

## Osteoporosis juvenil idiopática. Presentación de un caso

Por los Dres.:

RICARDO GÜELL\*, FRANK CARVAJAL\*\*  
y JULIO GONZÁLEZ\*\*

Güell, R. et al. *Osteoporosis juvenil idiopática. Presentación de un caso.* Rev. Cub. Ped. 45: 3, 1973.

Se presenta el caso de un niño portador de osteoporosis juvenil idiopática, estudiado en el Dpto. de Endocrinología Infantil del I.E.E.M. Se valora la etiología de esta entidad y se analizan sus manifestaciones clinorradiológicas. Se enfatiza sobre la importancia que tiene el test de absorción intestinal de  $Ca^{45}$  en el diagnóstico de dicha afección, así como la utilidad de la administración de fosfatos en el tratamiento de la misma.

La osteoporosis en el niño no es una entidad frecuente y cuando se presenta, generalmente es secundaria a otras patologías.

Conceptualmente, la osteoporosis es la disminución de la masa ósea sin modificación de su calidad. Se debe diferenciar del raquitismo en el niño y de la osteomalacia en el adulto, ya que estas entidades son debidas a la pérdida de la mineralización ósea normal; tal diferenciación es importante, ya que en la práctica estos términos se prestan a confusión.

Desde los primeros trabajos de osteoporosis juvenil idiopática publicados por Dent (1955), numerosos autores han reportado diversos aspectos de tal entidad.<sup>1,2</sup> En nuestra revisión, sólo hemos encontrado 19 casos en la literatura.

Nuestro propósito es presentar un nuevo paciente portador de osteoporosis juvenil idiopática, estudiado en el Departamento de endocrinología infantil del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas (I.E.E.M.), y enfatizar aspectos importantes en el diagnóstico y tratamiento de esta entidad.

### PRESENTACION DEL CASO

H.C. 526-761.

J. R. R., raza blanca, sexo masculino, de 6 11/12 años de edad. Nacido de un embarazo a término por parto eutócico, con un peso de 4 000 g, desarrollo psicomotor normal y brote de los primeros dientes a los 6 meses. Ha tenido una alimentación normal desde su nacimiento. Padeció varicela, rubéola, y no tiene historia de fracturas previas. No consanguinidad, bisabuelo paterno diabético. No se refieren tiroidopatías ni patologías óseas.

A la edad de 5 años el paciente presentó por primera vez, dolor en el pie dere-

\* Endocrinólogo, Especialista de Primer Grado, Jefe del Departamento de Endocrinología Infantil del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas, Zapata y D. Vedado, La Habana. (Dtor.: Prof. Oscar Mateo de Acosta).

\*\* Médico residente de 3er. año del I.E.E.M.

cho sin antecedentes de traumatismo ni signos de inflamación, dolor que se ponía de manifiesto por la compresión, deambulación o movimientos del pie, y nunca durante el reposo. A causa de este síntoma es examinado en un servicio de ortopedia donde se le realizan estudios radiológicos de la zona; se diagnostica osteocondrosis del escaroides, y se le indica bota de yeso como tratamiento. Durante 5 meses mantuvo actividad física moderada, al cabo de los cuales vuelve a presentar dolor, pero ahora en el pie izquierdo, igualmente sin traumatismos ni signos de inflamación, por lo que es examinado de nuevo y se le realiza igual estudio, diagnóstico y tratamiento. A los 5 meses de estar con ambos pies enyesados, la madre observa, que en ocasiones, al final de la micción, orinaba como "leche".

Durante este período nunca necesitó ser hospitalizado y realizó tanta actividad física como le permitían las botas de yeso. En total, estuvo 9 meses enyesado; al final de este tiempo se realiza survey óseo, en el que se detecta osteoporosis generalizada, por lo que se suspende el tratamiento ortopédico. Se observa durante 3 meses más y es remitido a nuestro departamento.

