

Osteopoiquilose: relato de caso e revisão da literatura*

Alexandre David¹

Marco Aurélio Telöken²

Gustavo Kaempf de Oliveira³

Ricardo Kaempf de Oliveira⁴

Os autores apresentam um caso de osteopoiquilose, doença óssea rara, benigna e geralmente diagnosticada pelas imagens características de exame radiológico realizado ao acaso. A importância do diagnóstico dessa patologia é diferenciá-la de doenças ósseas mais graves, o que os autores fazem através de uma revisão bibliográfica e relato do caso.

Descritores – Osteopoiquilose; Neoplasia óssea.

SUMMARY

Osteopoiikilosis: a case report and literature review

The authors present a case of osteopoiikilosis and review the existing literature on this disease. The osteopoiikilosis is an unusual bone disease which is diagnosed by chance through a roentgenographic examination. The importance of this study is to differentiate this pathology from more serious bone diseases.

Key words – Osteopoiikilosis; Bone neoplasms.

INTRODUÇÃO

A osteopoiquilose é doença óssea rara, benigna, geralmente assintomática, de características hereditárias.

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 diâmetro.

Acomete principalmente pacientes do sexo masculino na faixa etária dos 15 aos 30 anos.

Os ossos mais freqüentemente acometidos são os do carpo e tarso e os de menor localização são as costelas, vértebras, clavícula, mandíbula e escápula. Os ossos da pelve são os que apresentam o maior número de lesões e os do crânio não são afetados por essa doença.

Os autores apresentam um caso de osteopoiquilose e revisam a literatura.

RELATO DO CASO

M.A.G., masculino, 25 anos, branco, veio à consulta no ambulatório de Ortopedia e Traumatologia da ISCMPA em

março de 1994, com queixa de dor na região inguinal e glútea esquerda.

Ao exame físico não apresentava déficit funcional, somente dor ao deambular. Foi então solicitado um exame radiológico panorâmico da bacia para elucidação diagnóstica.

A radiografia apresentava inúmeras pequenas ilhotas compactas ósseas de densidade aumentada, localizadas em todas as regiões da pelve. Não apresentava lesões líticas nem irregularidades das bordas de tecido cortical (fig. 1).

Após esses achados foram solicitadas novas incidências, as quais confirmaram os mesmos aspectos radiológicos. Dentre estes constavam os dois joelhos, úmeros, tíbias, mãos e pés (fig. 2). A radiografia da calota craniana não apresentava lesões semelhantes (fig. 3).



Fig. 1 – Radiografia panorâmica da bacia mostrando lesões que sugerem o diagnóstico de osteopoiquilose

* Trabalho realizado no Serviço de Ortopedia e Traumatologia da ISCMPA (Prof. Dr. Mário Dirani).

1. Professor Assistente de Ortopedia e Traumatologia da FFFCMPA, responsável pelo Grupo de Tumores do Aparelho Locomotor.
2. Mestre em Ortopedia pela EPM e Doutor pela FFFCMPA.
3. Residente do Serviço de Ortopedia e Traumatologia da ISCMPA.
4. Doutorando da UFPel, Estagiário do Serviço de Ortopedia e Traumatologia da ISCMPA.

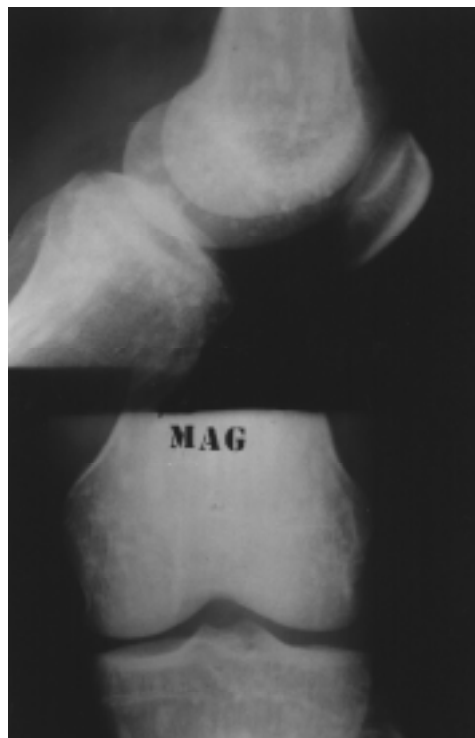


Fig. 2
Radiografias AP +
P do joelho
mostrando lesões
tanto nos côndilos
femorais como nos
platôs tibiais



Fig. 3 – Aspecto
radiológico do
crânio mostrando
a ausência de
lesões, como é
característico
dessa doença

Em abril de 1994 foi realizada uma biópsia com agulha fina, cujo resultado foi tecido ósseo lamelar sem aspecto patológico. Em maio repetiu-se a biópsia, nesta ocasião realizada através de foco aberto. Realizou-se uma incisão de cerca de 5cm na região da asa do íliaco esquerdo. Incisou-se o periósteo, fez-se uma osteotomia cortical e após se curetou o tecido esponjoso subcortical.

