



NOTA CLÍNICA

Fresado endomedular en la enfermedad de Ribbing

E. Noain-Sanz^{a,*}, J. Martínez de Morentin-Garraza^a y E. Eslava-Gurrea^b

^a Departamento Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital García Orcoyen, Estella, Navarra, España

^b Departamento Radiología, Hospital García Orcoyen, Estella, Navarra, España

Recibido el 2 de febrero de 2013; aceptado el 26 de febrero de 2013

Disponible en Internet el 11 de abril de 2013

PALABRAS CLAVE

Dolor;
Enfermedad de Ribbing;
Fresado intramedular;
Displasia ósea

Resumen La enfermedad de Ribbing es una displasia ósea esclerosante benigna poco frecuente. Se presenta con un incremento de la densidad ósea a nivel diafisario con engrosamiento cortical endo/periostral que predomina en extremidades inferiores. Presentamos el caso de una mujer de 28 años con una lesión de estas características a nivel tibial, que llega a obstruir por completo el canal medular, y con dolor muy intenso no controlable con analgésicos habituales. Está publicado en varios casos cómo el fresado endomedular alivia de forma notable los síntomas. Aplicamos dicho tratamiento detallando los pasos quirúrgicos empleados para evitar una fractura y falsa vía que puede producirse por la dificultad de traspasar el tapón óseo escleroso. La paciente mejoró inmediatamente en el postoperatorio encontrándose asintomática al año de la intervención. En su evolución natural la enfermedad tiende a estabilizarse, no hay datos a largo plazo en los pocos casos publicados con fresado endomedular.

© 2013 SECOT. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Pain;
Ribbing disease;
Intramedullary reaming;
Bone dysplasia

Intramedullary reaming in Ribbing disease

Abstract Ribbing disease is a rare benign sclerosing bone dysplasia. It presents with an increased bone density at the diaphysis with cortical endosteal/periosteal thickening and affects predominantly the lower extremities. We report a case of a 28 year-old woman with a this condition in her tibia that occluded the medullary cavity, with severe pain that could not be relieved with anti-inflammatory therapy. Several cases have been published on pain relief after intramedullary reaming. We performed this treatment with the surgical steps to avoid complications such as a fracture or false route that may occur due to the difficulty in piercing the closed medullary cavity. Pain improved immediately after surgery, and the patient is asymptomatic after one year. The natural progression of ribbing disease is to stabilise, but there are no data published with long term follow-up after intramedullary reaming.

© 2013 SECOT. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: enoainsa@cfnavarra.es (E. Noain-Sanz).

Presentación

Mujer de 23 años, natural de Marruecos, que refiere dolor constante de un año de evolución en la pierna izquierda con sensación de cansancio y pesadez que va incrementando a lo largo del día, empeorando por la noche. Limitada para caminar con normalidad, los analgésicos y antiinflamatorios le alivian poco. Califica su dolor en la escala visual analógica (EVA) entre severo y muy severo (9 sobre 10). En la radiología simple de tibia izquierda se aprecia una esclerosis endostal y periosteal diafisaria fusiforme que respeta metáfisis y epífisis habiendo otra lesión parecida en el peroné distal (fig. 1A, B). En el TAC se aprecia que la lesión llega a obstruir el canal endomedular (fig. 1C, D).