Al momento de su ingreso se constataron las siguientes mediciones: Peso: 26 kg; talla: 122.5 cm; edad peso: entre 7 y 8 años; edad talla: entre 6 y 7 años, C. cefálica: 55 cm; C. torácica: 63 cm; C. abdominal: 59 cm; C. de cadera: 66 cm; V. pubis: 52 cm; P. planta: 66 cm; brazada: 126.5 cm.

Se constata discreta hipotrofia de ambas piernas, aunque con iguales mediciones. Tercio superior der.: 24 cm; izq.: 24 cm; tercio medio der.: 21.5 cm; izq.: 22 cm; tercio inferior der.: 17.5 cm; izq.: 18 cm.

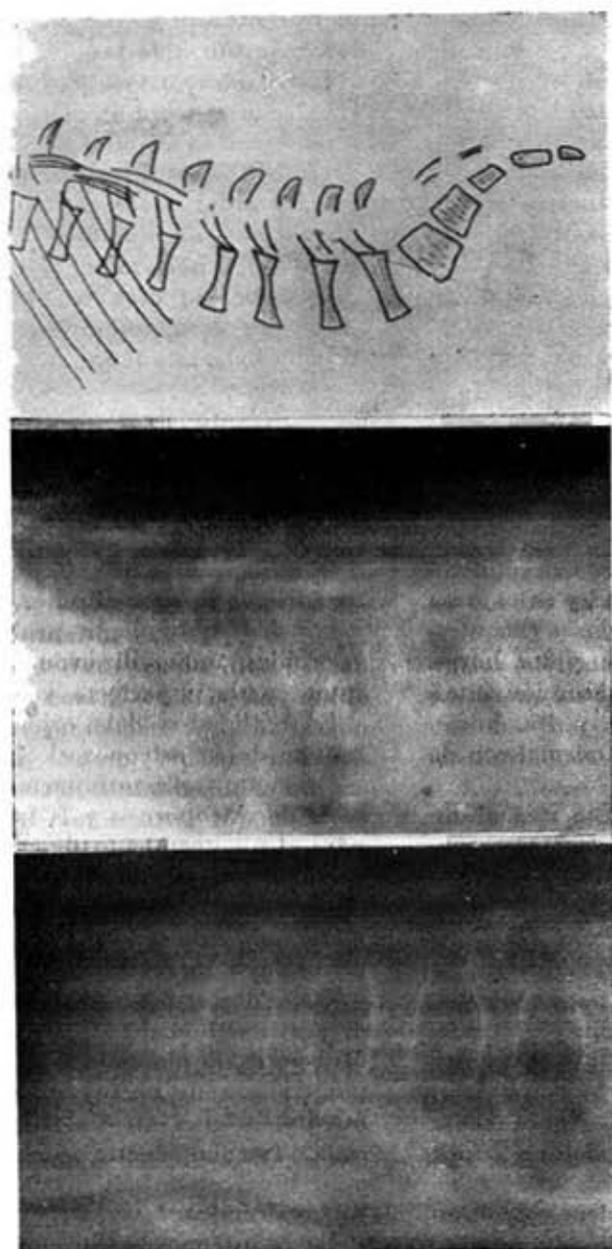
Pie plano bilateral, deambula apoyando la región interna de ambos pies.

No signos de Chevostek ni Trosseau. El resto del examen físico es completamente normal.

*Exámenes de laboratorio:* hemograma, heces fecales, orina (parcial), conteo de Addis, filtrado glomerular: normales; glucosurias de 24 h.: negativa; proteínas totales: 7.9 g%. En varias ocasiones: calcio plasmático: 10 mg%, calcio urinario: 0.05/24 h.; fósforo plasmático: 4.70 mg%, fósforo urinario: 0.52 g/24 h.; fosfatasa alcalina: 8.88 U. K. Armstrong. Ionograma: Cl: 97 mg%, Na: 140 mg%, K: 5.4 mg%, Co<sub>2</sub>: 40 vol.%. Reabsorción tubular de fósforo: 93%. Medulograma: normal. Hidroxiprolina: precurva de absorción de Ca<sup>45</sup> 0.022 g/24 h. (diuresis: 640 ml). Poscurva de absorción de Ca<sup>45</sup> 0.022 g/24 h. (diuresis: 650 ml).

