



RELATO DE CASO

OSTEOPOIQUILOSE – RELATO DE CASO

OSTEOPOIKILOSIS – CASE REPORT

JHONNY ESCALERA CRUZ¹**Resumo**

A osteopoiquiloze é uma displasia osteoesclerótica, também conhecida como doença do osso manchado ou ilhas ósseas benignas, é uma displasia óssea esclerótica, trata-se de uma desordem genética, de transmissão autossômica dominante. A etiologia permanece desconhecida, algumas evidências sugerem associação entre essa condição e outras doenças osteoescleróticas do esqueleto. Nesta patologia, sabe-se que existe alteração da maturação do osso endondral. É uma doença assintomática, geralmente diagnosticada após realização de uma radiografia por sintomas relacionados com outras patologias. O estudo radiológico mostra múltiplas pequenas áreas radiodensas de dimensões variáveis, nas zonas periarticulares, epífises e metáfises de ossos longos, na maioria das vezes com distribuição simétrica. Características como a simetria das lesões, o raro envolvimento das diáfises e a ausência de alterações laboratoriais contribuem para o diagnóstico diferencial com outras patologias. As lesões ósseas são encontradas apenas nas regiões esponjosas; a cortical não está envolvida e não há reação periosteal nem acometimento de partes moles circunjacentes. O aspecto radiológico pode simular doença metastática, por isso seu diagnóstico diferencial deve ser feito principalmente com metástases osteoblásticas. Devido à ocorrência incomum e à singularidade diagnóstica, a osteopoiquiloze deve ser destacada dos demais diagnósticos diferenciais, visto que ela tem caráter benigno e não necessita tratamento. No entanto, não deixa de ser importante o seu reconhecimento e diagnóstico.

Descritores: Osteopoiquiloze; osteopatia; radiografia; displasia osteoesclerótica.

Abstract

Osteopoikilosis, also known as spotted bone disease or benign bone islands, is a sclerotic bone dysplasia. It is a genetic disorder with autosomal dominant inheritance. The etiology remains unknown, but some evidence suggests an association between this condition and other osteosclerotic diseases of the skeleton. In this pathology, it is known that there is an alteration in enchondral bone maturation. It is an asymptomatic disease, usually diagnosed after an X-ray due to symptoms related to other pathologies. Radiological examination reveals multiple small radiodense areas of varying size in the periarticular zones, epiphyses, and metaphyses of long bones, most often with a symmetrical distribution. Characteristics such as lesion symmetry, the rare involvement of the diaphyses, and the absence of laboratory alterations contribute to the differential diagnosis with other pathologies. Bone lesions are found only in the cancellous regions; the cortex is not involved, and there is no periosteal reaction or involvement of surrounding soft tissues. The radiological appearance may mimic metastatic disease, so its differential diagnosis should primarily involve osteoblastic metastases. Due to its uncommon occurrence and diagnostic uniqueness, osteopoikilosis should be distinguished from other differential diagnoses, as it is benign and does not require treatment. However, its recognition and diagnosis are still important.

Keywords: Osteopoikilosis; Osteopathy; Radiography; Osteosclerotic Dysplasia.

¹Hospital Ortopédico de Palmas - IOP

INTRODUÇÃO

A osteopoiquiose é doença óssea rara, benigna, de características hereditárias, com transmissão autossômica dominante e geralmente assintomática. Caracteriza-se pelo achado casual de manchas ósseas densas, ovóides ou circulares, bem definidas, de densidade uniforme, cujo tamanho varia de 2 a 20mm de diâmetro¹. Descrita no início do século por Stieda, Albers-Schönberg e Ledoux-Lebard, costuma ser um achado radiológico em investigação de doença concomitante². Acomete principalmente pacientes do sexo masculino na faixa etária dos 15 aos 30 anos, frequentemente, as lesões surgem na infância e persistem por toda a vida¹, podendo variar em tamanho, número e até mesmo desaparecer³. Por ser doença de diagnóstico casual, através de exames radiológicos^{4,5}, é difícil determinar sua incidência, mas alguns trabalhos mostram que pode acometer indivíduos desde a vida fetal até maiores de 60 anos^{6,7} sendo que homens e mulheres são igualmente afetados⁵. A osteopoiquiose, como forma de displasia óssea, geralmente não necessita de tratamento e, apesar de sempre ter sido considerada doença assintomática, recentes relatos sugerem a associação da osteopoiquiose com outras patologias músculo-esqueléticas ou viscerais, podendo ocorrer restrições articulares^{1,5}.

OBJETIVO

O objetivo desse trabalho é relatar um caso de osteopoiquiose em paciente idosa de 82 anos de idade, condição geralmente e clinicamente silenciosa e descoberta apenas incidentalmente, embora alguns pacientes possam sentir dor articular leve com ou sem derrame articular.