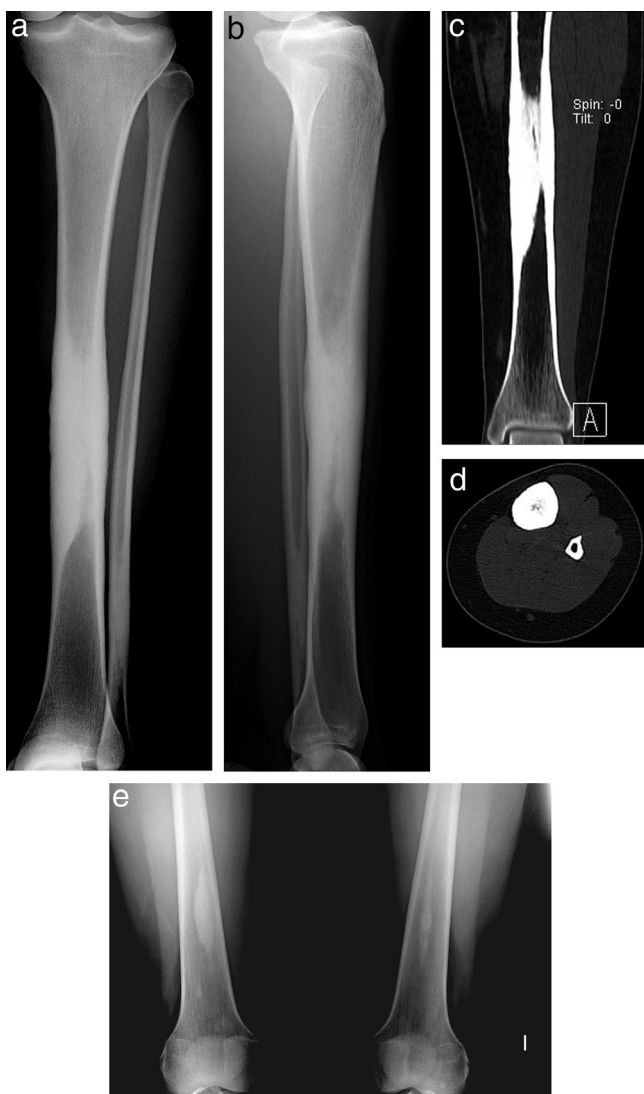


Figura 1 Radiografía simple de la tibia izquierda. Se aprecia una esclerosis endostal y periosteal diafisaria fusiforme que respeta metáfisis y epífisis habiendo otra lesión parecida en el peroné distal (a, b). En el TAC se aprecia que la lesión llega a obstruir el canal endomedular (c, d). En la serie radiológica ósea se detectan lesiones esclerosantes endomedulares en dichas localizaciones de menor tamaño y asintomáticas (e).

Tabla 1 Diagnósticos diferenciales lesiones óseas esclerosantes

- Enfermedad de Engelmann-Camurati (esclerosis diafisaria progresiva)
- Esclerosis intramedular
- Fractura de estrés
- Osteomielitis
- Osteosarcoma, adamantinoma, displasia fibrosa, histiocitosis, linfoma
- Osteoma osteoide
- Melorreostosis
- Osteopetrosis
- Hiperfosfatemia familiar
- Alteraciones metabólicas-endocrinológicas (hiperfosfatemia familiar, osteodistrofia renal, intoxicación crónica vit. A)

La gammagrafía ósea muestra también aumento de captación en región distal de ambos fémures y peronés, pero la mayor actividad se localiza en el tercio medio de tibia izquierda. En la serie radiológica ósea se detectan lesiones esclerosantes endomedulares en dichas localizaciones de menor tamaño y asintomáticas (fig. 1E). La analítica sanguínea de rutina muestra unos parámetros normales (hemograma, bioquímica, velocidad de sedimentación y proteína c reactiva, fosfatasa alcalina, hormona paratiroidea, niveles de 1,25 y 25 vitamina D).

