



COMUNICACIÓN BREVE

## Osteopatía estriada con esclerosis craneal

D. Vicente Mérida\*, F.J. Rodríguez Recio, M. Garrido Blázquez y J. Pereda Rodríguez

Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial Hospital General de Segovia, Segovia, España

Recibido el 13 de marzo de 2010; aceptado el 21 de julio de 2010

Disponible en Internet el 12 de junio de 2011

### PALABRAS CLAVE

Osteopatía estriada;  
Esclerosis craneal;  
Osteocondrodisplasia

**Resumen** La osteopatía estriada con esclerosis craneal es una rara enfermedad con menos de 100 casos descritos en la literatura médica. Presenta unos hallazgos radiológicos característicos que una vez identificados llevan al diagnóstico. Las estriaciones escleróticas longitudinales en huesos largos y la osteoesclerosis de los huesos faciales y del cráneo deben hacer pensar en esta entidad. No se trata de una enfermedad grave, aunque frecuentemente se asocia a otro tipo de trastornos y malformaciones extraesqueléticas que con frecuencia condicionan el pronóstico. La afectación de los huesos craneales y faciales puede producir deformación facial y discapacidad funcional marcada al afectar a los nervios craneales.

Se presenta un caso de esta enfermedad descubierto de forma casual en una paciente joven estudiada en una consulta de medicina por manifestaciones clínicas en principio ajenas a esta dolencia.

© 2010 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### KEYWORDS

Osteopathia striata;  
Cranial sclerosis;  
Osteochondrodysplasia

### Osteopathia striata with cranial sclerosis

**Abstract** Osteopathia striata with cranial sclerosis is a rare disease: fewer than 100 cases have been reported. The radiologic findings of osteopathia striata are characteristic, and once they are identified, they lead to the correct diagnosis. Longitudinal sclerotic striation in long bones and osteosclerosis in facial bones should raise suspicion of osteopathia striata with cranial sclerosis. This is not a serious disease, although it is often associated with other kinds of disorders and extraskeletal malformations that can affect the prognosis. Involvement of cranial and facial bones can lead to facial deformity and marked functional incapacity when the cranial nerves are affected.

We present a case of osteopathia striata with cranial sclerosis discovered incidentally in a young woman studied for clinical manifestations unrelated to this disease.

© 2010 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

La osteopatía estriada con esclerosis craneal es una rara entidad con herencia autosómica dominante y variada

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [dvmerida@yahoo.es](mailto:dvmerida@yahoo.es) (D. Vicente Mérida).



**Figura 1** Proyección de Waters para el estudio de senos paranasales. Se observa engrosamiento y aumento de densidad de los huesos del cráneo (esclerosis).

expresividad clínica, que frecuentemente se asocia a diferentes malformaciones como macrocefalia, alteraciones craneofaciales, paladar hendido, sordera..., y de forma característica cursa con alteraciones radiológicas en forma de bandas regulares lineales hiperdensas desde las metafisis hacia las diáfisis de los huesos largos y estriaciones en forma de abanico en los huesos ilíacos que pueden orientar el diagnóstico. En ocasiones se asocia también a hiperostosis craneofacial denominándose entonces la enfermedad osteopatía estriada con esclerosis craneal.

## Presentación del caso

Presentamos el caso de una paciente de 36 años que se encontraba en estudio por el servicio de Medicina Interna de nuestro hospital por presentar repetidos episodios de disnea con la deambulación y opresión torácica. En ocasiones previas la enferma había solicitado atención médica en servicios de Urgencias de diferentes hospitales por episodios de dificultad respiratoria resueltos de forma puntual, sin ser estudiada posteriormente. Entre otros antecedentes personales presentaba un diagnóstico de hipotiroidismo para el que realizaba tratamiento sustitutivo con hormona tiroidea y antecedentes familiares por vía materna de problemas cardíacos no especificados. Desde la consulta de Medicina Interna se le solicitaron a la paciente entre otras pruebas una radiografía de tórax en proyección posteroanterior y lateral (donde se intuye un esqueleto óseo de aspecto tosco y con alta densidad radiológica de los huesos) y una radiografía de senos paranasales para el estudio de una posible sinusitis (fig. 1) que fue la que sugirió el diagnóstico al mostrar un engrosamiento y aumento de densidad de los huesos del cráneo.

