

Dolores óseos, de la normalidad a la malignidad

Osteomielitis multifocal crónica recurrente



Pablo Vidal González (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Pedro J Alcalá Minagorre (Escolares)

PRESENTACIÓN CASO CLÍNICO

MOTIVO DE CONSULTA

Niña de 9 años de edad remitida por **lesiones óseas** detectadas en estudio en Traumatólogo privado (03/2022) por **dolores en MMII**.

En RMN total body se objetiva **alteración de la señal de la médula ósea multifocal** en diferentes regiones óseas (somas vertebrales, metáfisis femoral proximal derecha, epífisis tibial, unión costovertebral).

ANTECEDENTES PERSONALES Y FAMILIARES Sin interés.

ENFERMEDAD ACTUAL

Dolores óseos en **ambas caderas y muslo derecho** de meses de evolución, que mejoran en los últimos 15 días. No tiene otra sintomatología, afebril, sin cambio en la alimentación ni pérdida de peso. No sudoración nocturna.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Buen estado general. Buena coloración de mucosas. No lesiones cutáneas. Abdomen blando y depresible sin megalias. Adenopatías laterocervicales e inguinales sin características patológicas. Resto de exploración normal.



PRESENTACIÓN CASO CLÍNICO

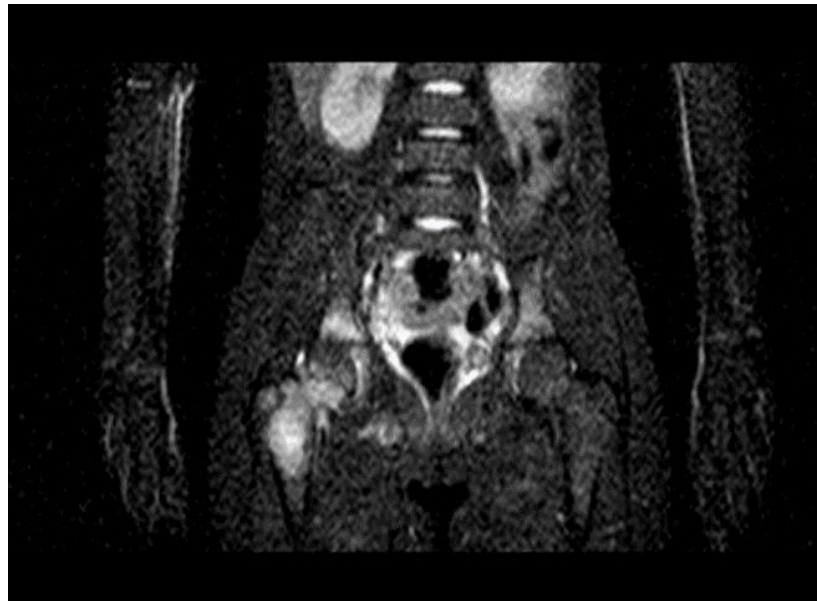
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Hemograma: 6000 leucocitos, sin ninguna desviación. Hb 13,3; VCM 81; Reticulocitos 0,8%; Plaquetas 311000
- Inmunofluorescencia SP y morfología: normal
- Bioquímica: sin alteraciones relevantes
- Rx tórax sin lesiones en parénquima pulmonar
- Ecografía abdominal: No hepatoesplenomegalia. Ambos riñones tamaño y ecoestructura normales

PET-TAC sin evidencia de lesiones de características metabólicas malignas

RMN total body persiste alteración de la señal de la médula ósea multifocal:

- Metáfisis proximal femoral derecha
- Metáfisis y epífisis tibial
- Acetábulo izquierda
- Rama isquiopubiana



PRESENTACIÓN CASO CLÍNICO

Rx cadera lesión lítica con halo esclerótico en metáfisis femoral proximal derecha. Lesión dudosa en rama isquiopubiana.



Bx lesión cadera hueso trabecular necrótico con inflamación focal crónica. NO signos neoplasia, NO inflamación tipo histiocitosis. NO eosinófilos.

