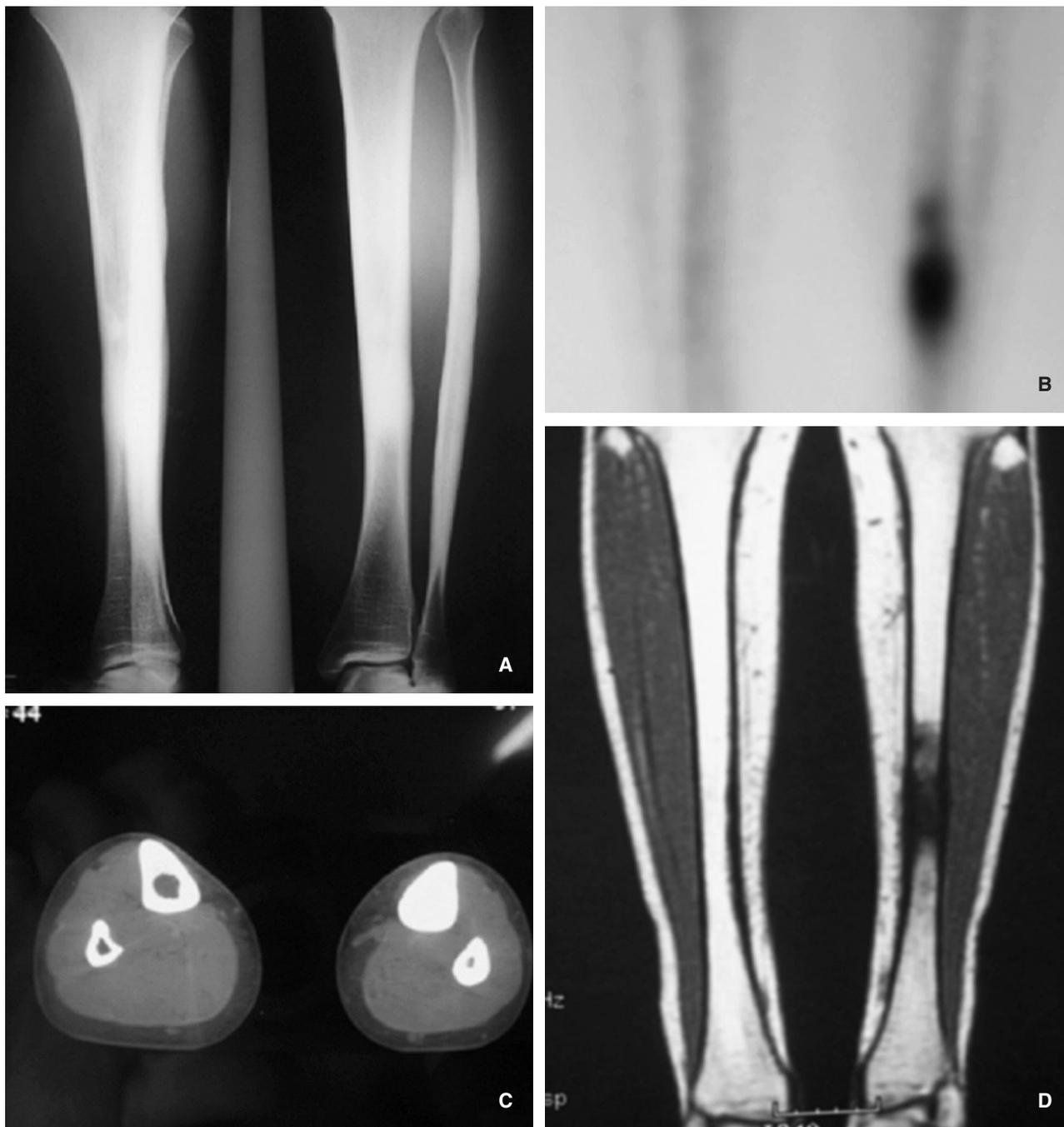


Figura 1. (A) Las radiografías simples anteroposterior y lateral de la tibia y peroné izquierdos muestran el engrosamiento cortical endomedular. (B) La gammagrafía ósea muestra una intensa hipercaptación al nivel de la lesión. (C) La tomografía computarizada muestra la formación de hueso nuevo endomedular que oblitera la cavidad medular. (D) La resonancia magnética muestra engrosamiento perióstico sin alteración de los tejidos blandos.

con leucocitos marcados puede descartar la osteomielitis, pero no existen datos en la literatura médica que documenten la utilización de esta prueba para el diagnóstico de la enfermedad de Ribbing.

