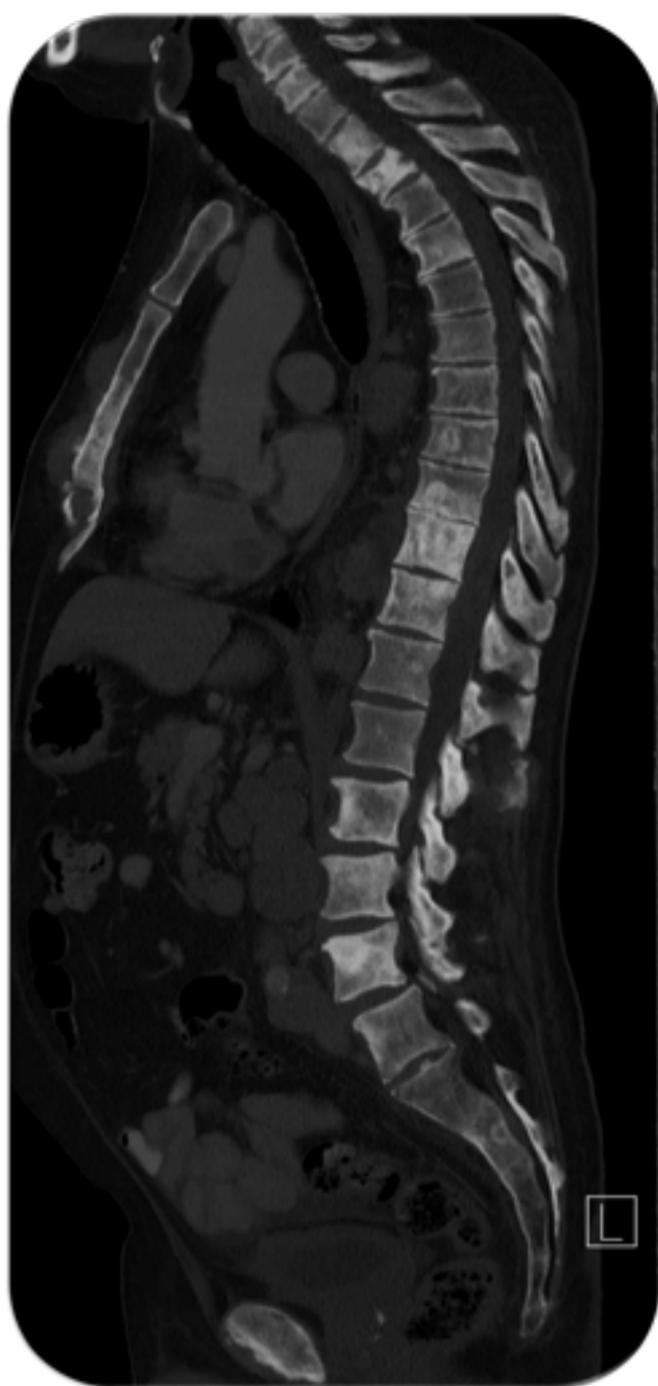


LESIONES ÓSEAS HIPERDENSAS MÚLTIPLES

LAS CLAVES POR IMAGEN PARA UN RETO DIAGNÓSTICO



Alberto Paternain Nuin, Patricia Malmierca Ordoqui, Alba Cristina Igual Rouilleault, Ignacio Soriano Aguadero, Mariana Elorz Carlón, Jesús Dámaso Aquerreta Beola

Clínica Universidad de Navarra, Pamplona
apaternainn@unav.es



Clínica
Universidad
de Navarra

Objetivo docente

Repasar las enfermedades congénitas y adquiridas más comunes que pueden provocar lesiones óseas hiperdensas y múltiples, aportando claves diagnósticas para cada una.