**DIAGNÓSTICO:
OSTEOMIELITIS CRÓNICA
MULTIFOCAL
RECURRENTE**

INGRESO en Pediatría para comenzar tratamiento IV con BIFOSFONATO (**PAMIDRONATO**).

A las 24 horas del ingreso... **CUADRO PSEUDOGRIPAL**

- Aspirado nasofaríngeo negativo
- Analítica sanguínea sin hallazgos

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DOLOR MUSCULOESQUELÉTICO

	A favor	En contra
Neoplasias hematológicas	Dolor MMII. Más frecuente en infancia	No citopenias, ni megalias ni síntomas sistémicos, ni adenopatías. IF SP y morfología normal. PET-TAC (-). Biopsia ósea.
Tumores óseos y Mx óseas	Dolor MMII	Biopsia ósea, ausencia síntomas sistémicos, unifocal. PET-TAC (-).
Histiocitosis de cél. Langerhans	Dolor MMII. Multifocal. Infantes > 2 años	Biopsia ósea. No eosinofilia.
Osteomielitis bacteriana	Dolor MMII	Unifocal. No elevación RFA ni leucocitosis. Biopsia ósea.

OSTEOMIELITIS MULTIFOCAL CRÓNICA RECURRENTE

DEFINICIÓN

También conocida como osteomielitis crónica no bacteriana, es un síndrome **autoinflamatorio** caracterizado por **múltiples focos de inflamación dolorosa en huesos**.

DESCRIPCIÓN CLÍNICA

- Edad media 10 años
 - **Mujeres**
 - Aparición insidiosa y presentación episódica
- **METÁFISIS Y EPÍFISIS DE HUESOS LARGOS.** Cintura escapular, columna vertebral y pelvis.

