Arch Argent Pediatr 2010;108(6):e121-e125 / **e121**

Melorreostosis de la mano en un paciente pediátrico

Melorheostosis of the hand in a pediatric patient

Dr. Julio Javier Masquijo[a] *y Dra. Victoria Allende*[a]

RESUMEN

La melorreostosis es una rara displasia ósea benigna esclerosante. Su etiología es desconocida y ambos sexos pueden verse afectados. Los huesos largos de las extremidades inferiores y los tejidos blandos adyacentes son los más frecuentemente involucrados. La enfermedad se presenta raramente en los miembros superiores y se han comunicado muy pocos casos localizados en la mano. Comunicamos el caso de una niña de 7 años de edad que presenta características típicas de melorreostosis en la mano derecha. El diagnóstico se realizó mediante radiografía convencional y gammagrafía ósea. La resonancia magnética contribuyó a la evaluación de las lesiones en partes blandas. El tratamiento médico permitió aliviar el dolor y mejorar la movilidad. Como la melorreostosis tiene una tendencia variable hacia la progresión de las lesiones y asociación con patologías tumorales, se recomienda un estricto control periódico de estos pacientes.

Palabras clave: *niño, mano, osteocondrodisplasias, osteosclerosis, melorreostosis.*

SUMMARY

Melorheostosis is a rare benign sclerosing bone dysplasia. Its etiology is unknown. Both sexes can be affected. Sites most frequently involved are the long bones of the lower limbs and the adjacent soft tissue structures. The disease is unusual in the upper limbs, and few cases have been reported in the hand. We report the case of a 7-year-old girl who had typical features of melorheostosis in the right hand. Diagnosis was made by conventional radiography and bone scintigraphy. Magnetic resonance contributed to the assessment of soft tissue lesions. Medical treatment allowed pain relief and range of motion improvement. Because melorheostosis has a variable tendency towards progression and association with tumors, a close follow-up of these patients is recommended.

Key words: *child, hand, osteochondrodysplasias, osteosclerosis, melorheostosis.*

INTRODUCCIÓN

La melorreostosis es una displasia ósea esclerosante rara, con una prevalencia del 0,9 por millón.[1] Por lo general, se diagnostica como un hallazgo incidental en las radiografías y aproximadamente la mitad de los casos se detectan en pacientes de 20 años o menos.[2,3] Las lesiones tienden a ser segmentarias y unilaterales. La característica radiográfica clásica es de esclerosis asimétrica con un patrón irregular y lineal, descripto a menudo como "cera derretida de una vela". La hiperostosis puede ir acompañada de fibrosis y calcificaciones de los tejidos blandos circundantes. Los huesos largos de las extremidades inferiores son los más frecuentemente involucrados y los tejidos blandos adyacentes pueden verse afectados hasta en el 76% de los casos.[4] La enfermedad es poco común en las extremidades superiores. Existen, en total, alrededor de 300 casos comunicados en la bibliografía, y la mano estuvo afectada en sólo 20 de estos, siendo casi la mitad de ellos niños.[5] El objetivo de este trabajo es comunicar el caso de una paciente pediátrica con melorreostosis de localización en la mano.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Niña de 7 años de edad que se presentó a la consulta refiriendo una limitación de la movilidad del tercer dedo de la mano derecha y dolor de baja intensidad de un año de evolución. La restricción de la movilidad fue de progresión lenta. No refería antecedentes de trauma ni antecedentes familiares de patologías ortopédicas. En el examen físico presentaba una pequeña tumoración en la región radial de la segunda falange (F2) y dificultad para cerrar el puño. La restricción de la movilidad activa era leve, con una disminución de la flexión metacarpofalángica de 15°, interfalángica proximal de 15° e interfalángica distal de 10°. La movilidad pasiva estaba conservada. Presentaba, además, una desviación cubital del tercer dedo de 9° (*Figura 1*). Las radiografías de la mano derecha revelaron imágenes osteoesclerosas de bordes lobulados en la región, en el tercer metacarpiano, primera, segunda y tercera falange del mismo rayo que afecta la metáfisis, diáfisis y epífisis sin aparente cierre precoz de la fisis. No se observó compromiso de los huesos del carpo ni del radio distal (*Figura 2*). La gammagrafía ósea corporal reveló una moderada captación en la mano sin evidencia de lesiones adicionales en otras partes del cuerpo (*Figura 3*). Se realizó, además, una re-

a. Departamento de Ortopedia y Traumatología Infantil. Sanatorio Allende, Córdoba.
Servicio de Ortopedia y Traumatología Infantil. Hospital de Niños de la Santísima Trinidad, Córdoba.