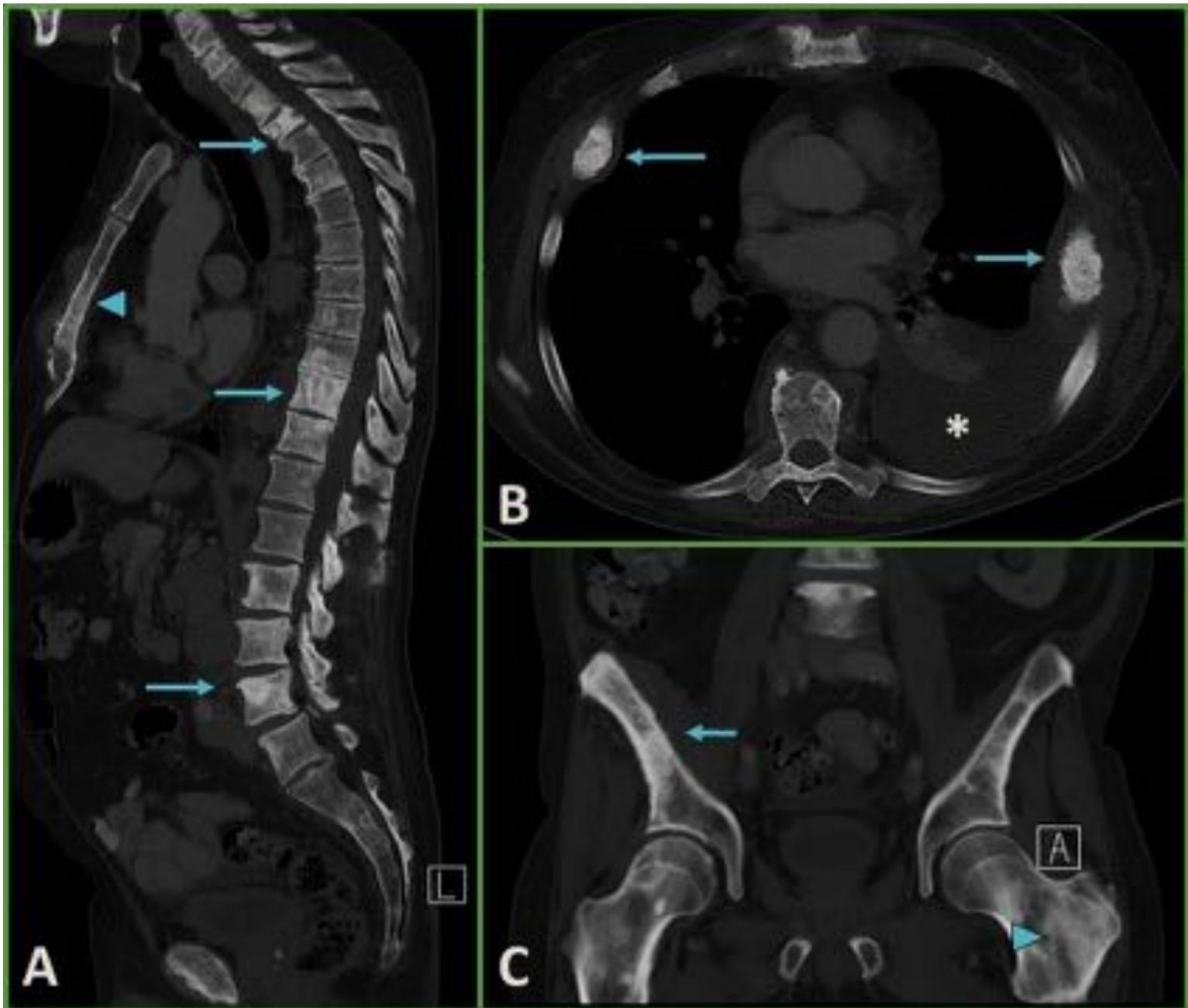
Revisión del tema

1. ENFERMEDADES ADQUIRIDAS

A) MALIGNAS

Metástasis

- Las **metástasis** son el **tumor maligno óseo más frecuente**.
- Debe incluirse en el diagnóstico diferencial en pacientes adultos con lesiones blásticas múltiples, especialmente si existe un tumor primario conocido).
- **Causas más frecuentes** de metástasis blásticas.
 - El cáncer de próstata es la causa más frecuente.
 - El cáncer de mama es la segunda causa más frecuente, aunque tienden a ser mixtas líticas y blásticas.
 - Otros: pulmón linfoma...
- Otras pruebas complementarias: Gammagrafía.



- A. Imagen sagital en ventana ósea de una TC de un varón de 77 años con cáncer de próstata. Se observan múltiples metástasis blásticas en la columna vertebral (flechas) y en el cuerpo del esternón (cabeza de flecha).
- B. Corte axial del mismo paciente en el que se aprecian metástasis costales (flecha) con tejido de partes blandas y derrame pleural izquierdo (asterisco).
- C. Metástasis en hueso ilíaco derecho (flecha) y cuello femoral izquierdo (cabeza de flecha).

Osteosarcoma multifocal

- El osteosarcoma es el **segundo tumor óseo primario más frecuente**.
- Rara vez se presenta como lesiones multicéntricas.
- Dos **tipos** según su origen:
 - Primario: Pico de incidencia a los 10-20 años. Metáfisis.
 - Secundario: Pacientes de mayor edad. Consecuencia de una transformación maligna de una lesión previa (Paget, radioterapia). Localización variable.

En las diferentes pruebas de imagen encontraremos destrucción ósea y una reacción perióstica agresiva.



Proyección lateral de una radiografía convencional del fémur izquierdo de un niño de 7 años. Se aprecia una gran lesión tumoral en el fémur distal (asterisco), de aspecto agresivo y matriz extra-ósea grumosa. Se observan lesiones hiperdensas medulares en el cuello del fémur, correspondientes con lesiones metastásicas.

Linfoma

- Existen dos **tipos** según su origen:
 - Primario: Linfoma presente solamente en el hueso. Pico de incidencia a los 50-60 años. El subtipo más frecuente es el No Hodgkin B.
 - Secundario: Extensión ósea de un linfoma extraóseo. Más común en la infancia.
- Es más común una afectación lítica y permeativa de un único hueso que un patrón multifocal y esclerótico.
- El linfoma Hodgkin tiende a dar lesiones líticas con más frecuencia que el linfoma no Hodgkin.
- La imagen característica es la de una **afectación medular y de partes blandas extensa con mínima afectación cortical**.