En la historia radiológica previa de la paciente se encontraban estudios realizados por dolores repetidos en las articulaciones de las rodillas (figs. 2 y 3) donde se aprecian estriaciones escleróticas longitudinales en las zonas metafisarias de los huesos largos.

Se realizó una ecocardiografía para el estudio de una posible cardiopatía, que reveló una miocardiopatía dilatada grave con una severa disfunción sistólica (fracción de eyección del ventrículo izquierdo [FEV] del 25%) y una disfunción diastólica con alteración de la relajación. Se realizó también un cateterismo coronario con el resultado de un ventrículo izquierdo con función sistólica deprimida (FEVI 50%) y con arterias coronarias sin estenosis significativas.

## Discusión

La osteopatía estriada «pura» fue descrita por primera vez por Voorhoeve en 1924<sup>1</sup> en dos hermanos y su padre en los que las estriaciones metafisarias se asociaban a pequeñas exóstosis, estando el cráneo indemne. En 1925 Fairbank describe un nuevo caso, siendo él quien acuñó el término de osteopatía estriada para definir la entidad en 1935<sup>2</sup>. Es una enfermedad que suele cursar de forma asintomática, sin repercusión clínica ni en el crecimiento, siendo el hallazgo radiológico un hecho casual. Los casos publicados en la literatura en ocasiones se asocian a otras entidades patológicas, siendo la más conocida la asociación con la hipoplasia dermal focal (síndrome de Goltz)<sup>3</sup>.

La asociación con esclerosis craneal es una entidad descrita por primera vez por Hurt en 1953<sup>4</sup>. Esta entidad, al contrario que la forma «pura», puede tener repercusiones clínicas y un pronóstico grave al provocar estrechamiento de los forámenes de salida de los nervios craneales y por tanto compresión de estos últimos.

Tanto la osteopatía estriada aislada como su asociación con la esclerosis craneal son displasias óseas que afectan a la densidad ósea del esqueleto.

Desde 1983 la Nomenclatura Internacional de Enfermedades Óseas Constitucionales considera de forma aislada la osteopatía estriada pura por un lado, y la asociación de osteopatía estriada con esclerosis craneal por otro, dentro del grupo de las osteocondrodisplasias por anomalía de la densidad de la cortical diafisaria y/o del modelado metafisario. En su clasificación del 2002, el Grupo de Trabajo Internacional de Enfermedades óseas constitucionales continúa incluyendo ambas entidades de forma individual dentro del grupo de las osteocondrodisplasias<sup>5</sup>.

Ya desde 1978 se considera que ambas entidades presentan un patrón de herencia autosómica dominante, con distinta expresividad fenotípica, tras estudiar a 4 familias con la enfermedad en las que se asociaba con deterioro de la función auditiva y anomalías en el cráneo como manifestaciones principales de la enfermedad, y pueden presentarse tanto de forma única como formando parte de otras displasias óseas, proponiéndose incluso un curso progresivo en algunos casos<sup>6</sup>.

Posteriormente se han descrito diferentes asociaciones de la enfermedad con diferentes trastornos, siempre asociados de una forma autosómica dominante, entre los que se encuentran la triada de Pierre-Robin (anomalía congénita caracterizada por micrognatia –mandíbula pequeña–, glosptosis –lengua caída hacia la faringe– y fisura del paladar) junto con paladar hendido (diagnóstico prenatal por un aumento del diámetro biparietal), distintos casos con esclerosis de los huesos del cráneo, asociación con defectos en el habla, anomalías dentales y digitales, retraso en

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4245790>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4245790>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)