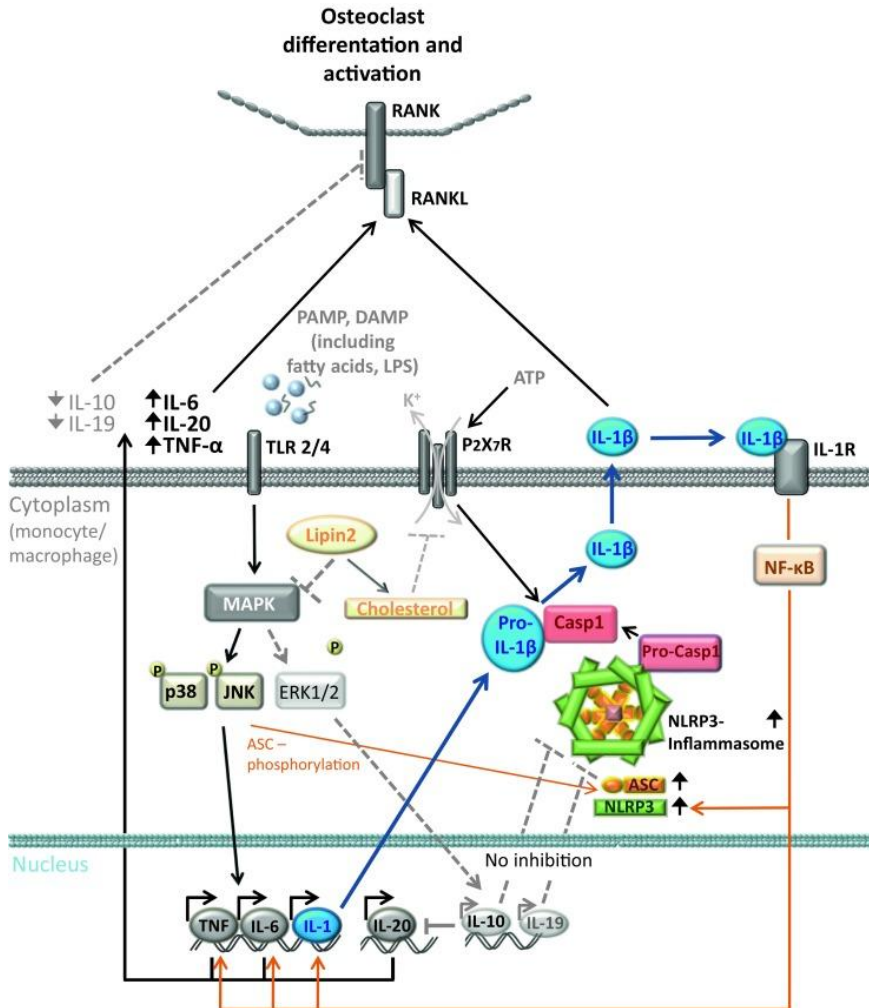
RMN gold standard

DOLOR generalmente diurno. Limitación de la movilidad.

La FIEBRE y el malestar general son frecuentes.

Asociación con trastornos inflamatorios de la piel (psoriasis vulgar, pioderma gangrenoso o pustulosis palmoplantar) y gastrointestinales (enfermedad de Crohn o colitis ulcerosa).

CRMO: FISIOPATOLOGÍA



- (+) PRRs: TLRs y NLRs
- **Déficit MAP quinasa Erk1 y 2:** expresión reducida de las citoquinas reguladoras **IL-10** y **IL-19**
- Activación **proinflamación:** TNF α , IL-6, IL-1 β , IL-20
- **Inflamasoma:** IL-1 β
- Interacción RANK-RANKL
- Activación y diferenciación **osteoclastos**

CRMO: TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO



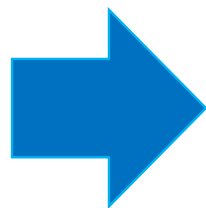
Autolimitada y benigna.

Remisiones con exacerbaciones agudas.

Deformaciones óseas.

Si corticoides: **BIOPSIA** de la lesión: descartar LEUCEMIA.

Bifosfonatos: CUADRO PSEUDOGRIPAL (escalofríos, febrícula, artralgias y mialgias).



Autolimitación en 2-3 días SIN necesidad RETIRAR tto.

CONCLUSIONES

1. Ante un dolor óseo hay que realizar un exhaustivo diagnóstico diferencial, pensando desde lo más frecuente hasta lo más urgente
2. La principal presentación de la CRMO es el dolor en MMII crónico y focal, en una niña preadolescente.
3. La AS generalmente es anodina, pudiendo haber en algunos casos aumento de la PCR o la VSG
4. El diagnóstico se basa en la combinación de datos clínicos, analíticos y pruebas complementarias como la RMN o la biopsia ósea, sin ninguna prueba patognomónica
5. La principal línea de tratamiento son los AINEs. Dejando como alternativas los anti-TNF y los bifosfonatos
6. Se requiere mayor estudio de la entidad a fin de homogeneizar conceptos, manifestaciones clínicas, hallazgos complementarios y pautas de tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zhao Y, Ferguson P. Chronic Nonbacterial Osteomyelitis and Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis in Children. *Pediatr Clin North Am.* 2018; 65: 783-800
2. Hofmann S, Kapplusch F, Girschick H, Morbach H, Pablik J, Ferguson P et al. Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis (CRMO): Presentation, Pathogenesis, and Treatment. *Curr Osteoporos Rep.* 2017; 15: 542-554
3. Barral-Mena E, Freire-Gómez X, Merayo-Enríquez E, Casado-Picón R, Bello- Gutiérrez P, Inocencio-Arocena J. Osteomielitis crónica no bacteriana: experiencia en un hospital terciario. *An Esp Pediatr.* 2016; 85: 18-25
4. Girschick H. Osteomielitis crónica no bacteriana/Osteomielitis crónica multifocal recurrente. Orpha.net [en línea] [fecha de consulta: 18-XI-2022]. Disponible en: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=es&Expert=324964