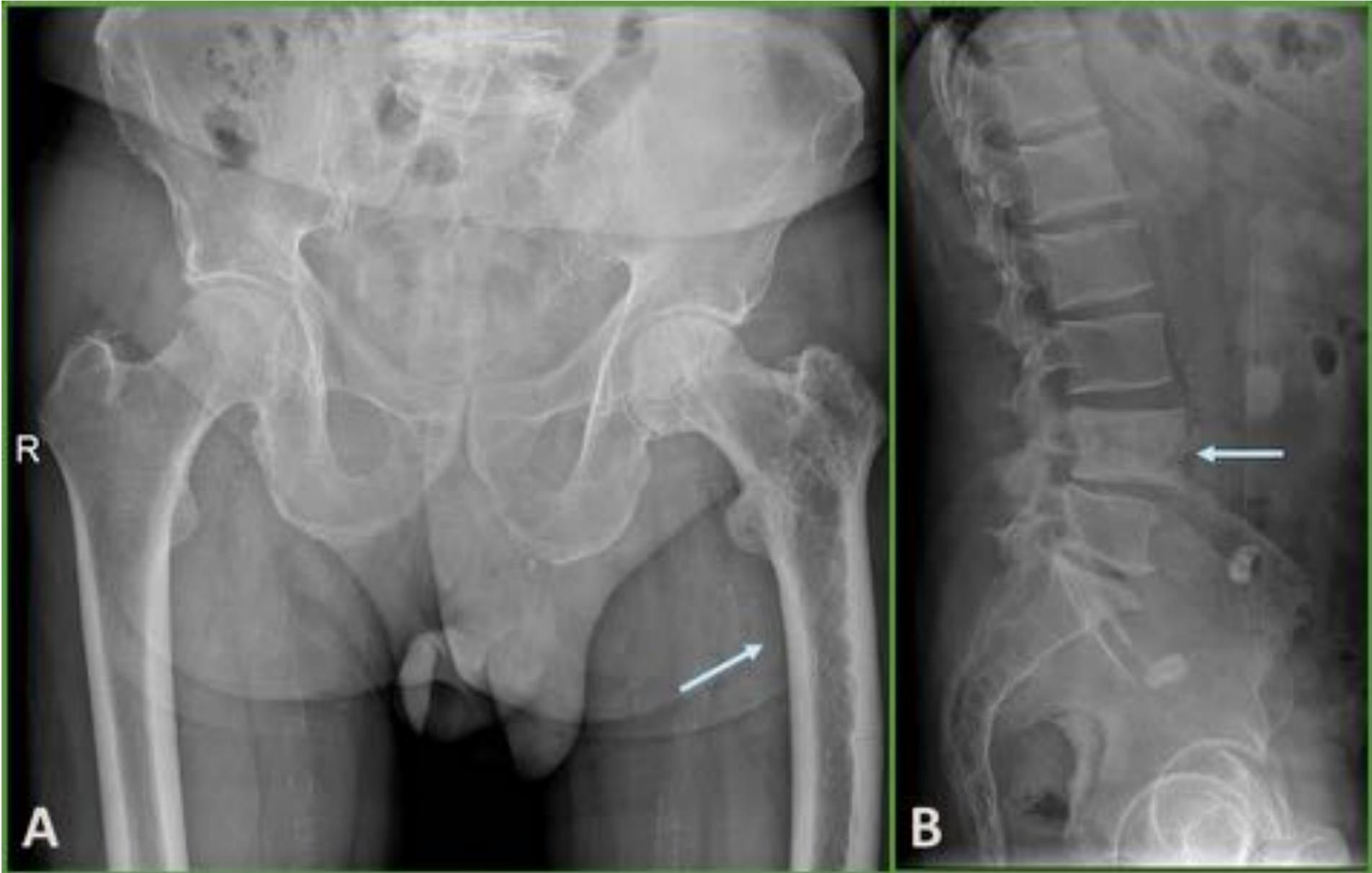


Radiografía simple de fémur izquierdo AP (A) y L (B) y secuencias T1 (C) y T2 STIR (D) coronales de resonancia magnética de un varón de 27 años con linfoma óseo. Se observa una lesión infiltrativa en los tercios medio y distal del fémur con extensa afectación medular y de partes blandas con mínima extensión cortical.

A) NO MALIGNAS

Enfermedad de Paget

- Inicio a partir de la década de los 40 años.
- Consecuencia de un **remodelado óseo anormal**.
- Fases:
 1. Lítica.
 2. Mixta.
 3. Blástica.
- En la **fase blástica**, predomina la actividad osteoblástica y encontraremos **esclerosis, engrosamiento trabecular y cortical y aumento de tamaño**.
- Tiende a afectar más al **esqueleto axial** y de forma **asimétrica**.
- En los **cuerpos vertebrales** afecta a **todos los márgenes**, a diferencia de la vértebra en “jersey de rugby” de la osteodistrofia renal. Además, el engrosamiento trabecular es más grosero que el observado en los hemangiomas vertebrales.
- **Complicaciones:**
 - Fracturas.
 - Compresión nerviosa.
 - Transformación maligna.



- A. Radiografía simple de pelvis AP de un varón de 89 años con enfermedad de Paget. Se observa un engrosamiento cortical y trabecular del fémur izquierdo.
- B. Radiografía lateral de columna lumbar de un varón de 57 años con enfermedad de Paget. Engrosamiento cortical y trabecular del cuerpo vertebral L4.

Osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR)

- Enfermedad idiopática secundaria a una **inflamación ósea multifocal no piógena**.
- Afecta especialmente a **niños y adolescentes**.
- **Múltiples exacerbaciones y remisiones**.
- **Clínica**: Molestias inespecíficas, dolor local, sin manifestaciones sistémicas.
- **Diagnóstico de exclusión**, tras descartar otros tipos de osteomielitis o neoplasias. La **gammagrafía** o la **resonancia de cuerpo entero** se usa para buscar otros focos. En muchas ocasiones se necesita **biopsia y cultivo**.
- La localización: habitual son las **metáfisis de huesos largos y la clavícula**, la cual es un sitio infrecuente de osteomielitis infecciosa.
- Las lesiones pueden ser puramente líticas, líticas con borde escleroso, mixtas o puramente esclerosas. En exacerbaciones se observan zonas de destrucción ósea nuevas y reacción esclerosa. Con el tiempo, se desarrolla hiperostosis y esclerosis.
- No hay fistulas ni sequestros.



- A. Radiografía simple de un niño de 12 años en la que se observa hiperdensidad medular en la porción distal del fémur derecho (flecha), correspondiente a una osteomielitis crónica recurrente multifocal.
- B. 4 meses más tarde, se observa una reacción perióstica de nueva aparición (cabeza de flecha) en relación con una nueva exacerbación.
- C. Secuencia T2 STIR coronal que muestra edema óseo en esta localización.
- D. Los mismos hallazgos se observan en la secuencia T1fs axial.



Varón de 15 años con múltiples exacerbaciones y remisiones de su osteomielitis crónica recurrente multifocal. La radiografía simple AP del húmero izquierdo muestra hiperostosis y esclerosis (flecha)

Infartos óseos

- **Osteonecrosis** de la metáfisis o diáfisis ósea secundaria a **isquemia**.
- **Causas:** Traumatismos, anemia falciforme, enfermedad de Gaucher, etc.
- **Hipodensidad central con borde escleroso periférico y serpinginoso.** Pueden identificarse calcificaciones y periostitis.



Radiografía simple de rodilla derecho de un varón de 77 años. Se observan múltiples lesiones hipodensas con bordes esclerosos y serpinginosos en el femur distal, correspondientes con infartos óseos endomedulares.

ENFERMEDADES ADQUIRIDAS

Metástasis

Paciente adulto con tumor primario conocido.

Osteosarcoma

Signos de agresividad, reacción perióstica, zona de transición amplia.

Linfoma

Afectación endomedular y de partes blandas extensa con escasa afectación cortical.

**Enfermedad de
Paget**

Paciente adulto. Engrosamiento cortical y trabecular. Afectación del esqueleto axial.

**Osteomielitis
crónica multifocal
recurrente (OCMR)**

Paciente joven. Síntomas locales recurrentes e insidiosos. Afectación de la clavícula, metáfisis de huesos largos.