*Estudios radiológicos:* Edad ósea: entre 6 y 7 años; urograma descendente: normal; partes blandas del cuello: no calcificaciones; arcadas dentarias: lámina dura presente y normal. Survey óseo: marcados signos de osteoporosis generalizada, principalmente en ambos pies y en columna vertebral; se observa colapso de los cuerpos vertebrales de la columna dorsolumbar con aspecto de lentes biconcavas (Figs. 1 a, b, c y 2).

*Test de absorción intestinal de Ca<sup>45</sup>* (según la técnica de Litvak).<sup>10,11,12</sup> Se suministran al paciente 20 a 40 uc del isótopo en 200 ml de leche, después de un ayuno nocturno de 12 a 15 horas. El isótopo se agrega a 150 ml de leche la noche anterior, para permitir su equilibrio con las distintas proporciones del calcio de la leche; después de ingerir ésta, el vaso es enjuagado con 50 ml de leche que también son bebidos por el paciente. Se obtienen muestras de sangre cada hora, durante las 4 horas siguientes a la ingestión del Ca<sup>45</sup> con el fin de medir la radiactividad, y además se determina la calcemia en la primera



(c)

(b)

(a)

Fig. 1.—Columna vertebral. Osteoporosis marcada. Cuerpos vertebrales con disminución de su altura y aspecto de lentas bicóncavas. a) Columna dorso lumbar, b) columna lumbosacra, c) esquema que muestra mejor dichas lesiones.

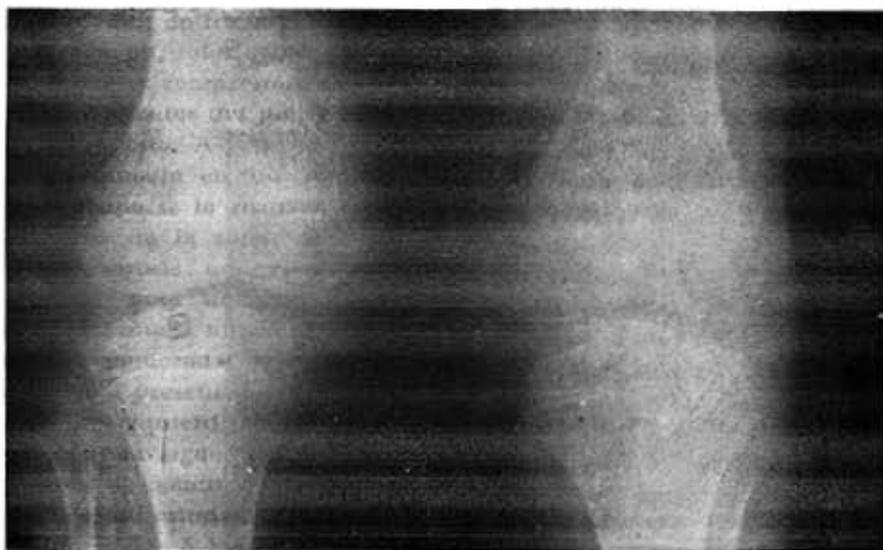


Fig. 2.—Osteoporosis severa de ambas rodillas.

muestra. Los resultados se calculan como porcentaje de la dosis suministrada por g de calcio/1.73 m<sup>2</sup>, y se expresa como promedio de los valores encontrados en la sangre de la 3ra. y 4ta. horas. Normalmente la mayor absorción intestinal ocurre entre la 3ra. y 4ta. horas. Los valores de absorción normal son de 8.6 a 17.7% g de Ca/1.73 m<sup>2</sup>.

Nuestro paciente presentó una absorción de 6.4%/g de Ca/1.73 m<sup>2</sup>, y se concluye que está disminuida.

#### COMENTARIOS

La osteoporosis idiopática juvenil es una entidad infrecuente y poco conocida, que se presenta en los niños preferentemente en etapa prepuberal, o sea, entre la edad de 8 a 12 años.<sup>3,6,9</sup> Su instalación es de forma insidiosa, generalmente acompañada por intensos dolores o por fracturas óseas espontáneas que se localizan con mayor frecuencia en columna vertebral, costillas o huesos largos.

