

Melorreostosis: a propósito de un caso

LLAVATA GARCÍA J¹, FERNÁNDEZ MATILLA M², CASTELLANO CUESTA JA², FERNÁNDEZ-LLANIO COMELLA N², PÉREZ TORRES A²

¹MIR–MfyC Hospital Arnau de Vilanova-Liria. Valencia

²Sección de Reumatología. Hospital Arnau de Vilanova-Liria. Valencia

Correspondencia: Dr. Juan Antonio Castellano Cuesta - Sección de Reumatología - Hospital Arnau de Vilanova-Liria - San Clemente, 12 - 46015 Valencia

✉ jucasu60@gmail.com

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente varón de 59 años remitido desde Atención Primaria a consultas externas de Reumatología por sospecha de enfermedad de Paget en base al hallazgo de lesión sugestiva

de osteítis esclerosante del segundo metatarsiano del pie izquierdo. Tras realizar pruebas analíticas y radiológicas se descartó esta opción, siendo el paciente diagnosticado de melorreostosis.

Palabras clave: Melorreostosis, enfermedad de Paget ósea, displasia ósea esclerosante, dolor óseo.

INTRODUCCIÓN

El término melorreostosis proviene del griego (“melo” extremidad, y “rheostosis” rayas óseas)¹. Esta entidad, también conocida como osteopatía hiperostótica, osteítis eburnizante monomiélica o enfermedad de Leri y Joanny², quienes la describieron en 1922, es una enfermedad ósea mesenquimal de baja prevalencia que se engloba dentro de las denominadas displasias óseas esclerosantes. Se trata de un proceso benigno que carece de mortalidad asociada pero que puede llegar a generar una grave limitación funcional³.

De etiología desconocida, la teoría de un mosaicismo somático por un defecto genético es la más extendida⁴. Con incidencia similar en ambos sexos, su prevalencia se ha estimado en 0,9 por millón de habitantes, manifestándose típicamente antes de los 20 años de edad⁵.

Para establecer el diagnóstico suele ser suficiente el estudio con radiografía simple, donde característicamente se evidenciará una imagen en “cera de vela derretida”. En casos dudosos, el estudio mediante TC o incluso la biopsia de la lesión pueden ser necesarios.

En cuanto al tratamiento, con analgésicos suele ser suficiente; sin embargo, para casos con afectación extensa y que condicionen dolor o pérdida de funcio-

nalidad, se puede ensayar la administración de ácido zoledrónico o incluso la cirugía.

CASO CLÍNICO

Varón de 59 años remitido en junio de 2017 a consultas externas de Reumatología desde su centro de Atención Primaria por sospecha de enfermedad de Paget en base a la detección de osteítis esclerosante en pie izquierdo (Figura 1).

El paciente, a pesar de no haber consultado con anterioridad, relata historia de más de 15 años de evolución de dolor en dorso del pie izquierdo, estable desde hacía años, desencadenado fundamentalmente con la deambulación, y en ocasiones en reposo o con ligeros roces del calzado o incluso la sábana. Inicialmente el paciente había atribuido el dolor a un traumatismo directo mientras caminaba por terreno llano. Como antecedentes de interés sólo destaca que tiene un hijo con artritis psoriásica.

En la exploración física se objetiva un discreto aumento de volumen en zona dorsal del pie izquierdo en comparación con contralateral, sin alteraciones tróficas ni cambios de coloración. A la palpación, que es muy dolorosa, no se detecta aumento de temperatura y se comprueba consistencia pétreo en mediopié, sin derrames ni aumento de partes blandas.

