

INSTITUTO DE HEMATOLOGIA E INMUNOLOGIA.  
APARTADO No. 8070, CIUDAD DE LA HABANA 8. CUBA

## Melorreostosis: informe del primer paciente en la literatura cubana

Por las Dras.:

ISABEL QUINTERO ENAMORADO\* y MARTHA SAGARRA VERANES\*\*

Quintero Enamorado, I.; M. Sabarra Veranes. *Melorreostosis: informe del primer paciente en la literatura cubana*. Rev Cub Ped 52: 5, 1980.

Se presenta una paciente de 4 años de edad, del sexo femenino, mestiza, con cuadro clínico y radiológico de melorreostosis. Se discute su origen, patogénesis, pronóstico y tratamiento, y se hace una revisión de la literatura mundial, considerando importante su publicación por ser este el primer caso informado en Cuba.

### INTRODUCCION

La melorreostosis es una enfermedad poco frecuente, en la que ciertos huesos o parte de ellos están radiodensos, provocando dolor y rigidez del miembro afecto.<sup>1</sup>

En 1922 *Léri* y *Joanny* publicaron el primer caso en el mundo, en el cual el paciente tenía afectado un brazo, y sugirieron el descriptivo título de melorreostosis, que ha sido unánimemente adoptado. En 1927, *Putti* descubrió 2 casos, ambos con una alteración del miembro inferior y le dio el nombre de "osteosis eburnizzante monomélica".

Sus características fundamentales son las siguientes:

- 1) Los cambios, en los casos típicos, están confinados al hueso de un miembro.
- 2) El borde del hueso comprometido más tarde o temprano se distorsiona.

- 3) A veces hay dolor, ocasionalmente intenso, y en ciertas oportunidades intolerable.
- 4) Hay limitación de movimiento en las articulaciones formadas por los huesos afectados.
- 5) El diagnóstico se basa en las características radiológicas.<sup>2</sup>

Este trabajo tiene como objetivo señalar por vez primera en nuestro país, esta entidad, sobre la que solamente se había informado un total de 131 casos en la literatura mundial hasta el año 1963.

### Presentación del caso

Paciente G.G.G., de 4 años de edad, del sexo femenino, mestiza, que fue remitida por presentar flexión del tercer y cuarto dedos de la mano derecha.

En sus antecedentes familiares sólo señalaba una abuela paterna fallecida por diabetes.

Como datos de interés al examen físico se encontraron: hipertelorismo y diastasis de los incisivos superiores, deformidad en flexión del tercer y cuartos dedos de la mano derecha, con

\* Especialista de I grado en pediatría.  
\*\* Especialista de I grado en ortopedia.

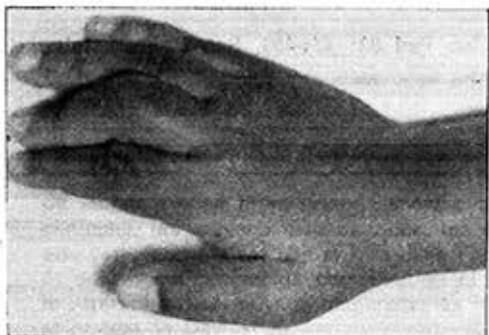


Figura 1. Deformidad en flexión del 3er. y 4to. dedos de la mano derecha.