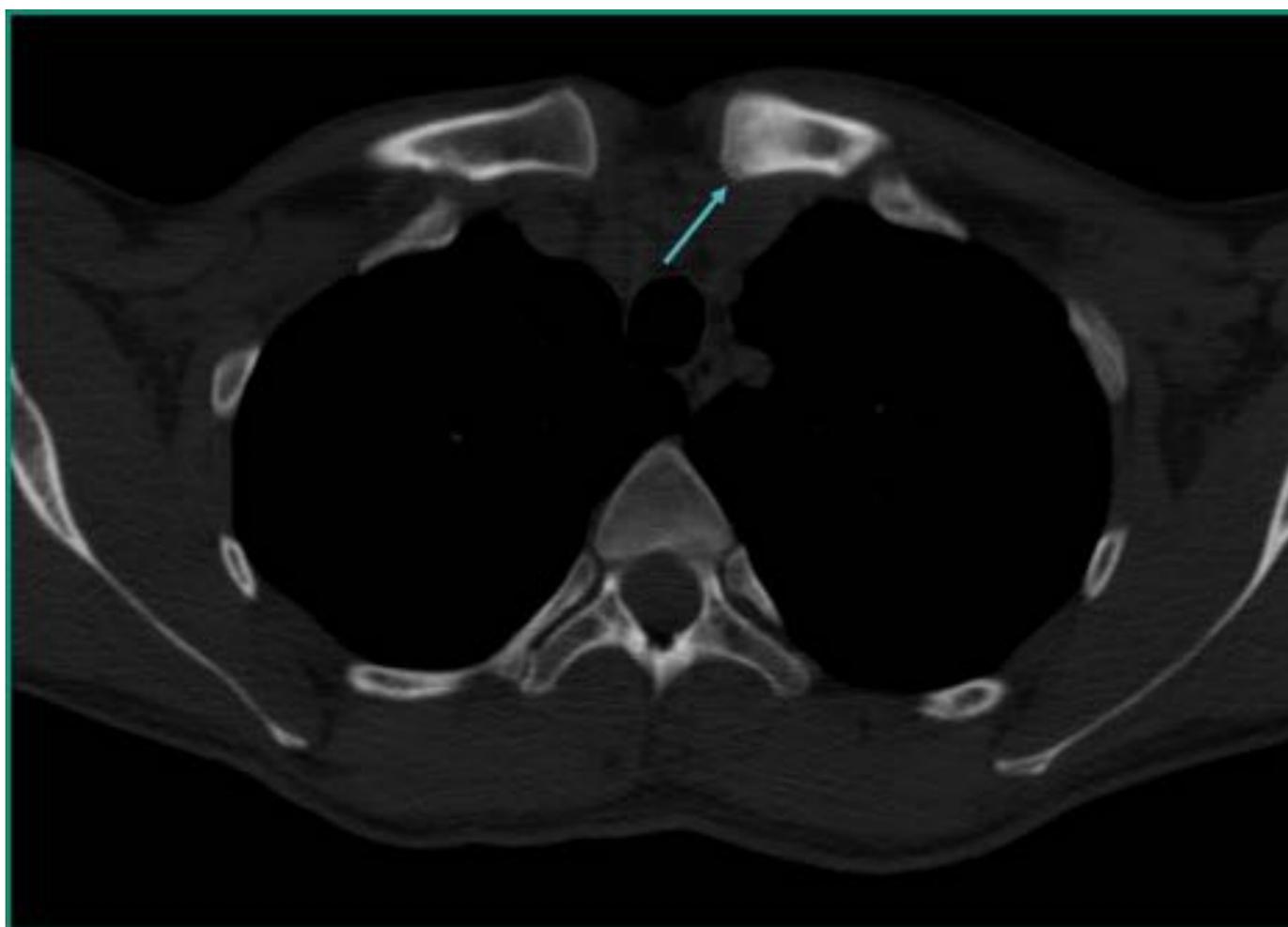
Infartos óseos

Lesiones múltiples con borde esclerosos serpinginosos en las metáfisis y diáfisis.

2. SÍNDROMES

SÍNDROME SAPHO

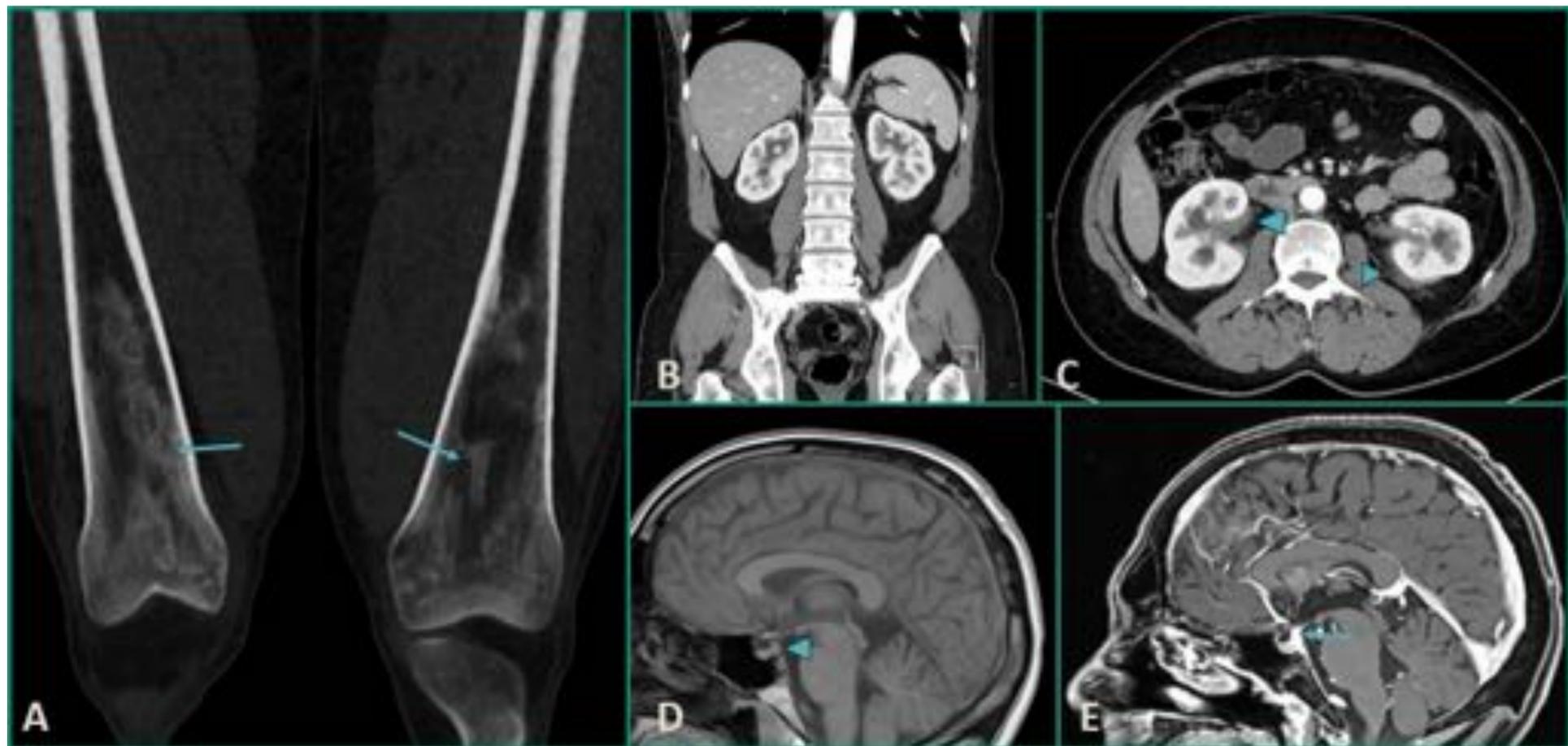
- Acrónimo de: **S**inovitis, **A**cné, **P**ustulosis, **H**iperostosis y **O**steítis.
- La afectación de la **articulación esternocostoclavicular** es lo más característico (hiperostosis, osificaciones, erosiones, osteítis aséptica).
- Otras manifestaciones: Esclerosis vertebral, osificaciones paravertebrales, lesiones líticas y esclerosas en huesos largos.
- Se debe sospechar ante pacientes con alteraciones **cutáneas e hiperostosis de la región esternocostoclavicular**.