RELATO DE CASO

Paciente feminina de 82 anos de idade, procedente de Palmas – Tocantins com queixa de dor de longa data em joelhos, tornozelos, pés sem trauma nem febre com piora das dores em membros inferiores após deambulação de longa distância, dor de intensidade leve que melhorava após se automedicar com anti-inflamatórios do tipo torsilax, porém após um passeio familiar onde teve que andar medias e longas distancias apresenta piora da dor que também melhorava com anti-inflamatórios, portanto a família decidiu consultar com angiologista que indicou tratar-se de uma insuficiência vascular periférica relacionado a idade, fazendo uso de medicação específica com melhora parcial. A família decidiu

fazer uma consulta com ortopedista especialista em pé e tornozelo que solicitou radiografias dos tornozelos e pés realizando diagnóstico de infartos ósseos e posterior encaminhamento ao serviço de osteometabolismo, onde foi observado tratar-se de uma paciente idosa hígida, muito ativa, independente, relatando que as dores se apresentam após uma atividade intensa em casa ou após caminhadas longas e que melhorava apenas com uso de anti-inflamatórios. Não foi presenciado edema, eritema nem outro sinal ao nível dos membros inferiores apenas dor em região metafisária da tibia distal e fêmur distal, porém mantendo mobilidade articular conservada e ampla.

Foram solicitadas radiografias dos dois tornozelos (Figuras 1 e 2) e dos dois joelhos (Figuras 3 e 4), onde foram observadas pequenas ilhotas compactas ósseas de densidade aumentada, localizadas em regiões metafisárias de ossos longos. Não apresentava

lesões líticas nem irregularidades das bordas de tecido cortical, sem lesões semelhantes em crânio e coluna vertebral. Também foram solicitados exames de laboratório não apresentando alterações, principalmente descartando patologias neoplásicas associadas. Após avaliação das imagens radiológicas e de ressonância magnética de joelhos e tornozelos, foi indagado se alguém da família apresentava os mesmos sintomas, a paciente nos relatou que dos filhos não tem nenhum que apresente as mesmas queixas, porém lembra que a irmã apresentava as mesmas queixas. Portanto, por ter a paciente uma irmã com as mesmas queixas, apresentando lesões escleróticas simétricas de predomínio periarticular metafisário e epifisário e de predomínio em ossos longos, mostrando exames laboratoriais dentro dos parâmetros normais chegou-se ao diagnóstico de osteopoiquiose.



Figura 1. Radiografia perfil dos tornozelos mostrando múltiplos focos de aumento da densidade óssea na tibia distal metafisária e ossos do tarso.



Figura 2. Radiografia AP dos tornozelos mostrando múltiplos focos de aumento da densidade óssea na tibia distal metafisária e ossos do tarso.

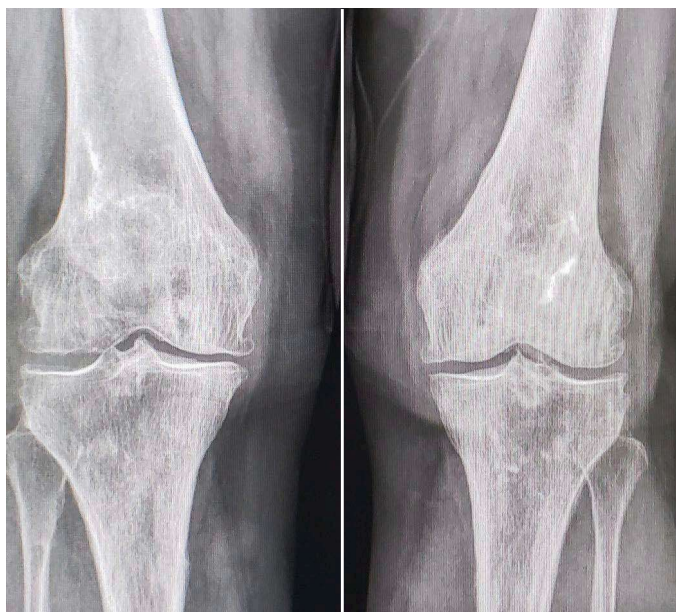


Figura 3. Radiografias AP dos joelhos mostrando lesões tanto nos côndilos femorais como nos platôs tibiais.



Figura 4. Radiografias perfil dos joelhos mostrando lesões tanto nos côndilos femorais como nos platôs tibiais.

