

# Melorreostosis.

## Informe de un caso clínico

Dr. Ladislao Jiménez Grajeda,\* Dr. Leonardo Zamudio Villanueva,\*\* Dr. Carlos Astudillo Zamora\*\*\*

Fundación Conde de la Valenciana. Ciudad de México

**RESUMEN.** La melorreostosis es considerada una enfermedad poco frecuente, que se caracteriza por lesiones en forma de escurrimientos de cera o sea imágenes de osteoesclerosis distribuidas a lo largo del eje mayor de los huesos. Puede involucrar articulaciones, tener invasión a tejidos blandos, produciendo fibrosis y dando como resultado contracturas y angulaciones de las extremidades afectadas. Presentamos el caso de una paciente de 17 años de edad la cual sufre lumbalgia ocasional, acortamiento del miembro pélvico derecho y genu valgus del mismo, todo esto progresivo desde su infancia. Los estudios radiográficos muestran una imagen de escurrimiento de cera sugestiva de esta enfermedad en cadera y fémur derecho. Discutimos el origen de esta lesión y revisamos la literatura médica disponible.

**Palabras clave:** melorreostosis, imagen en escurrimiento de cera, deformidad, angulación, rigidez.

Se comunica un cuarto caso publicado en nuestro país.<sup>1,2</sup> La melorreostosis es un padecimiento que data desde la antigüedad, como se puede constar en un esqueleto encontrado en Alaska, el cual presenta una lesión en el peroné derecho y según los estudios realizados éste falleció en el siglo V a.C.<sup>2,8</sup> Esta enfermedad fue descrita por primera vez en 1922 por Leri y Joanny<sup>2-4</sup> quienes la llamaron “flujo” de hiperostosis o melorreostosis lo cual se deriva de las palabras griegas “melos” que significa miembro y «rhin» que significa circulación.

Putti en 1927 describió dos casos y le dio el nombre de osteosis eburnizante monomérica.<sup>4,5,10</sup> Posteriormente fueron publicados más casos por Ljunghagen 1930, Wakeley 1931, Gaggon en 1938, Franklin y Matheson 1942, Le Vay 1946, Fairbank 1948, Thompson, Aller, Andrews y Gillwald 1951, Campbell 1951.<sup>3,10</sup>

**SUMMARY.** The melorreostosis is considered an infrequent disease, characterized by lesions like draining wax (osteoesclerosis) that distributes along the axis of the long bones. Soft tissues and joints can be altered due to fibrosis that results in contractures and deformities. This is the a case of a 17 years old female patient who presents shortening of the right lower limb, genu valgum, fibrosis of the thigh, dislocation of the patella and lumbalgia. The roentgenographic study demonstrate drain wax image in pelvis and in right femur.

**Key words:** melorheostosis, drain wax imaging, deformity, angulation, stiffness.

El título descriptivo de melorreostosis, es ampliamente aceptado por describir los “escurrimientos” de osteoesclerosis a lo largo de los ejes de los huesos, semejantes a los de la cera de una vela al derramarse, imagen que establece el diagnóstico radiológico<sup>2,9</sup> (*Figura 1*).

Aunque los cambios radiológicos pueden ser inconstantes inicialmente o por algunos años, posteriormente la hiperostosis tiende a progresar en la infancia y en la edad adulta. Con relación a esto Kraft y Moore reportaron que muy pocos casos tienen dolores iniciales antes del período de crecimiento de los huesos.

El progreso y la proliferación son lentos y pueden ser estacionarios por muchos años; los síntomas son más pronunciados en niños, pero radiológicamente son menos evidentes en éstos, que en los adultos.<sup>4</sup>

Se han descrito tres tipos según su patrón morfológico de presentación.

1. Se encuentra afectada la extremidad en su totalidad, apareciendo una densa proliferación cortical en forma irregular y continua desde la cintura escapular o pélvica hasta los huesos del tarso o metatarso e inclusive dedos.

2. En ésta la lesión está presente en la región proximal de la extremidad.

3. Esta afecta a toda la extremidad, al igual que la primera pero se aprecian múltiples interrupciones en la corriente.

\* Cirujano Adscrito al Departamento de Ortopedia. Fundación Conde de la Valenciana, México, D.F.

\*\* Miembro Honorario de la SMO.

\*\*\* Médico Ortopedista Adscrito. HGZ 98 IMSS.

Dirección para correspondencia:

Dr. Ladislao Jiménez G. Río Amazonas No. 21. Colonia Cuauhtémoc, C.P. 65000. México, D.F. Teléfono 55-46-64-74.

**Caso clínico.** Refiere la madre de la niña que a los seis meses notó que la pierna derecha era más corta y tenía una consistencia dura en todo el muslo aunque con aparente buena movilidad.