Síndrome SAPHO en una mujer de 36 años con dolor esternoclavicular y acné. En la TC se aprecia hiperdensidad de la clavícula, próxima a la articulación esternoclavicular, sin signos de artrosis.

ENFERMEDAD DE ERDHEIM-CHESTER

- Histiocitosis idiopática de un origen distinto a las de células de Langerhans.
- Infrecuente
- **Multisistémica** (exoftalmos, diabetes insípida, insuficiencia renal crónica, insuficiencia cardíaca).
- Afecta más a las **extremidades inferiores** que a las superiores. El esqueleto axial, las manos y los pies no suelen verse afectados.
- Distribución **bilateral y simétrica**.
- Afectación de **metáfisis y diáfisis** sin afectar a las epífisis.
- Los signos radiográficos son: **Engrosamiento cortical, estrechamiento de la cavidad medular, pérdida de la diferenciación córtico-medular e infartos óseos.**



Varón de 51 años afecto de enfermedad de Erdheim-Chester.

A. TC de extremidades inferiores en el plano coronal con ventana ósea. Se observan hiperdensidades medulares en la porción distal del fémur de distribución bilateral y simétrica (flechas).

B. C. TC abdominal con contraste yodado en los planos coronal y axial respectivamente en el que se aprecia dilatación de los cálices renales (asterisco) y aumento de partes blandas perirrenal (cabezas de flecha).

D. En la secuencia T1 sagital de la RM cerebral se observa una ausencia de la hiperintensidad normal de la neurohipófisis.

E. Tras la administración de gadolinio, en el mismo corte, se aprecia un engrosamiento del tallo hipofisario.

SÍNDROME POEMS

- Acrónimo de: **P**olineuropatía, **O**rganomegalia, **E**ndocrinopatía, **M**onoclonal gammapatía y **S**kin cambios cutáneos (“skin”).
- Afectación **paraneoplásica** rara asociada a alteraciones de las células plasmáticas (**mieloma o plasmocitoma escleróticos**).



Síndrome POEMS en un varón de 44 años con una banda monoclonal IgG kappa y múltiples lesiones hiperdensas en la columna vertebral (flechas).

SÍNDROMES

SAPHO

Manifestaciones óseas en región esternocostoclavicular y lesiones cutáneas (acne, pustulosis)

Erdheim-Chester

Engrosamiento cortical bilateral y simétrico en diáfisis de huesos largos. Manifestaciones sistémicas (diabetes insípida, insuficiencia renal, cardíaca).