DISCUSSÃO

A osteopoikilose é uma displasia osteosclerótica, também conhecida como osteopatia condensante disseminada ou doença do osso manchado ou ilhas ósseas benignas. É uma displasia óssea esclerótica, tratando-se de uma desordem genética, de transmissão autossômica dominante, descrita primeiramente em 1905 por Stieda, porém só em 1915 Albers-Schönberg e Ledoux-Lebard descreveram-na completamente^{1,2}. Embora não totalmente elucidado, estudos de famílias afetadas demonstram um padrão de transmissão autossômico dominante com

penetrância variável, podendo haver gerações não afetadas. A etiologia permanece desconhecida, algumas evidências sugerem associação entre essa condição e outras doenças osteoescleróticas do esqueleto, especialmente a osteopatia estriada e melorreostose.

Nesta patologia, sabe-se que existe alteração da maturação do osso encondral, no entanto a sua etiologia é desconhecida. Como é uma doença assintomática, geralmente é diagnosticada após realização de uma radiografia por sintomas relacionados com outras patologias⁵. O estudo radiológico mostra múltiplas pequenas áreas radiodensas, bem definidas, homogêneas, circulares ou ovaladas, de dimensões variáveis, com predileção por epífises e metáfises dos ossos longos tubulares, ossos do carpo, tarso, pelve⁸ como no nosso caso relatado. Na maioria das vezes apresenta uma distribuição simétrica. Características como a simetria das lesões, o raro envolvimento das diáfises e a ausência de alterações laboratoriais contribuem para o diagnóstico diferencial com outras patologias.

O envolvimento de costelas, clavícula, coluna vertebral e crânio é mais raro e, quando presente, menos evidente⁸. As lesões ósseas são encontradas apenas nas regiões esponjosas; a cortical não está envolvida e não há reação periosteal nem acometimento de partes moles circunjacentes como mostra as radiografias do nosso caso relatado. Histologicamente, as áreas escleróticas são condensações focais de osso compacto lamelar dentro da esponjosa⁸⁻⁹. Os achados microscópicos das lesões são idênticos aos encontrados nas ilhotas ósseas¹⁰. O aspecto radiológico pode simular doença metastática, por isso seu diagnóstico diferencial deve ser feito principalmente com metástases osteoblásticas. Também devem ser consideradas a mastocitose, a esclerose tuberosa, a encondromatose e a melorreostose⁹. Estão descritos casos de osteossarcoma, condrossarcoma e tumores de células gigantes em doentes com osteopoikilose, mas a sua associação definitiva não está confirmada⁸. A associação de osteopoikilose com nódulos fibrosos amarelados na região da derme, designa-se por Síndrome Buschke-Ollendorff⁵ e segundo alguns autores pode haver associação da osteopoikilose com a artrite reumatoide, a esclerodermia, a diabetes mellitus, a queratose palmo-plantar e a baixa estatura. No nosso caso relatado, a osteopoikilose não está associada a nenhuma outra patologia.

Embora descrita como uma doença rara, a experiência de muitos radiologistas sugere que a osteopoikilose seja mais comum do que a literatura tem relatado³. Devido à ocorrência incomum e à singularidade diagnóstica, a osteopoikilose deve ser destacada dos demais diagnósticos diferenciais, visto que ela tem caráter benigno e não necessita tratamento. No entanto, não deixa de ser importante o seu reconhecimento e diagnóstico.

REFERÊNCIAS

1. Benli IT, Akalin S, Boysan E, Mumcu EF, Kis M, Türkoglu D. Epidemiological, clinical and radiological aspects of osteopoikilosis. *J Bone Joint Surg [Br]* 1992;74:5046.
2. Pimentel R, Ignácio H, Barcellos L, Lopes LTA. Osteopoikilose: relato de um caso. *Rev Bras Ortop* 1990;25:4068.



3. Resnick D, Niwayama G. Enostoses, hyperostosis and periostitis. In: Diagnosis of bone and joint disorders. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1981.
4. Fairbank, H.A.T.: Osteopoikilosis. J Bone Joint Surg [Br] 30: 544-545, 1948.
5. Khot R, Sikarwar J S, Gupta R P, Sharma GL. Osteopoikilosis: a case report. Ind J Radiol Imag 2005; 15: 453-454.
6. Ayling, R.M. & Evans, P.E.L.: Giant cell tumor in a patient with osteopoikilosis. Acta Orthop Scand 59: 74-75, 1988.
7. Tunc E, Savas S. Osteopoikilosis: report of a familial case. Tr J Medical Science. 1999; 29: 701-704.
8. Carvalho ACP, Beze RS, Picinini SE. Osteopoiquiose – Apresentação de um caso e revisão da literatura. Radiol Bras 2002;35:191–192.
9. McLennan MK. Radiology Rounds. Canadian Family Physician . Le Medecin de famille canadien 1999; 45: 2315-2320.