Correspondencia: Dr. Julio Javier Masquijo: javimasquijo@yahoo.com.ar

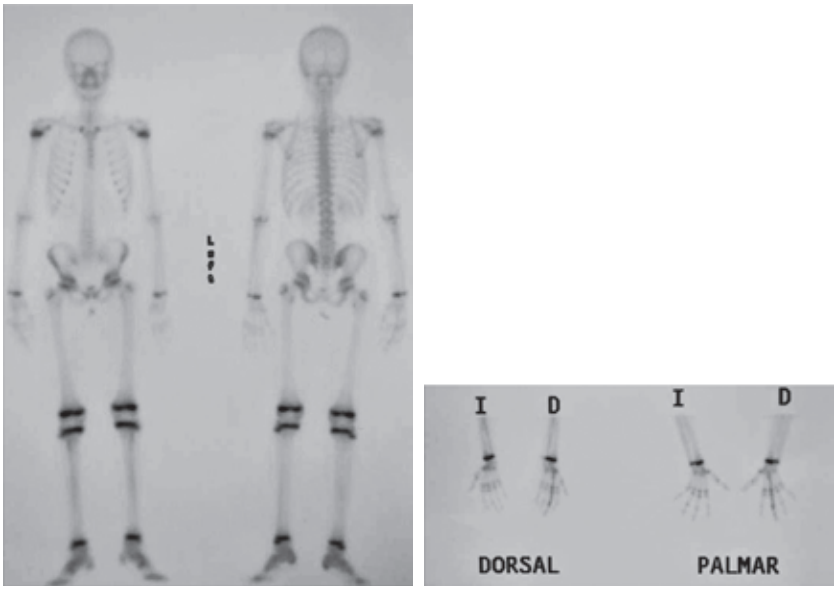
Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 12-7-10
Aceptado: 24-8-10

FIGURA 1. *Aspecto clínico: leve desviación cubital del tercer dedo de la mano derecha*

FIGURA 2. *Radiografía de frente, perfil y oblicua de mano derecha donde se observan cambios irregulares hiperostóticos que afectan la cortical y medular ósea del 3er metacarpiano, primera, segunda y tercera falanges. Nótese la afectación de las epífisis y la viabilidad de la fisis (flechas)*

FIGURA 3. *Cámara Gamma donde se objetiva afectación localizada*



sonancia magnética nuclear de ambas manos, para evaluar los cambios a nivel óseo y de los tejidos blandos. En ella se objetivaron cambios óseos de baja intensidad de señal en todas las secuencias y edema moderado de la médula ósea. Los tendones flexores del tercer dedo no presentaban cambios significativos. En comparación con la mano contralateral, se apreció un leve aumento de tejido fibroso circundante (*Figura 4*). El laboratorio no presentó anormalidades.

Luego de analizar las posibilidades terapéuticas se indicaron analgésicos por vía oral según necesidad (ibuprofeno 400 mg) y tratamiento físico-kinésico. A las pocas semanas, se logró disminuir la inflamación, el dolor y mejorar el margen de movilidad articular. Al último control (13 meses), la paciente se encuentra asintomática.