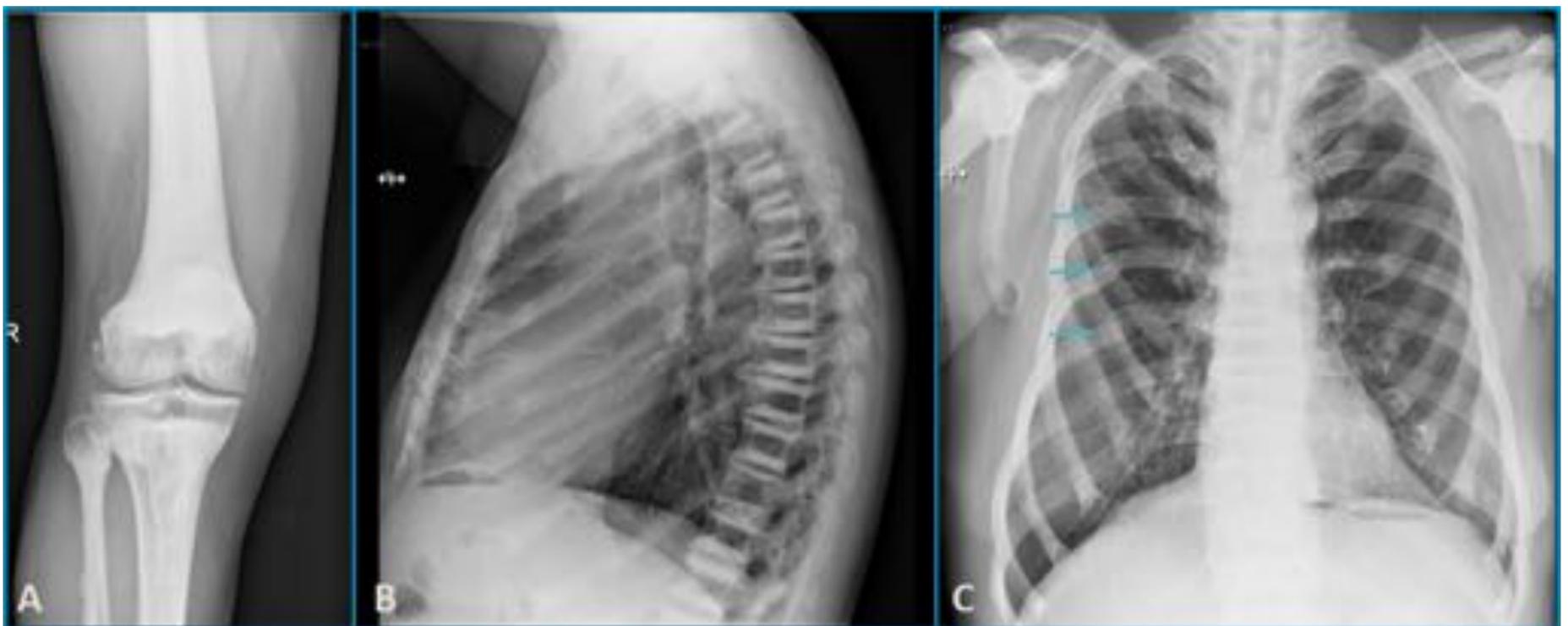
POEMS

Lesiones óseas esclerosas múltiples con tres de las siguientes manifestaciones: polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, gammapatía monoclonal, alteraciones cutáneas).

3. ENFERMEDADES CONGÉNITAS

OSTEOPETROSIS

- Displasia hereditaria. Consecuencia de una **disminución de la actividad de los osteoclastos**.
- Formas:
 - Autosómica recesiva: Aparición más precoz y de mal pronóstico.
 - Autosómica dominante: Afecta a adolescentes y adultos y tiene un mejor pronóstico:
 - *Tipo 1*: Esclerosis ósea uniforme.
 - *Tipo 2*: Esclerosis menos uniforme.
- Al afectar a la médula ósea, la mayoría de los pacientes desarrollan **anemia**. A pesar del **aumento de la densidad**, hay mayor **fragilidad ósea**.



Osteopetrosis autosómica dominante tipo 2 en un varón de 43 años.

- Radiografía simple de la rodilla derecha. Se observa una hiperdensidad difusa afectando a la cavidad medular. Apariencia de **“hueso dentro de hueso”**.
- Radiografía lateral de tórax en la que se aprecian hiperdensidades en banda de las vértebras o **“vértebras en sándwich”**.
- Múltiples fracturas costales (flechas) en la proyección PA secundarias a la mayor fragilidad ósea.

PICNODISOSTOSIS (Enfermedad de Maroteaux-Lamy)

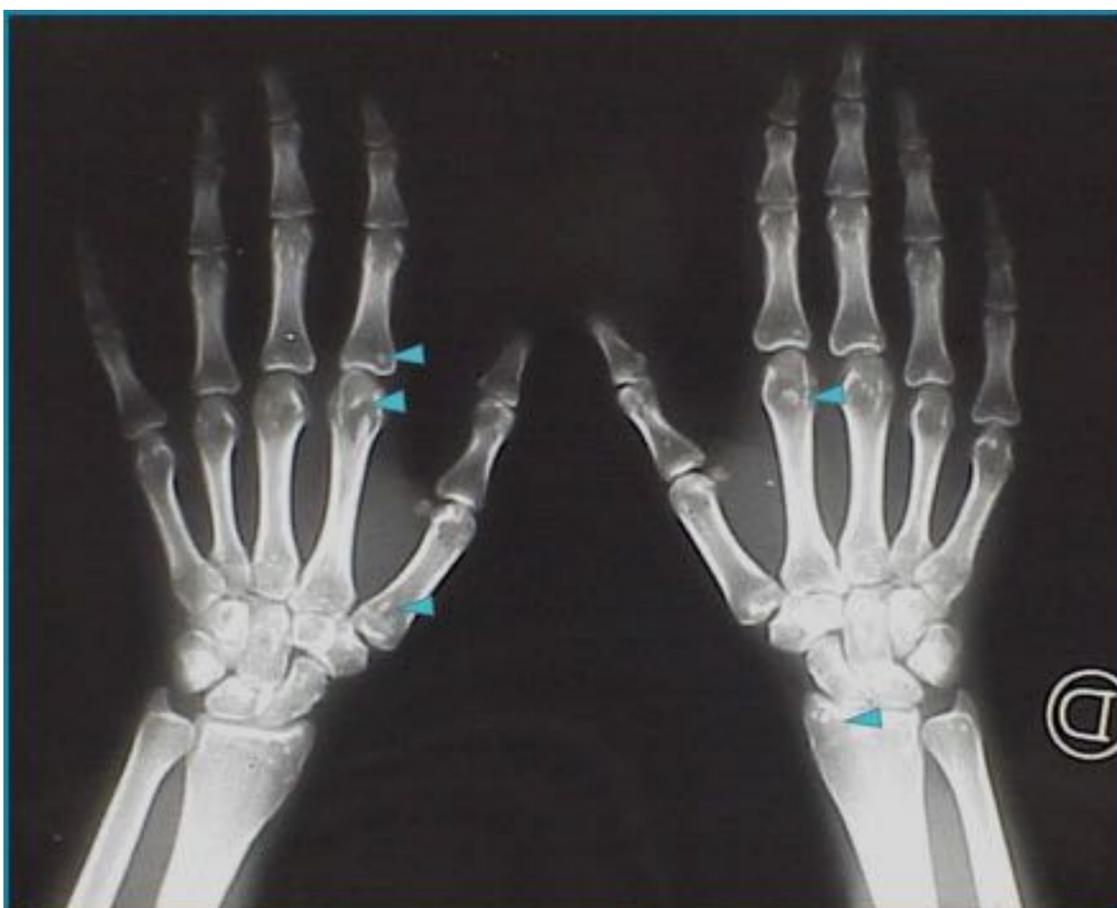
- Hereditaria. Autosómica dominante.
- Fenotipo: **Enanismo, pectus excavatum**
- Signos radiológicos:
 - **Hiperdensidad ósea sin afectación de la cavidad medular** (a diferencia de lo observado en la osteopetrosis y, por tanto, la anemia es infrecuente).
 - **Acortamiento de las falanges con reabsorción ósea.**
 - **Hipoplasia de los huesos faciales con falta de neumatización de las cavidades paranasales.**