Es llevada a Centro de Salud, donde se le recomendó observación, no acudiendo posteriormente. Durante la edad preescolar al caminar presentaba frecuentes caídas, marcha claudicante e inicio de aparente deformidad lateral de la rodilla. Además refiere la madre que no extendía completamente la extremidad, notando que ésta era más delgada. A los seis años acudió a un hospital estatal en donde se le realizó un procedimiento quirúrgico en la rodilla, desconociendo su naturaleza. No presentó mejoría alguna en relación con la marcha, continuando con la angulación y con el acortamiento, lo cual fue progresando con el tiempo. A los doce años es llevada a otro hospital paraestatal donde se le propuso epifisiodesis distal de la pierna sana, para tratamiento de la discrepancia, a lo cual no se accedió y sólo recibió tratamiento a base de aumentos en tacón y suela hasta la actualidad en que continúa con el acortamiento y la angulación lateral de la rodilla que se acompaña con limitación funcional.

A la exploración física se encontró marcha claudicante, por acortamiento y deformidad en valgo a nivel de la rodilla derecha. Escoliosis toraco-lumbar con oblicuidad pélvica derecha, así como aumento del diámetro a nivel de la cadera y tercio proximal del miembro pélvico derecho, a expensas de tejidos blandos, de consistencia dura, que no permiten una palpación adecuada del trocánter mayor. Se palpa zona endurecida en toda la cara anterolateral desde la pelvis hasta la rodilla. La abducción de la cadera es de 30 grados, su flexión de 90 grados, la abducción es de 25 grados, se aprecia rotación externa de la extremidad en forma permanente de 25 grados. La longitud del miembro pélvico derecho es de 82 cm y el izquierdo de 84 cm con una discrepancia de 2 cm (relación espina iliaca-maléolo).

Se aprecia cicatriz quirúrgica de 7 cm en la cara lateral del tercio distal por encima de la rodilla.

La circunferencia del muslo derecho es de 40 cm, el izquierdo de 42.5 cm. La rótula se palpa situada en región lateral dando la apariencia de estar luxada, se palpan los cóndilos femorales hipoplásicos. Reducción de la rótula al surco intercondíleo manualmente sin conservarse esta reducción, existe estabilidad capsuloligamentaria de la rodilla, tendón patelar atrófico, extensión de la rodilla, menos 15 grados y flexión de 85 grados, con dolor en los últimos grados de flexión.

## Discusión

Este caso coincide con aquellos reportados en la literatura y en los cuales fue imposible obtener una historia definida de los síntomas, lo cual provoca una confusión con cualquier otro cuadro. Lo vago de los síntomas y la exploración física inicial contribuyen muy poco para hacer el diagnóstico.

Esta enfermedad puede involucrar cualquier hueso, provocando contracturas, fibrosis, anormalidades de la piel al

nacimiento o en la infancia y en la cual como ya se mencionó, los cambios radiológicos no son constantes. La extremidad afectada puede verse acortada, con fibrosis de los tejidos blandos, que puede provocar una flexión de la cadera, rodilla o genu valgo. Los pacientes afectados presentan una marcha claudicante por este acortamiento, el cual se acompaña de atrofia muscular y en ocasiones luxación de la rótula.<sup>1</sup> Estos cambios fueron descritos por Klumper.

En niños las contracturas se notaron en ausencia de cambios óseos. Gillespie y Siegling, reportaron un caso en el cual la piel y los tejidos subcutáneos mostraban cambios al mes de nacimiento, aunque las radiografías eran normales; las lesiones de la melorreostosis se desarrollaron con el crecimiento. Ellos encontraron que los síntomas iniciales en los niños para acudir al médico fueron contracturas, limitación de movimiento a expensas de las articulaciones. A la exploración de los tejidos blandos principalmente de las manos y pies mostraron un endurecimiento y fibrosis extensas de la fascia y tejido subcutáneo. Al continuar con el crecimiento la escleroderma con fibrosis y endurecimiento del tejido blando progresó, produciendo las deformidades y contracturas.<sup>2,4,5</sup>

Moore y De Loretier reportaron que 4 de 19 casos tuvieron dolores iniciales antes del período de crecimiento óseo, aunque los síntomas son más pronunciados en los niños, los cambios radiográficos son menos evidentes en éstos en relación a los adultos.

Cabe mencionar que en pacientes adultos y ancianos el dolor es el síntoma más común; la edad más temprana de aparición del dolor fue a los ocho años,<sup>5</sup> aunque el límite superior de edad reportado fue de 70 años (Rendu y Gay 1929).