El diagnóstico diferencial planteado ante una lesión de estas características se expone en la tabla 1, pero sobre todo es con la enfermedad de Engelmann-Camurati, una entidad parecida de inicio en edad infantil, progresiva y con una transmisión hereditaria definida. Se han descrito unos pocos casos en la literatura de cómo un fresado quirúrgico para rehacer el canal endomedular es muy efectivo para el alivio del dolor cuando este es muy intenso. Con la sospecha de enfermedad de Ribbing se decide realizar dicho tratamiento. El principal problema es dirigir el mismo de una forma centrada para evitar una falsa vía, fracturar la tibia y hacer más complicado el objetivo de la intervención. Como el canal está totalmente ocupado no es posible pasar una guía abotonada de fresado estándar. Por medio de una aguja roscada de suficiente longitud y con control de escopia alternativo antero/posterior-lateral se consigue atravesar la zona de la lesión (fig. 2A). Tras retirar la aguja roscada se pasan secuencialmente una broca (fig. 2B) y fresa manual de diámetro mayor hasta poder introducir la guía abotonada mediante la cual se realiza un fresado progresivo ensanchando el canal hasta 9,5 mm (fig. 2C). Se envían muestras de tejido obtenido del fresado para estudio histológico y cultivo que son informados como hueso de características normales y ausencia de crecimiento bacteriano. La paciente, una semana después de la intervención, refiere tener un dolor de 0 en la escala EVA manteniéndose totalmente asintomática a los 12 meses de la intervención (fig. 2D).

Discusión

Ribbing¹ en 1949 describe 4 casos entre 6 hermanos de esclerosis diafisaria de huesos largos y a él se atribuye el nombre

