

OSTEOPOIQUILIA EN EL CONTEXTO DE UN SÍNDROME DE BUSCHKE-OLLENDORFF: A PROPÓSITO DE UN CASO

González García J.A, Vallés Andreu M, Guardiola Herráez C, Gómez Gil E, Corredor Belmar A

HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO VIRGEN DE LA ARRIXACA

Arrixaca
Hospital Clínico Universitario
Virgen de la Arrixaca

OBJETIVOS

Presentar un proceso diagnóstico de osteopoiquilia en el contexto de un síndrome de Buschke-ollendorf mediante el estudio de un caso clínico.

MATERIAL Y METODOLOGÍA

Paciente de 18 años que acude a Urgencias de Traumatología por traumatismo directo en mano derecha tras caída. A la exploración se aprecia hematoma y dolor en eminencia tenar. En la radiografía no se aprecian lesiones óseas agudas, pero sí áreas redondeadas radiopacas de 5 mm en los huesos del carpo, radio y cúbito distal. Estas imágenes son compatibles con el diagnóstico de osteopoiquilia y tras tratar la contusión se decide derivar a consultas externas de reumatología. Se realiza estudio de la paciente con nuevas radiografías de otras regiones, hallando depósitos radiopacos en ambos húmeros, fémures, tibias y huesos del tarso. Con el diagnóstico de osteopoiquilia establecido y ante la presencia de lesiones dermatológicas en la zona lumbar se decide remitir a dermatología.



Figura 1: Radiografía simple de mano derecha donde se observan imágenes radiopacas redondeadas características de la osteopoiquilia

RESULTADOS

En dermatología se descubre a su vez una lesión en la uña del tercer dedo de la mano derecha que ocupa la mitad radial y que impresiona de melanoniquia. Se decide tomar biopsia cutánea tanto de las lesiones lumbares como de la uña. Los resultados arrojaron que la lesión ungueal se trataba de un nevus melanocítico y las lesiones en zona lumbar son compatibles con dermatofibrosis lenticular. De este modo en el contexto de osteopoiquilia se adopta el diagnóstico de síndrome de Buschke-Ollendorff.

CONCLUSIONES

La osteopoiquilia, descrita por Albers-Schönberg en 1915, es una displasia ósea esclerosante diseminada. Es una condición rara, benigna y asintomática transmitida por herencia autosómica dominante. Su prevalencia se estima en 1/50.000 pacientes. El diagnóstico suele realizarse de forma causal observando en radiografías focos osteodensos periarticulares de morfología redondeada con distribución simétrica en la epífisis de huesos largos y en los huesos del carpo y tarso. La gammagrafía ósea no muestra ningún hallazgo, siendo útil para descartar otras enfermedades osteocondensantes.

Se puede asociar con alteraciones cutáneas, siendo la más frecuente la dermatofibrosis lenticular diseminada (25%). Dicha asociación se denomina síndrome de Buschke-Ollendorff. La importancia de reconocer esta condición poco frecuente puede evitar realizar estudios complementarios innecesarios en busca de otras enfermedades.