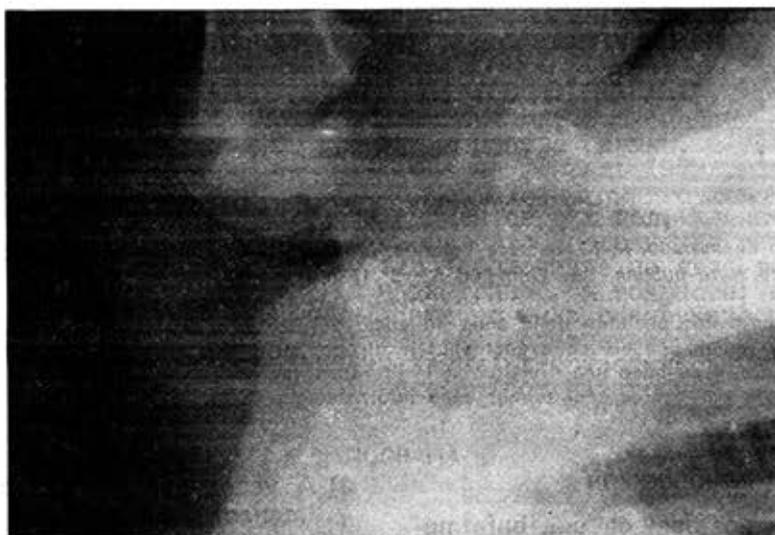


Figura 2. Depósito de calcio en el húmero derecho, con la imagen de esperma de vela cayendo por sus lados.



Figura 3. Depósitos de calcio en metacarpianos, cayendo por sus lados con la imagen de cera de vela dorretida.



Figura 4. Cambios característicos en las falanges descritas como cera derretida cayendo por los lados del hueso.

dolor a los movimientos activos de esos dedos (figura 1).

Se realizaron las siguientes investigaciones: hemograma, eritrosedimentación, calcio, fósforo, fosfatasa, calcio en orina, filtrado glomerular, cituria, electroforesis de proteínas, células LE, con resultados negativos.

En la radiología de huesos se observaron varios depósitos de calcio en el húmero derecho, metacarpiano y falanges. Este estudio fue compatible con el diagnóstico de melorreostosis (figuras 2, 3 y 4).

#### DISCUSION

Nuestra paciente reúne todas las características clínicas y radiológicas señaladas en la literatura mundial para ser catalogada como una enfermedad de Léri o melorreostosis.

La edad de la presentación de la melorreostosis varía entre 5 y 45 años. Existe un caso de Rendu y Gay, cuya edad fue de 71 años.<sup>1</sup>

Hasta 1963, incluyendo el informe de Morris<sup>2</sup> había 131 pacientes informados, 63 femeninos y 68 masculinos. Aunque esta enfermedad se presenta igualmente en ambos sexos, es más común en el varón. De éstos, 106 pacientes tenían afectado un solo miembro. En el resto estaban afectados dos o más miembros. En muchos casos informados existen asociadas anomalías de los miembros alterados, tales como aumento de longitud, cortedad o deformidad.

Comúnmente se observa atrofia muscular, anomalías de los tejidos blandos, como: esclerodermia, esclerodermia en banda, linfedema, hemangioma.<sup>2,4,5</sup>

La apariencia radiológica característica semeja a la cera cayendo por un lado de la vela. Hay engrosamiento de la cortical de uno de los lados del hueso del miembro lesionado. Este aumento de la densidad puede extenderse dentro de la región epifisaria, pero la articulación por ella misma no está usualmente tomada.

En el carpo y tarso puede haber parches irregulares de esclerosis endosteal. Muchos huesos pueden tener la alteración, pero generalmente son uno o dos.

Los hallazgos biopsicos habituales son: el hueso cortical que está formado básicamente por sistemas Haversianos irregulares y densos, engrosamiento de las anastomosis de las trabéculas; en algunas áreas hay hueso adulto e inmaduro. Con frecuencia se ve tejido fibroso celular dentro de los espacios medulares, fibrosis del tejido subcutáneo, fibrosis perivascular con obliteración de vasos sanguíneos y atrofia de músculos esqueléticos. No hay evidencia de proceso infeccioso.

Cooke<sup>6</sup> clasificó esta entidad dentro de las displasias esqueléticas que consta de: a) displasia cartilaginosa congénita, b) displasia perióstica congénita, c) displasias diversas.

Nuestra entidad corresponde en esta clasificación a las displasias periósticas congénitas que reúnen 3 enfermedades:

- a) Osteogénesis imperfecta congénita (enfermedad de Vrolick).
- b) Osteogénesis imperfecta tardía (enfermedad de Lobstein).
- c) Melorreostosis (enfermedad de Léri).