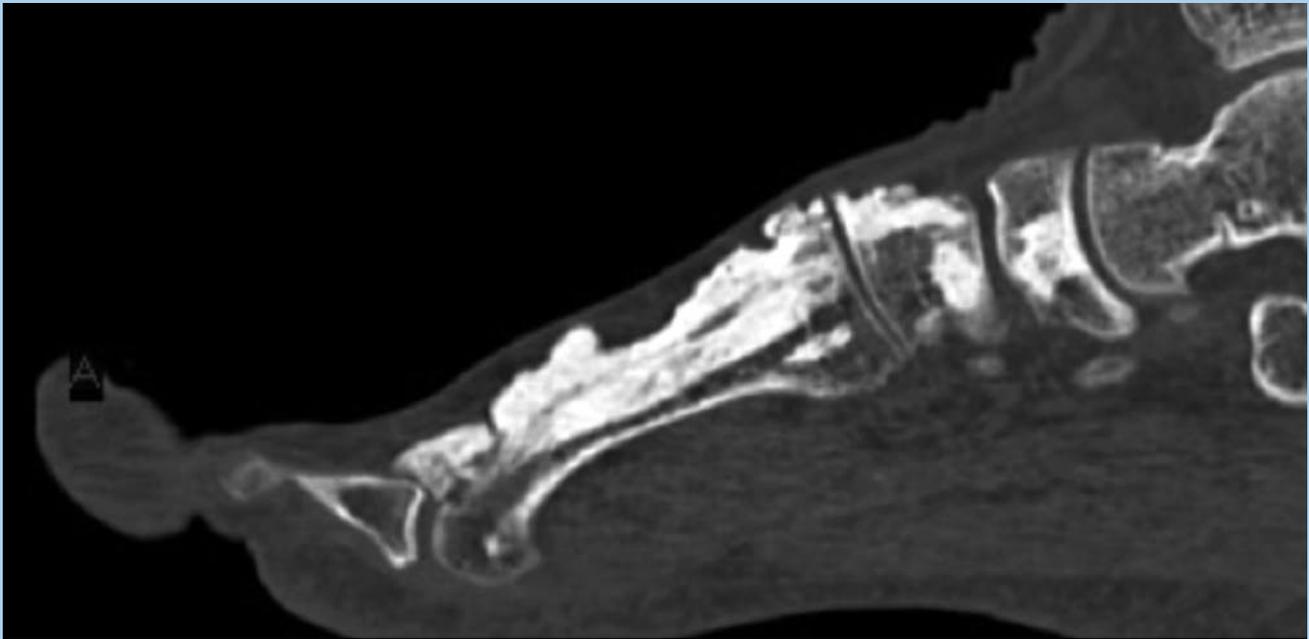
FIGURA 1

RADIOGRAFÍA SIMPLE DEL PIE IZQUIERDO: OSTEÍTIS ESCLEROSANTE EN PIE IZQUIERDO



FIGURA 2

TC PIE IZQUIERDO: MÚLTIPLES FOCOS ESCLERÓTICOS QUE AFECTAN AL ASTRÁGALO, NAVICULAR, SEGUNDA Y TERCERA CUÑA, SEGUNDO METATARSIANO, ASÍ COMO LA FALANGE PROXIMAL Y MEDIAL DEL SEGUNDO DEDO



Asimismo también se desencadena dolor con la deambulación y con la dorsiflexión activa y pasiva del pie.

El paciente aporta una analítica en la que destaca VSG y PCR normales, así como parámetros de metabolismo fosfocálcico sin alteraciones relevantes (calcio 9,4, fósforo 2,7, fosfatasas alcalinas 59 y PTH 71). La radiografía del pie izquierdo mostraba una osteítis condensante en segundo dedo, sin evidenciarse trazos de fractura.

Ante la falta de sospecha diagnóstica consistente, decidimos repetir y completar estudio de metabolismo fosfocálcico, así como solicitar un TC del pie afecto para mejor caracterización de la lesión. En la analítica de control confirmamos normalidad de parámetros de metabolismo óseo, a excepción de un déficit leve de vitamina D (21 ng/ml). Sin embargo, en la TC se evidenciaron múltiples focos escleróticos que afectan al astrágalo, navicular, segunda y tercera cuña, segundo metatarsiano, así como la falange proximal y medial del segundo dedo (Figura 2). Las lesiones se encuentran bien delimitadas, sin destrucción de la cortical ni signos que

sugieran malignidad, y presentan una morfología en “cera de vela derretida”. En el segundo metatarso son más irregulares y groseras e improntan sobre el tejido celular subcutáneo.

Llegados a este punto, y puesto que los hallazgos en la imagen son típicos, se pudo establecer el diagnóstico final de melorreostosis. Tras evaluar tanto las pruebas complementarias como la clínica del paciente, dado el largo tiempo de evolución de la misma y la no progresión de los síntomas en años, se prescribe analgésico local (capsaicina) y se deriva a Traumatología para valorar tratamiento quirúrgico. El paciente ya ha sido valorado en este servicio y está pendiente de intervención.

DISCUSIÓN

La incidencia de la melorreostosis es muy escasa. La displasia se inicia en los primeros años de vida, para manifestarse en más de un 50% de los casos antes de la tercera década de vida⁶. Nuestro paciente se encuadraría dentro del otro 50% de pacientes que debutan con posterioridad.

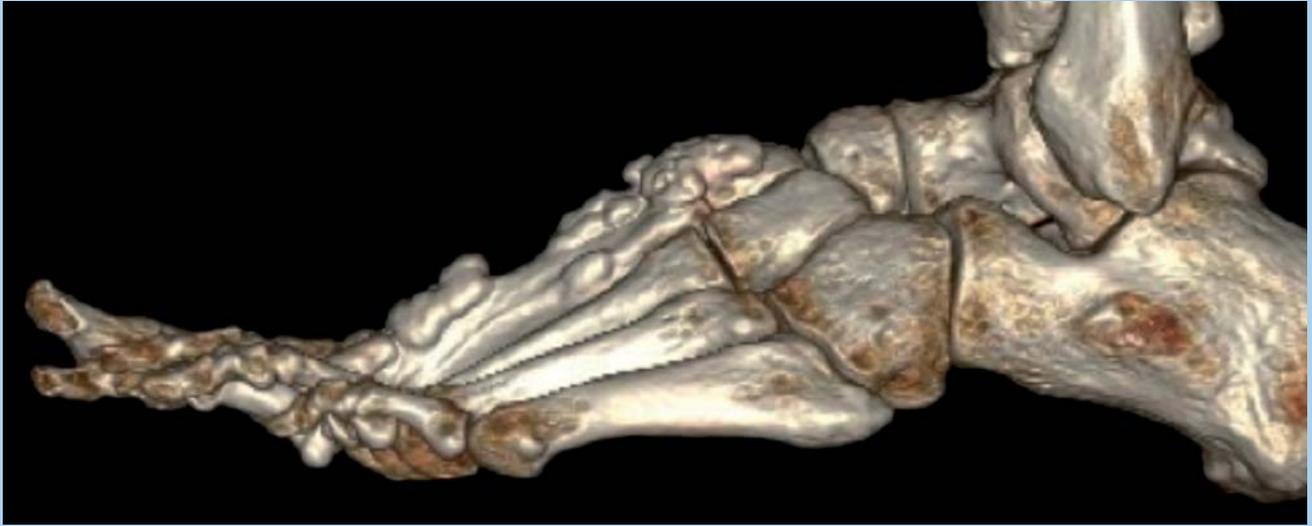
La clínica puede ser muy variable, habiéndose descrito en la literatura desde