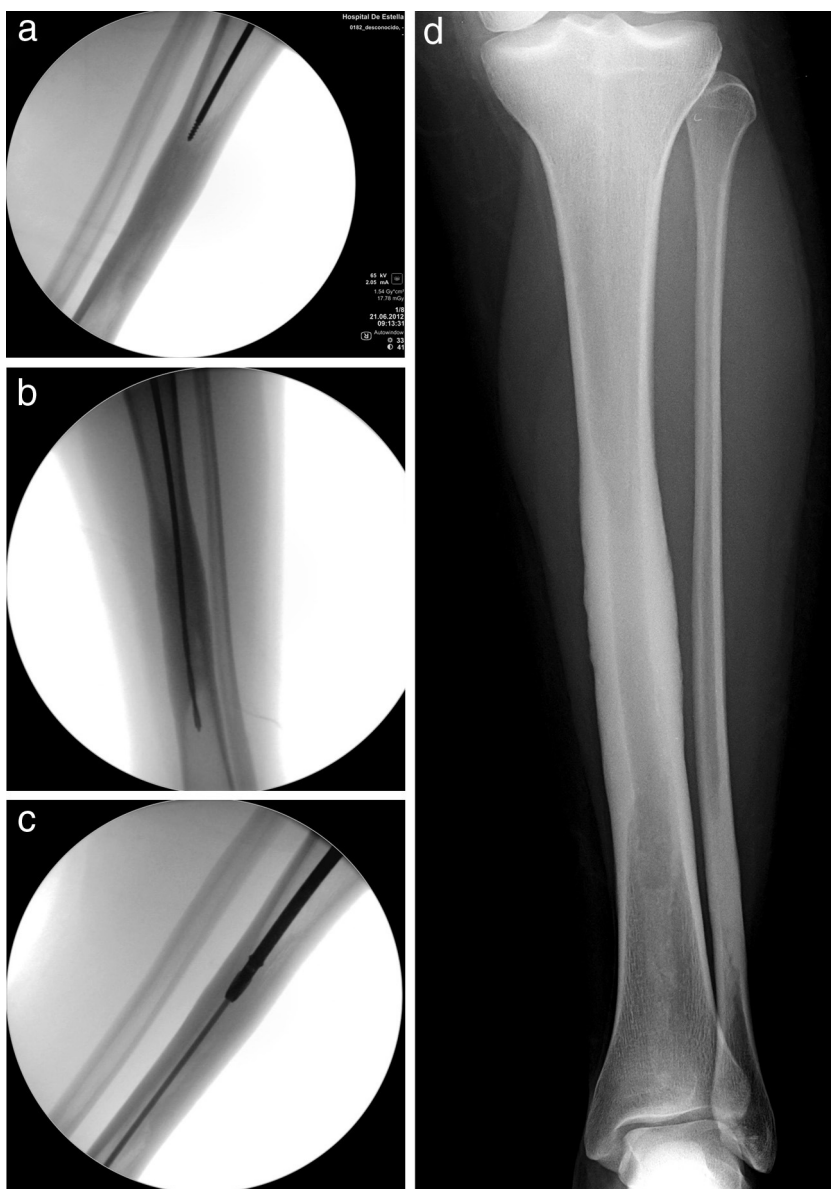


Figura 2 Por medio de una aguja roscada de suficiente longitud y con control de escopia alternativo antero/posterior -lateral se consigue atravesar la zona de la lesión (a). Tras retirar la aguja roscada se pasan secuencialmente una broca (b) y fresa manual de diámetro mayor hasta poder introducir la guía abotonada mediante la cual se realiza un fresado estándar progresivo ensanchando el canal hasta 9,5 mm (c). La paciente una semana después de la intervención refiere tener un dolor de 0 en la escala EVA manteniéndose totalmente asintomática a los 12 meses de la intervención (d).

de esta rara enfermedad. En la revisión de Greenspan² sobre las displasias óseas esclerosantes se agrupa con aquellas que cursan con osificación intramembranosa y la más característica es la enfermedad de Engelmann-Camurati de transmisión hereditaria autosómica dominante (gen 19q13) con la cual hay que plantear el diagnóstico diferencial (tabla 2). Actualmente, según Makita et al.³ la enfermedad de Ribbing puede representar una variación fenotípica del mismo trastorno y tener una trasmisión hereditaria recesiva. Afecta a adultos jóvenes y se produce una esclerosis con engrosamiento cortical endostal/periostal progresivo de predominio en extremidades inferiores (sobre todo tibias y fémures) respetando metáfisis y epífisis. Juntando las series de Seeger et al.⁴ y Beals et al.⁵ sumando 18 pacientes en total (13

mujeres y 5 varones) enumeran 15 tibias (12 bilaterales), 7 fémures (5 bilaterales) y 2 casos en el peroné. Nuestra paciente tiene afectación bilateral de fémures y peronés, además de la tibia izquierda (sintomática). El resto de publicaciones son casos aislados generalmente, con afectación de fémur o tibia. Por las características radiológicas puede confundirse con una osteomielitis crónica, una fractura por estrés u otras entidades expresadas en la tabla 2. Se desconoce su evolución natural y normalmente se estabiliza con la edad. Se caracteriza por dolor de intensidad variable cuyo origen no está claro, Rubin⁶ lo atribuyó al atrapamiento intraóseo de vasos sanguíneos y Gaeta et al.⁷ al edema óseo detectado en la resonancia magnética. Se han empleado los bifosfonatos como tratamiento, pero está publicado un

Tabla 2 Diagnóstico diferencial enfermedad de Ribbing/Engelmann-Camurati

Enfermedad de Ribbing	Displasia Engelmann-Camurati
Comienzo tras madurez esquelética	Inicio edad infantil
Recesiva?	Autosómica dominante gen 19q13
A veces simétrica	Simétrica-bilateral
Sin actividad osteoclástica	Actividad osteoclástica
Progresiva en adulto joven, estable	Continuamente progresiva (deformidad, anemia)
Raro en extremidades superiores	Afecta a extremidades superiores
No afecta a huesos membranosos	Afecta a huesos membranosos (cráneo, vértebras, etc.)