Existen dos entidades que presentan mayor dificultad para el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Ribbing por su similitud clínico-radiológica: la esclerosis intra-

medular (no tiene patrón hereditario, afecta con más frecuencia a las mujeres, el dolor es de ritmo mecánico⁷ y no presenta esclerosis periostal) y la enfermedad de Camuratti-Engelmann^{5,6,8} (de herencia autosómica dominante, aparece en la infancia, es de localización metafisaria, la evolución es simétrica, sincrónica y progresiva y puede originar deformidades, a veces afecta el cráneo, mandíbula, vértebras



Figura 2. Control radiológico después de practicar fresado endomedular de la tibia afectada.

y extremidades superiores y por anatomía patológica se aprecia reabsorción ósea).

En cuanto al tratamiento de la enfermedad de Ribbing, existe una publicación³ que nos muestra el resultado poco eficaz del tratamiento con pamidronato. Otras publicaciones^{2,4} sugieren como método para restituir el canal medular, y por lo tanto acabar con la esclerosis ósea, realizar un fresado endomedular. Con esta hipótesis, y ante los buenos

resultados obtenidos por estos autores, se decidió realizar un fresado endomedular a nuestra paciente, obteniendo una sorprendente mejoría clínica referida por ella misma desde el postoperatorio inmediato.

En resumen, la enfermedad de Ribbing es una entidad poco frecuente y raramente sintomática, caracterizada por una esclerosis tanto endomedular como periosteal, de la que hay que sospechar ante la exclusión de otras enfermedades más prevalentes. Cabe añadir que es esencial una completa historia clínica junto con una correcta interpretación iconográfica para poder orientar y diagnosticar esta enfermedad. El fresado endomedular es el tratamiento de elección para la desaparición de la sintomatología. A pesar de la evolución benigna de la enfermedad es necesario realizar un seguimiento clínico-radiológico ante la posibilidad de aparición de lesiones esclerosas en otras localizaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ribbing S. Hereditary, multiple diaphyseal sclerosis. *Acta Radiol.* 1949;31:522-36.
2. Greenspan A. Sclerosing bone dysplasias: A target-site approach. *Skeletal Radiol.* 1991;20:561-83.
3. Ziran N, Hill S, Kovacs J. Ribbing disease: radiographic and biochemical characterization, lack of response to pamidronate. *Skeletal Radiol.* 2002;31:714-9.
4. Seeger LL, Hewel KC, Yao L, Gold RH, Mirra JM, Chandnani VP, et al. Ribbing disease (multiple diaphyseal sclerosis): imaging and differential diagnosis. *AJR Am J Roentgenol.* 1996;167:689-94.
5. Shier CK, Krasicky GA, Ellis BI, Kottamasu SR. Ribbing's disease: Radiographic-scintigraphic correlation and comparative analysis with Engelmann's disease. *J Nucl Med.* 1987;28:244-8.
6. Beals RK, Pearson JM, Mansoor A. Ribbing disease: a case report. A review of the literature, and a description of novel treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 2002;84A:2050-5
7. Chanchairujira K, Chung CB, Man Lai Y, Haghghi P, Resnick D. Intramedullary osteosclerosis: imaging features in nine patients. *Radiology.* 2001;220:225-30.
8. Makita Y, Nishimura G, Ikegawa S. Intrafamilial phenotypic variability in Englemann disease (ED): Are ED and Ribbing disease the same entity? *Am J Med Genet.* 2000;91:153-6.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores han declarado no tener ningún conflicto de intereses.