En lo referente al origen y patogenia se han considerado las siguientes teorías:

1. Proceso infeccioso.
2. Influencias neurogénicas.

3. Obliteración vascular provocada por sobreactividad del sistema nervioso simpático con actividad osteogénica como consecuencia.
4. Proceso degenerativo con obliteración vascular coincidente llevando a osteogénesis secundaria.
5. Congénito o desarrollos subperiostático telangiectásico conllevando a osteogénesis.
6. Alteración en útero de la extremidad.

El defecto congénito de un miembro parece ser una hipótesis razonable, ya

que la melorreostosis ha sido vista al nacimiento. La distribución de la lesión, la asociación con anomalías del tejido blando y la frecuencia de anomalías del crecimiento en la extremidad comprometida, apoya esta teoría.

Según Nelson,<sup>7</sup> es probablemente un trastorno del desarrollo, pero también se ha considerado como factores causales las infecciones y las alteraciones de la regulación vasomotora simpática.

El pronóstico es incierto y su tratamiento empírico, es por tanto importante en este caso la fisioterapia, para evitar las retracciones del miembro.

#### SUMMARY

Quintero Enamorado, I.; M. Sagarra Veranes. Melorheostosis: first case report in the Cuban literature. *Rev Cub Ped* 52: 5, 1980.

A 4-year-old half-breed female patient with a radiological and clinical picture of melorheostosis is reported. The etiology, pathogenesis, prognosis, and treatment are discussed and a review of world literature is made. We consider publication of this case very significant since it is the first case ever reported in Cuba.

#### RÉSUMÉ

Quintero Enamorado, I.; M. Sagarra Veranes. *Mélorhéostose: rapport du premier cas dans la littérature cubaine*. *Rev Cub Ped* 52: 5, 1980.

A propos d'une patiente âgée de 4 ans, du sexe féminin, métisse, avec un tableau clinique et radiologique de mélorhéostose, les auteurs discutent son origine, la pathogénèse, le pronostic et le traitement, et font une revue de la littérature mondiale. Ils considèrent importante la publication de ce cas, étant donné que c'est le premier rapporté à notre pays.

#### РЕЗЮМЕ

Кинтеро Энаморадо, И.; М. Сагарра Веранес. Мелорреостоз: информация о первом пациенте в кубинской медицинской литературе. *Rev Cub Ped* 52: 5, 1980.

Представляется пациент четырехлетнего возраста, женского пола мулатка с клинической картиной и радиографией мелорреостоза. Обсуждается природа заболевания, её патогенез, прогноз и лечение, кроме того делается обзор международной литературы. Учитывается значение публикации нашего случая, так как он является первым случаем, который информируется на Кубе.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Thomas Fairbank, H. A. Melorheostosis. *J Bone Joint Surg* 30-B (3): 533-543. Published at 45 Lincoln's um fields, London, England, 1948.
2. Caffey, J. *Pediatrics X-Ray Diagnosis*. 5th Edition Lear Book Medical Publisher, INC, 35 East Wacker Drive Chicago, 1967.
3. Morris, J. et al. Melorheostosis. Review of the literature and report of an interesting case with 19 year follow-up. *J Bone Joint Surg* 45-A: 1191, 1963.
4. Thompson, N. M. et al. Scheroderma and melorheostosis. Report of a case. *J Bone Joint Surg* 33-B: 430, 1951.

5. *Cleiment, R.; A. Combes-Harmells.* Mélorhéostose et sclérodermie en bandes, ostéopycnose et hystopycnose. *Press Med* 22: 311, 1943.

6. *Cooke, R. E.* Bases biológicas en la práctica pediátrica. Tomo I, 217. 1ra. Edic., Salvat Edit., 1970.

7. *Nelson, W. E.* Tratado de Pediatría. Tomo II, 1386, Ed. Salvat, 6ta. Edic. 1971.

Recibido: setiembre 19, 1979.

Aprobado: noviembre 30, 1979.

*Dra. Isabel Quintero Enamorado*  
Instituto de Hematología e Inmunología.  
Apartado 8070. La Habana 8.