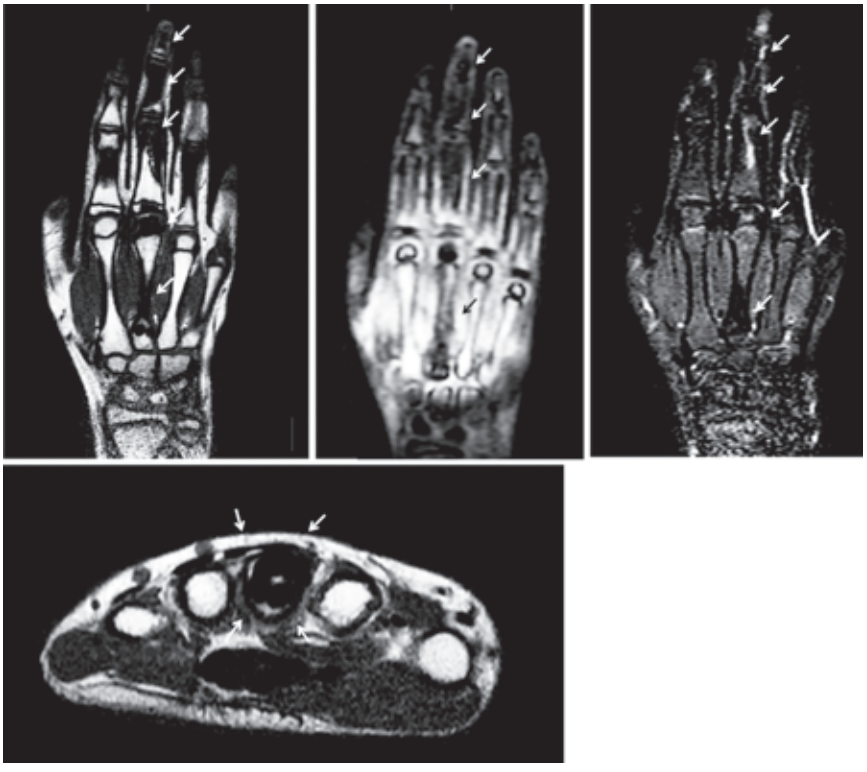
DISCUSIÓN

La melorreostosis es una rara anomalía del desarrollo descripta por primera vez en 1922 por Leri y Joanny.[6] Su etiología es desconocida. Los pacientes se ven afectados a cualquier edad y en ambos sexos por igual.[2] Los síntomas varían considerablemente en gravedad. Mientras que algunos pacientes son asintomáticos o con síntomas leves, otros presentan dolor y graves deformidades. El inicio suele ser insidioso, con dolor, rigidez articular, alteraciones cutáneas y deformidad de la extremidad. Suele manifestarse inicialmente en la infancia tardía o adolescencia temprana y progresar en la vida adulta. La enfermedad afecta, principalmente, a los huesos largos de las extremidades y, a veces, los huesos pequeños de las manos y pies. En casos extremadamente raros, la melorreostosis afecta la columna vertebral.[7] La patología se presenta casi siempre de manera unilateral, con sólo seis casos comunicados de afectación bilateral.[8]

La etiología de esta enfermedad es desconocida, pero se han propuesto dos teorías principales. La teoría "clásica" afirma la presencia de una infección embrionaria temprana de un nervio sensorial que induce cambios en el esclerótomo respectivo. El segundo es el concepto de "mosaicismo", que explica mejor la ocurrencia esporádica, el patrón segmentario asimétrico con extensión variable y la distribución equitativa entre ambos sexos.[3]

El aspecto radiológico característico consiste en zonas lineales irregulares, como de gotas de cera cayendo por una vela. Los cambios irregulares hiperostóticos pueden afectar la cortical ósea, el

FIGURA 4. *Resonancia magnética en corte coronal y axial, donde se observan los cambios hiperostóticos como imágenes hipointensas en un patrón irregular y lineal con leve afectación de las partes blandas (flechas)*



espacio medular o ambos. En algunas ocasiones, el conducto endomedular puede encontrarse obliterado. En la mayoría de los casos existe una clara demarcación entre el hueso afectado y normal. Se han descripto otros patrones: de tipo osteopatía estriada, de tipo osteoma, con afectación extraósea (de tipo miositis osificante) y un patrón mixto. Existen cuatro formas de presentación clínica según la localización: monostótica, poliostótica, monomélica y generalizada. La gammagrafía ósea es positiva y típicamente muestra múltiples áreas de mayor captación, que corresponden a las áreas de la esclerosis observadas en las radiografías,[9] e informa sobre la actividad metabólica y el grado de maduración de las lesiones. La melorreostosis puede coexistir con otras afecciones, como osteopoiquilia y osteopatía estriada, así como con tumores y malformaciones de los vasos sanguíneos o linfáticos. Tanto la osteopoiquilia como la osteopatía estriada se diferencian de la melorreostosis en que presentan imágenes normales en la gammagrafía. La tomografía computarizada y la resonancia magnética ayudan a caracterizar la lesión, pero rara vez contribuyen al diagnóstico. La tomografía computarizada muestra los focos de hiperostosis y calcificación de tejidos blandos como áreas de alta atenuación, mientras que la resonancia magnética nuclear demuestra, estos mismos focos, como áreas de baja intensidad de señal en todas las secuencias.[9]

El pronóstico de los pacientes con melorreostosis es muy variable y depende de la localización anatómica, la extensión a los tejidos blandos adyacentes y la asociación con otras patologías. Si bien se han comunicado algunos casos de osteosarcoma, fibrohistiocitoma maligno y otras patologías tumorales asociadas,[10] se discute la relación causa-efecto o si se trataría de patologías coexistentes. Las opciones terapéuticas de esta enfermedad crónica están enfocadas al alivio del dolor y la corrección de las contracturas y deformidades. El tratamiento inicial del dolor se maneja con antiinflamatorios no esteroideos. La nifedipina ha sido utilizada para el tratamiento de la disfunción vasomotora asociada con esta patología.[11] Los bisfosfonatos también se han empleado, en aquellos pacientes que presentan fosfatasa alcalina sérica elevada, para disminuir la inflamación. Los bisfosfonatos se concentran en los huesos y son los inhibidores más eficaces de la resorción ósea, por acciones directas e indirectas sobre los osteoclastos y los macrófagos. Algunos autores[12] han utilizado estos fármacos para evitar la progresión de las lesiones y disminuir la inflamación y el dolor en pacientes con melorreostosis. En nuestro caso, no fue necesario emplear bisfosfonatos debido a que los síntomas eran leves y la afectación localizada. Sin embargo, en caso de progresión de la enfermedad, es una opción válida en el arsenal terapéutico. Los procedimientos quirúrgicos están destinados en casos más graves al tratamiento de las contracturas y las deformidades secundarias.