Los cambios radiológicos de esta entidad no son patognomónicos, y son iguales que los observados en osteoporosis

de diferentes causas, como el síndrome d. Cushing, hipertiroidismo, hipoparatiroidismo, hipogonadismos, disgenesias g.adales, tratamiento prolongado con esteroides, inmovilización prolongada, osteogénesis imperfecta y otras.

En realidad se debe orientar el diagnóstico de la osteoporosis juvenil idiopática ante las manifestaciones radiológicas de osteoporosis y la falta de datos para el planteamiento de entidades que originan ésta. En nuestro paciente, uno de los principales diagnósticos diferenciales valorados fue la osteoporosis secundaria a inmovilización prolongada, y ésta se descartó porque el niño siempre mantuvo actividad física moderada; por otra parte, la inmovilización en el niño, por tratarse de un organismo en crecimiento, origina atrofia ósea más marcada, frecuentemente con hipercalcemia, hipercalciuria y hasta nefropatía hipercalcémica.<sup>13</sup>

En la osteoporosis juvenil idiopática, las fracturas costales curan con poca formación de callo, al contrario de lo que se observa en el síndrome de Cu-

shing, en el que se origina gran formación de este. La radiografía de la columna vertebral es expresiva; al inicio se aprecian cambios de contorno de los cuerpos vertebrales con disminución de su altura, y al final aumento aparente de los espacios intervertebrales con forma de pez o de lente biconcava.

A causa de las lesiones de la columna vertebral, en algunos casos se ha reportado disminución de la talla, aunque en otros, el crecimiento ha sido normal después de la recuperación de la osteoporosis.<sup>9</sup> Nuestro caso presentaba las manifestaciones radiológicas ya descritas y la talla no estaba afectada (entre 6 y 7 años).

La causa de la osteoporosis juvenil idiopática es desconocida, se ha planteado por algunos que, ésta es secundaria a una dieta baja en calcio por un período prolongado; actualmente autores como Dent,<sup>4</sup> Lapatsanis,<sup>9</sup> etc, aceptan que en esta afección existe una malabsorción intestinal de calcio, posiblemente por un defecto enzimático local. Lapatsanis<sup>9</sup> encontró además, en uno de sus dos casos, un defecto en la absorción intestinal de fósforo. Nuestro paciente presentó cifras disminuidas de absorción de Ca, lo que refuerza la hipótesis del defecto de absorción intestinal. Todos los

estudios bioquímicos y hormonales de estos pacientes fueron normales.

El test de absorción de Ca<sup>45</sup> y Ca<sup>47</sup> abre una nueva posibilidad diagnóstica en la osteoporosis juvenil idiopática.<sup>10,11,12</sup>

El efecto de los fosfatos sobre la absorción del calcio y su excreción por la orina, los transforma en un tratamiento de primera línea, a ensayar en la osteoporosis juvenil idiopática. Autores como Litvak han reportado mejorías con su uso en osteomalacias adquiridas hipofosfáticas con déficit en la absorción intestinal de Ca. Parece ser que la sobrecarga de fosfatos administrada por vía bucal mejora el posible defecto enzimático existente. Siempre se deben aportar los requerimientos proteicos en la dieta.

Aun cuando el pronóstico de esta entidad es favorable, y se han reportado pacientes que sin tratamiento mejoran el cuadro clinicoradiológico, principalmente al llegar a la pubertad, han sido varios los tratamientos ensayados en esta afección, los que incluyen desde las infusiones de plasma endovenosa,<sup>1</sup> hasta las hormonas sexuales<sup>3</sup> y la fisioterapia.

Las dietas ricas en calcio no parecen jugar un papel importante en el tratamiento de esta entidad.

#### SUMMARY

Güell, R. et al. *Juvenile idiopathic osteoporosis. A one-case presentation.* Rev. Cub. Ped. 45: 3, 1973.