Encaminhou-se esse material acompanhado das radiografias e exames laboratoriais para exame anatomopatológico, cujo resultado foi de osteopoiquiose.

O paciente foi tranqüilizado da benignidade atual de suas lesões. Está sendo acompanhado ambulatorialmente por consultas trimestrais pela ínfima mas possível possibilidade de malignização. As dores que o trouxeram à consulta foram aliviadas com o uso de antiinflamatórios não esteróides.

Atualmente apresenta-se assintomático.

DISCUSSÃO

A osteopoiquiose foi relatada pela primeira vez por Stieda, em 1905^(1,6,14), mas sua descrição usualmente é atribuída a Albert-Schönberg, que publicou um caso típico em 1915⁽⁶⁾. Apresenta como sinonímia osteopatia condensada disseminada^(2,3,6,11), ossos manchados e ilhas ósseas benignas⁽⁹⁾.

A osteopoiquiose é doença de características hereditárias que acomete pacientes em fase de desenvolvimento através de lesões ósseas escleróticas que persistem para o resto da vida, a maioria das vezes de forma assintomática^(3,9).

Apesar de sempre ter sido considerada doença assintomática^(3,4,6,14,16), recentes relatos sugerem a associação da osteopoiquiose com outras patologias músculo-esqueléticas ou viscerais, como a dermatofibrose lenticular disseminada, que pode acometer até 15% dos pacientes^(2,3,6,11,12) e queratomas plantares e palmares^(2,11). A predisposição à formação de quelóide também foi relatada com essa associação^(2,11,12).

Por ser doença de diagnóstico casual, através de exames radiológicos^(3,6,7,9,12,13,16), é difícil determinar sua incidência. Jonasch, ao revisar 210.000 radiografias no Hospital de Viena, encontrou 12 casos, estimando assim prevalência de 1:50.000^(2,11). Também por esse motivo pode acometer indivíduos desde a vida fetal até maiores de 60 anos^(5,6,9,14). O paciente relatado na literatura de maior idade tinha 72 anos e o de menor, apenas 2 anos de idade^(8,11).

Os exames laboratoriais apresentam-se normais nessa doença⁽⁶⁾.

Em um estudo que analisou 53 pacientes com osteopoiquiose de quatro famílias distintas, foram encontradas lesões ósseas escleróticas em 100% das falanges das mãos; as lesões eram bilaterais em 94,8% dos casos. O número de lesões em um único osso variou de 1 a 1.000, sempre aumentando com a idade⁽³⁾.

As lesões ósseas são encontradas apenas nas regiões esponjosas⁽⁶⁾; a cortical não está envolvida e não há reação periosteal nem acometimento de partes moles circunjacentes. Raramente são encontradas na diáfise e no canal medular de ossos longos⁽¹¹⁾.

Histologicamente, a lesão consiste em áreas periféricas de trabéculas em que os osteócitos são escassos e não há osteoblastos e osteoclastos, associada a área central formada por trabéculas irregulares em que os osteoblastos e osteoclastos estão presentes. As lesões parecem ser metabolicamente ativas⁽²⁾.

Como em outras displasias ósseas, a etiologia e a patogênese não são conhecidas^(4,6,9,11), porém suspeita-se que existam influências familiares e hereditárias^(3,6,9,11,14,16). Isso ocorre devido à maior incidência da doença estar situada em regiões em que ocorrem muitos casamentos consanguíneos⁽³⁾. Sabe-se ainda que ocorrem vários relatos de pacientes da mesma família e em sucessivas gerações. Nesses pacientes a distribuição das lesões ósseas é semelhante, especialmente quando observadas em mães e filhos, as quais são geralmente idênticas⁽⁴⁾. Pelo estudo genealógico de pacientes de uma mesma família concluiu-se ser doença de transmissão hereditária autossômica dominante^(3,4,12,14), podendo então ocorrer em sucessivas gerações.