Fuente: con permiso de Beals et al.⁵.

caso con empeoramiento de los síntomas tras la administración de pamidronato endovenoso⁸. La progresión puede llegar a obstruir el canal medular y si el dolor es insoportable Beals et al.⁵, Matas et al.⁹ y Öztürkmen y Karamehmetoğlu¹⁰ publican casos de alivio completo tras un fresado endomedular basados en observaciones de Fallon et al.¹¹ al haber pacientes que mejoraron tras raspado endomedular para la obtención de muestras para estudio anatomopatológico. Zhang et al.¹² publican un caso con mejoría, con perforaciones aisladas en un fémur, pero sin mostrar imágenes radiológicas. En la serie de Seeger et al.⁴ (6 pacientes) la biopsia muestra hueso cortical reactivo engrosado de características normales con mayor número de osteocitos por unidad de superficie y canales haversianos disminuidos de tamaño o cambios reactivos inespecíficos. En nuestro caso el material obtenido del fresado fue informado como hueso de características normales. Mostramos un caso parecido al de Matas et al.⁹ detallando los pasos técnicos quirúrgicos empleados para evitar la posible complicación de fractura y falsa vía que puede producirse por la dificultad de traspasar el tapón óseo escleroso como sucede en el caso de Beals et al.⁵. Nos pareció suficiente un fresado del 9,5 mm de diámetro de forma arbitraria, salvo el artículo de Beals et al.⁵ que mencionan haber fresado un fémur hasta 13 mm, no se indica en los otros trabajos hasta qué número llegar. Matas et al.⁹ publican su caso con una evolución de 5 años, igual que el de Öztürkmen y Karamehmetoğlu¹⁰, el publicado por Beals et al.⁵ 3 años, el nuestro tiene uno, encontrándose estos pacientes asintomáticos.

En resumen, la enfermedad de Ribbing es una entidad benigna, infrecuente, caracterizada por una esclerosis endomedular endostal/perostal de huesos largos predominando en extremidades inferiores. Si el dolor es intenso, el fresado endomedular ha demostrado su eficacia para el alivio de los síntomas. Mostramos de forma detallada los pasos quirúrgicos que hemos seguido para evitar complicaciones fractura/falsa vía. Es arbitrario cuánto ensanchar el

canal existiendo la posibilidad de recidiva, a favor está que la enfermedad se estabiliza en la edad adulta.

Nivel de evidencia

Nivel de evidencia IV.

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.

Bibliografía

- Ribbing S. Hereditary, multiple diaphyseal sclerosis. *Acta Radiol.* 1949;31:522-36.
- Greenspan A. Sclerosing bone dysplasias-a target-site approach. *Skeletal Radiol.* 1991;20:561-83.
- Makita Y, Nishimura G, Ikegawa S, Ishii T, Ito Y, Okuno A. Intra-familial phenotypic variability in Engelmann disease (ED): are ED and Ribbing disease the same entity. *Am J Med Genet.* 2000;91:153-6.
- 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.
- Beals RK, Pearson JM, Mansoor A. Ribbing disease, a case report, a review of the literature, and description of novel treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 2002;84-A:2050-5.
- Rubin P. On organizing a dynamic classification of bone dysplasias. *Arthritis Rheum.* 1964;7:693-708.
- Gaeta M, Vinci S, Costa C, Oliviero R, Mazziotti S. MRI in Ribbing disease-a case report. *Acta Orthop.* 2009;80:622-4.
- Ziran N, Hill S, Wright ME, Kovacs J, Robey PG, Wientroub S, et al. Ribbing disease: radiographic and biochemical characterization, lack of response to pamidronate. *Skeletal Radiol.* 2002;31:714-9.
- Matas M, Torrededia L, Via-Dufresne O. Enfermedad de Ribbing sintomática. *Rev Ortop Traumatol.* 2008;52:322-5.
- Öztürkmen Y, Karamehmetoğlu M. Ribbing disease: a case report and literature review. *Acta Orthop Traumatol Turc.* 2011;45:58-65.
- Fallon MD, Whyte MP, Murphy WA. Progressive diaphyseal dysplasia (Engelmann's disease). Report of sporadic case of the mild form. *J Bone Joint Surg Am.* 1980;62:465-72.
- Zhang LL, Jiang WM, Li XF, Yuan J, Yang HL. Ribbing disease (multiple diaphyseal sclerosis): a case report and literature review. *J Orthop Sci.* 2011;16:828-31.