The case of a child bearing juvenile idiopathic osteoporosis, which was studied at the infantile and Endocrinology Department of the Endocrinology and metabolic Disease Institute is presented. The etiology of this entity is evaluated and its clinico-radiological manifestations are analyzed. The importance of the Ca<sup>45</sup> intestinal absorption test in the diagnosis of this disease, as well as the usefulness of phosphates for its treatment, is emphasized.

#### RESUME

Güell, R. et al. *Ostéoporose idiopathique jeune. Présentation d'un cas.* Rev. Cub. Ped. 45: 3, 1973.

On présente le cas d'un enfant porteur d'ostéoporose idiopathique jeune, étudié dans le département d'Endocrinologie Infantile de l'Institut d'Endocrinologie et de Maladies Métaboliques (I.E.M.M.). On valorise l'étiologie de cette entité et on analyse ses manifestations clinique-radiologiques. On met l'accent sur l'importance du test d'absorption intestinale de Ca<sup>45</sup> dans le diagnostic de cette affection, ainsi que sur l'utilité de l'administration de phosphates dans le traitement de la maladie.

## РЕЗЮМЕ.

Гуэль Р., и др. Юный идиопатический остеопороз. Представление одного случая. *Rev. Cub. Ped.* 45: 3, 1973

Приводится случай ребенка с юношеским идиопатическим остеопорозом, исследованным в отделении эндокринологии ребенка I. E. E. M. Проводится оценка этиологии данного заболевания и анализ его клинико-радиологических проявлений. Подчеркивается ценность теста кишечной абсорции  $Ca^{45}$  в диагностике указанного заболевания, также как и польза показаний фосфатов для его лечения.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.—Anderson, J. and Dent, C. E.: Idiopathic Osteoporosis. *Proc. Roy. Soc. Med.*, 47: 509, 1954.
- 2.—Dent, C. E. and Friedman, M.: *Proc. Roy. Soc. Med.*, 48: 574, 1955.
- 3.—Dent, C. E. and Friedman, M.: Pregnancy and Idiopathic Osteoporosis. *Quart. J. Med.* 34: 341, 1965.
- 4.—Dent, C. E.: Idiopathic Osteoporosis. *Arch. Dis. Childh.*, 44: 657, 1969.
- 5.—Fanconi, A., Illig, R., Boley, J. R., Prader, A., Francillon, M., Labbart, A. and Meblinger, E.: Idiopathische Transitorische Osteoporose. *Helv. Paediat. Acta*, 21: 531, 1966.
- 6.—Gooding, C. A. and Ball, J. H.: Idiopathic Juvenile Osteoporosis. *Radiology*, 93: 1349, 1969.
- 7.—Guiband, P. et al: Idiopathic Osteoporosis or imperfect Osteogenesis. *Pediatric*, 25: 553, 1970.
- 8.—Hall, J. W. et al: Idiopathic Osteoporosis. *Arch. Intern. Med. (Chicago)*, 108: 448, 1961.
- 9.—Lapatsonis, P., Kanadias, A. and Vretos, K.: Juvenile Osteoporosis. *Arch. Dis. Childh.*, 46: 66, 1971.
- 10.—Litvak, J., Contreras, U., Ober Hauser, E., Armendaris, R. and Alliende, I.: Acquired Nonfamilial Osteomalacia. *Amer. J. Med.*, 44: 474, 1968.
- 11.—Litvak, J., Pumarino, H., Contreras, U.: Estudios patogénicos y terapéuticos en la osteomalacia resistente a la vitamina D. *Rev. Med. Chile*, 98: 69, 1970.
- 12.—Litvak, J., Zanzi, I., Bosso, S., Alliende, I.: Determinación externa de las curvas de captación ósea del  $Ca^{45}$  en enfermedades metabólicas óseas. *Rev. Med. Chile*, 94: 221, 1966.
- 13.—Halvorsen, S.: Osteoporosis, hypercalcemia and nephropathic following immobilization of children. *Acta Med. Scand.*, 149: 401, 1954.