OSTEOPATÍA ESTRIADA (Enfermedad de Voorhoeve)

- Hereditaria.
- Asintomática. Frecuente hallazgo incidental en la edad adulta.
- **Estriaciones hiperdensas in las diáfisis y metáfisis de los huesos largos.**

OSTEOPOIQUILOSIS

- Displasia hereditaria.
- **Múltiples islotes óseos bilaterales y simétricos** cerca de las superficies articulares de huesos largos y cortos, tarso, carpo y huesos pélvicos.
- Asintomático. Frecuente hallazgo incidental en la edad adulta.
- Asociación: *Dermatofibrosis lenticularis*.



Osteopoiquiosis.

Radiografía simple de las manos de una mujer de 32 años.

Se observan múltiples islotes óseos bilaterales y simétricos cerca de las superficies articulares de los huesos de las manos.

DISPLASIA DIAFISARIA PROGRESIVA (Síndrome de Camurati-Engelmann)

- Hereditaria.
- **Engrosamiento cortical bilateral y simétrico de las diáfisis de huesos largos.**
- Distribución similar a la afectación ósea en la enfermedad de Erdheim-Chester.

MELORREOSTOSIS (Enfermedad de Leri)

- Displasia congénita no hereditaria.
- Inicio al final de la infancia o en la adolescencia.
- Produce dolor y rigidez en los huesos afectados.
- Radiológicamente se manifiesta como **hiperostosis cortical y medular afectando a un lado del hueso (imagen en “cera derretida”)**.
- Las extremidades inferiores se afectan con mayor frecuencia que las superiores.



Melorreostosis.

Radiografía simple de la extremidad inferior izquierda mostrando hiperostosis en la cara medial del fémur y de la tibia, con una imagen en “cera derretida”.

ENFERMEDADES CONGÉNITAS

Osteopetrosis

Hiperdensidad ósea difusa afectando a la cavidad medular. Signo de la “vertebra en sandwich”. Anemia.

Picnodisostosis

Hiperdensidad ósea difusa sin afectar a la cavidad medular. Enanismo.

Osteopatía estriada

Estriaciones hiperdensas lineares en las diáfisis y metáfisis de huesos largos.

Osteopoiquilosis

Islotes óseos múltiples y simétricos próximos a las superficies articulares de los huesos.

Displasia diafisaria progresiva

Engrosamiento cortical bilateral y simétrico en diáfisis de huesos largos.

Melorreostosis

Imagen en “cera derretida” afectando a un lado del hueso. Adultos jóvenes.

Conclusiones

Las lesiones óseas hiperdensas y múltiples tienen un amplio diagnóstico diferencial, que incluye desde entidades benignas que no necesitan tratamiento, hasta enfermedades malignas que requieren un manejo precoz.

Familiarizarse con su apariencia, localización y asociaciones clínicas y analíticas, ayudarán a acotar el diagnóstico diferencial.

Bibliografía

1. LL Ihde, DM Forrester, CJ Gottsegen, S Masih, DB Patel, LA Vachon et al. Sclerosing Bone Dysplasias: Review and Differentiation from Other Causes of Osteosclerosis. Radiographics. 2011 Nov-Dec;31(7):1865-82.
2. A Greenspan. Orthopedic Imaging: A Practical Approach. LWW. ISBN:1608312879.
3. SK Park, IS Lee, KH Cho, JH Yi, SM Lee, SJ Lee et al. Systematic Approach of Sclerotic Bone Lesions Basis on Imaging Findings. J Korean Soc Radiol. 2014 Jul;71(1):39-48.
4. A Krishnan, A Shirkhoda, J Tehranzadeh, AR Armin, R Irwin, K Les. Primary bone lymphoma: radiographic-MR imaging correlation. Radiographics. 2003 Nov-Dec;23(6):1371-87.
5. G Khanna, TS Sato, P Ferguson. Imaging of chronic recurrent multifocal osteomyelitis. Radiographics. 2009 Jul-Aug;29(4):1159-77.
6. Cotten A, Flipo RM, Mentre A et-al. SAPHO syndrome. Radiographics. 1995;15 (5): 1147-54.