

## IMÁGENES EN OSTEOLÓGÍA / *Imaging in Osteology*

# OSTEOPOIKILOSIS

Javier Chiarpenello,<sup>(1,2)</sup> Humberto Schinder,<sup>(3)</sup> Ariel Sánchez<sup>(1)</sup>

1) Centro de Endocrinología, Rosario; 2) Servicio de Endocrinología del Hospital Centenario de Rosario; 3) Hospital Español de Rosario.

### Caso clínico

Se solicita interconsulta al Servicio de Endocrinología del Hospital Provincial del Centenario por una paciente de 44 años de edad, que había sido internada por calambres musculares generalizados, oportunidad en la cual se tomó una radiografía de tórax en la que observaban lesiones óseas en las cabezas humerales; ello motivó que se radiografiaran también las caderas y los huesos largos.

La paciente refería dolores óseos de larga data, con permanentes estudios sin diagnóstico. En 2010 se le da como diagnóstico la enfermedad de Paget, y realiza tratamiento con alendronato 70 mg/semana por cuatro meses; al no observar mejoría la paciente lo suspende.

Como antecedente familiar presenta una hermana menor con osteoporosis, y una de sus hijas (de 11 años) con diagnóstico de enfermedad de Paget.

La paciente trae radiografías de pelvis en las que se observan imágenes condensantes difusas (ver la Figura 1); se toman radiografías de ambas manos en la que se expresan más claramente dichas lesiones. Traía una centelleografía ósea de cuerpo entero, que no mostraba anormalidades.

Está en estudio por bocio nodular, detectado durante el examen clínico.

Se interconsulta a un médico radiólogo, quien sugiere osteopoiquilia. Se toman radiografías de manos a las tres hijas de 23, 18 y 11 años, constatándose imágenes similares en la menor, a quien le habían diagnosticado erróneamente enfermedad de Paget (Figura 2).

La paciente presenta laboratorio fosfocálcico normal. Se realiza densitometría mineral ósea de columna lumbar y cadera derecha por DXA con un equipo Norland XR-26:

REGIÓN	DMO en g/cm <sup>2</sup>	T-score	Z-score
Cuello femoral D	1,437	4,19	4,19
Trocánter D	0,968		
Columna lumbar (L2-L4)	1,271	1,27	1,98

\* Dirección postal: San Lorenzo 876, 1er. piso, (2000) Rosario, SF. Correo electrónico: [jchiarpenello@hotmail.com](mailto:jchiarpenello@hotmail.com)



Figura 1. Cadera derecha del caso índice.



Figura 2. Carpo de la hija menor.

### Comentarios

La osteopoikilosis (“huesos moteados”, OMIM 166700) es una curiosidad radiológica, que se transmite con carácter autosómico dominante. Puede acompañarse de nevos en el tejido conectivo y dermatofibrosis lenticular diseminada, en cuyo caso se la conoce como síndrome de Buschke-Ollendorf.

Los hallazgos radiológicos suelen ser casuales, y las lesiones óseas generalmente son asintomáticas, pero si no se identifican correctamente pueden originar estudios complejos e invasivos para descartar enfermedad metastásica. Las imágenes muestran numerosos focos de osteosclerosis, pequeños, redondos y ovales. Es común verlos en carpos, tarsos y pelvis, los extremos de los huesos tubulares chicos y las metaepífisis de los huesos largos. La centellografía ósea es normal. En la biopsia ósea, los focos de osteosclerosis muestran trabéculas engrosadas, o

son islas de hueso cortical con sistemas haversianos; la actividad remodelatoria es baja.

Resulta conveniente estudiar a los familiares en primer grado con placas de carpos y rodillas luego de la niñez, para identificar a los portadores y evitar estudios innecesarios posteriores.<sup>1</sup>

**Agradecimiento:** a las concurrentes del servicio de Endocrinología, Paula Galimberti, Mayra Guardia y Carolina Pena.

### Referencia

1. Whyte MP. Sclerosing bone disorders. En: Primer on the Metabolic Bone Diseases and Disorders of Mineral Metabolism, 7th Edition (Rosen CF, editor). Washington; American Society for Bone and Mineral Research, 2008. Pp 412-23.