Morris reporta que las anomalías comúnmente encontradas en los pacientes afectados son acortamiento de la extremidad, incremento en la longitud del miembro, deformidad del pie o rodilla, escleroderma, linfoedema, hemangioma.<sup>9</sup>

Esta enfermedad se considera una displasia caracterizada por una anomalía axial en la densidad ósea y se incluye en el grupo de enfermedades óseas de patogenia desconocida.<sup>6,7</sup>

Aunque la etiología es desconocida, hay varias teorías que la intentan aclarar.

Putti sugiere un disturbio vascular con repercusión en el sistema nervioso simpático.<sup>2,4,9,10</sup> Leri supone que se debe a un proceso infeccioso y que las lesiones de la piel, son manifestaciones de ésta. Dillehunt en 1936 reporta un caso que cursó con fiebre, con lo cual apoya esta teoría.<sup>4</sup> Zimmer especificó que el patrón de la lesión indica que proviene de un mal desarrollo de la extremidad por un trastorno metamérico.<sup>2,4,5,9</sup> Gillespie y Siegling no apoyan esta teoría por la falta de cambios radiográficos a la edad de un mes de nacido. Campbell sugiere que los trastornos no sólo afectan al hueso, si no a todos los tejidos originados del mesodermo y que los cambios encontrados al nacimiento apoyan esta teoría.<sup>2</sup> O'Rahelly opina que la lesión ocurre en un período del desarrollo de las extremidades, pero propone que no se debe a un disturbio metamérico por ausencia de evidencia que las somitas contribuyan a la formación de las extremidades. Esto fue sostenido por los experimentos de Saunders, y afirma que la extremidad hace su aparición en el embrión

aproximadamente a la cuarta semana post-ovulatoria, iniciando por el segmento lateral de la pared del embrión (somato-pleura), sin ninguna contribución de las somitas.

Algunos disturbios endocrinos como hipotiroidismo e hipopituitarismo fueron propuestos como causa en dos casos.<sup>4</sup> Fairbank en un estudio de los casos reportados describió que 35 de 47 casos fueron por debajo de la edad de 36 años, con lo cual reforzó la teoría de Zimmer. Aunque no se han sugerido factores hereditarios,<sup>4,5</sup> Zamudio (1977) en un reporte de dos casos encontró la presencia de un cromosoma anormal del grupo G en uno de ellos.<sup>11</sup>

No se ha reportado ninguna degeneración maligna de las lesiones y los pacientes usualmente buscan ayuda para el alivio del dolor, edema, limitación funcional articular o deformidad de ellas. Campbell reporta que los procedimientos quirúrgicos fueron dirigidos a la prevención o corrección de las deformidades incluyendo entre éstos alargamientos tendinosos, resección de tejido fibroso, fasciotomías, capsulotomías, resecciones de grandes hiperostosis, osteotomía supracondílea del fémur, epifisiodesis femoral y tibial de la extremidad opuesta, triple artrodesis osteotomía tarsal, resección de juanete, y simpatectomía lumbar.

## Bibliografía

1. Alanís BM, Vázquez HA. Melorreostosis. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Mex Ortop Traum 1997; 11(1): 57-60.
2. Campbell CJ, Papademetriou T. Melorheostosis. J Bone and Joint Surgery 50-A: 7, 1281-1303.
3. Campbell CS. Melorheostosis of the upper Limb. J Bone and Joint Surgery 1955; 37-B: 471-473.
4. Dillehunt RB, Chinard EG. Melorheostosis Leri. A case report. J Bone and Joint Surgery. Vol. XVIII, 1936: 991-996.
5. Fairbank T. HA: Melorheostosis. J Bone and Joint Surgery 1948; 30 B: 533-541.
6. Kaitila I. I: Mesomelic skeletal dysplasias. Clinical orthopaedics and related research. 1976; 114: 94-105.
7. Kaufmann JH. Classification of the skeletal Dysplasias and the radiologic approach to their differentiation 1976; 114: 12-17.
8. Lester ChM. Melorheostosis in a prehistoric Alaska skeleton. J Bone and Joint Surg 1967; 49<sup>a</sup>: 142-143.
9. Morris JM, Samilon RL, Corley CHL. Melorheostosis. Review of the literature and report of an interesting case with a nineteen year follow up. J Bone and Joint Surgery 1963; 45<sup>a</sup>: 1191-1206.
10. Unander-Scharin L. Melorheostosis. Report of case. Acta Orthop Scandinav 1960; 30: 101-106.
11. Zamudio VL. Murphy SE, Ibarra RG. Melorreostosis. Presentación de dos casos. Anales de Ortopedia y Traumatología. 1977; XIII (1).