casos asintomáticos que se diagnostican de forma incidental hasta pacientes con grandes deformidades en la extremidad afectada, rigidez e incluso limitación funcional del miembro afecto con dolor crónico severo⁷. Cuando el cuadro debuta en la infancia, los pacientes presentan unos síntomas más larvados, con dolor poco intenso pero pudiendo aparecer dismetrías en la longitud de las extremidades o contracturas articulares⁸. Sin embargo, en adultos suele cursar con rigidez, dolor y deformidad progresiva. En el caso presentado, la clínica ha sido un tanto atípica, ya que debutó tardíamente y con afectación de huesos pequeños, sin haber producido menoscabo en la funcionalidad del pie, salvo por la limitación del uso en ciertos tipos de calzado.

En cuanto a la localización, la melorreostosis habitualmente afecta a los huesos largos del miembro inferior, y con menos frecuencia a huesos de las manos, siendo frecuente la afectación poliostótica. Nuestro caso, sin embargo, presenta afectación de pequeños huesos del pie, aunque sí presenta el patrón poliostótico con afectación de siete de los huesos del pie izquierdo⁹.

FIGURA 3

RECONSTRUCCIÓN 3D DEL PIE IZQUIERDO



Referente al estudio radiológico, la imagen observada habitualmente en la radiografía simple se describe como una imagen de “cera de vela derretida”¹⁰, que obedece al aumento de densidad ósea que se produce en esta entidad. En nuestro caso, puesto que se trata de huesos de pequeño tamaño, la radiografía no es muy esclarecedora (Figura 2), aunque mediante el estudio de TC sí pudimos identificar dicha característica, y además se obtuvo una reconstrucción 3D (Figura 3).

Llegados a este punto, decidimos no realizar más estudios complementarios, ya que tanto los síntomas como las características de las lesiones en la TC iban en contra de malignidad del proceso, y el diagnóstico era claro.

Por tanto, el especialista en reumatología debe ser conocedor de esta entidad y así poder sospecharla ante la descripción radiológica de imagen en “cera de vela derretida”, sabiendo que se trata de un proceso malformativo benigno y sin mayor trascendencia clínica que la limitación funcional que pueda llegar a condicionar.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Brown RR, Steiner GC, Lechman WB. Melorheostosis: case report with radiologic-pathologic correlation. *Skeletal Radiol.* 2000;29:548-52.
- 2.- Leri A, Jhonny J. Une affection non decrite des os: hyperostose en coulee sur toute la longueur d'un membre ou “melorheostose”. *Bull Mem Soc Med Hosp. Paris* 1922;46:1141-5.
- 3.- Suarez Bordon S, Gonzalez Gonzalez Y, Santana Borbones M, et al. Melorheostosis: presentación de un caso clínico. *Rev Osteoporos Metab Miner.* 2015;7;111-14.

- 4.- Pr Geert MORTIER. Melorreostosis. Revisión de la enfermedad. 2014.
- 5.- Clifford PD, Jose J. Melorheostosis. *Am J Orthop.* (Belle Mead NJ). 2009;38:360-1.
- 6.- Nuño C, Heili S, Alonso J, et al. Melorreostosis: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Enf Metab Óseas.* 2001; 10:50-5.
- 7.- Chi Zang, Wenda Dai, Yi Yang, et al. Melorheostosis and a review of the literature in China. *Intractable & Rare Diseases Research.* 2013;2(2):51-54.
- 8.- Ricardo Andrés Orozco Quintero, María Paulina Jaramillo Caballero, Francisco Vargas Grajales, José Fernando Molina. Melorreostosis con compromiso de múltiples estructuras óseas y distribución inusual. *Asociación Colombiana de Reumatología* 2013.
- 9.- Tarek Carlos Salman Monte, Delfi Rotés Sala, Josep Blanch Rubió, et al. Melorreostosis: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Reumatol Clin.* 2011;7(5):346-348.
- 10.- Freyschmidt J. Melorreostosis: a review of 23 cases. *Eur Radiol.* 2001;11:474-9.