Existen pocos estudios que comuniquen esta patología en niños con localización en la mano.[13-18] La forma de presentación más frecuentemente comunicada fue dolor, rigidez y deformidad; aunque también existen casos de síndrome del túnel carpiano congénito con hipotrofia muscular. La mayoría de los autores recomienda comenzar con un abordaje conservador y diferir el tratamiento quirúrgico hasta la madurez esquelética de estos pacientes, debido a la alta tasa de recurrencias. Como la melorreostosis tiene una tendencia variable hacia la progresión de las lesiones y a la asociación con patologías tumorales, se recomienda un estricto control periódico de estos pacientes. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Wynne-Davies R, Gormley J. The prevalence of skeletal dysplasias. An estimate of their minimum frequency and the number of patients requiring orthopaedic care. *J Bone Joint Surg Br* 1985;67:133-137.
2. Kalbermatten NT, Vock P, Rufenacht D, Anderson SE. Progressive melorheostosis in the peripheral and axial skeleton with associated vascular malformations: imaging findings over three decades. *Skeletal Radiol* 2001;30:48-52.
3. Freyschmidt J. Melorheostosis: a review of 23 cases. *Eur Radiol* 2001;11:474-479.
4. Jain VK, Arya RK, Bharadwaj M, Kumar S. Melorheostosis: clinicopathological features, diagnosis, and management. *Orthopedics* 2009;32(7):512.
5. Sommer A, Voelker T, Scheer I, Roth J, et al. Melorheostosis of the hand in a 7-year-old girl. *Pediatr Radiol* 2005;35(12):1215-9.
6. Léri A. Une affection non décrite des os: hyperostose "en coulée" sur toute la longueur d'un membre ou "mélorhéostose". *Bulletins et mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, 1922;46:1141-5.
7. Motimaya AM, Meyers SP. Melorheostosis involving the cervical and upper thoracic spine: radiographic, CT, and MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27:1198-1200.
8. McCay T, Mulvihill J, Leonard JC. Multifocal melorheostosis. *Clin Nucl Med* 2006;31:504-505.
9. Judkiewicz AM, Murphey MD, Resnik CS, Newberg AH, et al. Advanced imaging of melorheostosis with emphasis on MRI. *Skeletal Radiol* 2001;30:447-453.
10. Warzok R, Lang G. Schwesingerce. The relation between melorheostosis and tumours. *Zentralbl Allg Pathol* 1987; 133:453-8.
11. Semble EL, Poehling GG, Prough DS, White RE, et al. Successful symptomatic treatment of melorheostosis with nifedipine. *Clin Exp Rheumatol* 1986;4:277-80.
12. Donath J, Poor G, Kiss C, Fornet C, et al. Atypical form of

active melerheostosis and its treatment with bisphophana. *Skeletal Radiol* 2002;31:709-13.
13. Rozencwaig R, Wilson MR, McFarland GB. Melorheostosis of the skeletally immature hand: a case report and longterm follow-up evaluation. *J Hand Surg Am* 1996;21:703-706
14. Pruitt DL, Manske PR. Soft tissue contractures from melorheostosis involving the upper extremity. *J Hand Surg Am* 1992;17:90-93.
15. Barfred T, Ipsen T. Congenital carpal tunnel syndrome. *J Hand Surg Am* 1985;10(2):246-248.
16. Mariaud-Schmidt RP, Bitar WE, Pérez-Lamero F, Barros-Nuñez P. Melorheostosis: unusual presentation in a girl. *Clin Imaging* 2002;26(1):58-62.
17. Ippolito V, Mirra JM, Motta C, Chiodera P, et al. Case report 771: Melorheostosis in association with desmoid tumor, *Skeletal Radiol* 1993;22(4):284-8.
18. Younge D, Drummond D, Hefting J, Cruess RL. Melorheostosis in children. Clinical features and natural history *J Bone Joint Surg* 1979;61B:415-418.