Quando a doença se apresenta radiologicamente típica, o diagnóstico não tem dificuldade⁽¹⁴⁾. A importância do diagnóstico está em diferenciá-la de outras doenças graves, como as metástases osteoblásticas^(9,14). Em pacientes velhos com poucos focos envolvendo locais não usuais como coluna e costelas, o diagnóstico precoce previne a preocupação quanto à hipótese de tratar-se de doença metastática e, também, poupa o paciente da apreensão e procura extensiva de suposto tumor primário⁽¹⁴⁾. O diagnóstico diferencial também deve ser feito com a melorreostose^(3,9) e encondromatose^(9,10,15). O quadro radiológico da melorreostose caracteriza-se por estrias longitudinais de densidade radiopaca ao longo do eixo dos ossos longos, apresentando uma borda distinta entre o osso normal e o patológico^(7,9,13). Essa doença tardiamente pode provocar dor, sendo então sintomática e apresentar calcificações nos tecidos moles periarticulares^(7,9,13). Na encondromatose encontramos alterações na cortical óssea, o que já faz o diagnóstico diferencial. Além disso, nessa doença há distúrbios do crescimento ósseo⁽⁹⁾.

Quanto à evolução das lesões, observou-se que nos pacientes que apresentavam a epifisiódese fisiológica completa, não havia mais mudanças. Entretanto, nos pacientes em fase de crescimento as manchas ósseas podem aumentar em número e tamanho, inclusive podendo diminuir e até desaparecer por completo^(2,6,11,14).

As complicações dessa doença são raras⁽³⁾, porém existem relatos de desenvolvimento de tumores de células gigantes e osteossarcomas, fazendo com que se postule possível hipótese de malignização^(2,3).

A osteopoiquilose, como forma de displasia óssea, geralmente não necessita de tratamento, porém existem casos relatados em que este teve que ser adotado em consequência das seqüelas por ela causadas⁽¹⁶⁾. Constitui-se, entretanto, de doença de tratamento sintomático.

REFERÊNCIAS

1. Aegerter, E. & Kirkpatrick, J.A.: *Orthopedic Disease*, Philadelphia, W.B. Saunders, 1968, Cap. 6, p. 181.
2. Ayling, R.M. & Evans, P.E.L.: Giant cell tumor in a patient with osteopoikilosis. *Acta Orthop Scand* 59: 74-75, 1988.
3. Benli, I.T., Akalin, S., Boysan, E., Muncu, E.F., Kis, M. & Türkoglu, D.: Epidemiological clinical and radiological aspects of osteopoikilosis. *J Bone Joint Surg [Br]* 74: 504-506, 1992.
4. Chigira, M., Kato, K., Mashio, K. & Shinozaki, T.: Symmetry of bone lesions in osteopoikilosis. *Acta Orthop Scand* 62: 495-496, 1991.
5. Eideken, J. & Hodes, P.J.: *Roentgen Diagnosis of Diseases of Bone*, Baltimore, Williams & Wilkins, 1967, Cap. 6, p. 98-101.
6. Fairbank, H.A.T.: Osteopoikilosis. *J Bone Joint Surg [Br]* 30: 544-545, 1948.
7. Lagier, R., Mbakop, A. & Bigler, A.: Osteopoikilosis: a radiological and pathological study. *Skeletal Radiol* 11: 161-168, 1984.
8. Melnick, J.C.: Osteopathia condensans disseminata (osteopoikilosis). Study of a family of 4 generations. *Am J Roentgen* 82: 229-238, 1959.
9. Pimentel, R., Ignácio, H., Barcellos, L. & Lopes, L.T.A.: Osteopoiquilose: relato de um caso. *Rev Bras Ortop* 25: 406-408, 1990.
10. Reynolds, J.: *The Roentgenological Features of Sickle Cell Diseases and Related Hemoglobinopathies*, Springfield, Charles C. Thomas, 1965, Cap. VII, p. 121.
11. Szabo, A.D.: Osteopoikilosis in a twin. *Clin Orthop* 79: 156-163, 1971.
12. Strosberg, J.M. & Adler, R.G.: Otosclerosis associated with osteopoikilosis. *JAMA* 246: 2030-2031, 1981.
13. Tachdjian, M.O.: *Pediatric Orthopedics*, Philadelphia, W.B. Saunders, 1972, Cap. 3, p. 315.
14. Tong, E.C.K., Samii, M. & Tchang, F.: Bone imaging as an aid for the diagnosis of osteopoikilosis. *Clin Nucl Med* 19: 6-8, 1994.
15. Turek, S.L.: *Orthopaedics – Principles and their Applications*, Philadelphia, J.B. Lippincott, 1967, Cap. 10, p. 188.
16. Weisz, G.M.: Lumbar spinal canal stenosis in osteopoikilosis. *Clin Orthop* 166: 89-92, 1982.