



**OSTEOPOIKILOSE:
DOIS CASOS CLÍNICOS**

Ana Rita Cravo,
Carlo Villacreses,
J. Canas da Silva

Hospital Garcia de Orta

RESUMO

A Osteopoiquiloze é uma doença óssea rara, hereditária de transmissão autossómica dominante, benigna, geralmente assintomática e frequentemente diagnosticada por acaso, como um achado radiográfico. Radiologicamente traduz-se por múltiplas lesões ósseas escleróticas em zonas justa-articulares, epífises e metáfises dos ossos longos. Os autores descrevem dois casos clínicos de osteopoiquiloze em indivíduos pertencentes à mesma família (irmãos).

Palavras-chave: Osteopoiquiloze; Doença óssea hereditária; Radiografia.

ABSTRACT

Osteopoikilosis is a rare, benign and autosomal dominant bone disease. It is usually asymptomatic and diagnosed as a radiological finding. Plain X- Ray films show multiple sclerotic lesions on periarticular areas, epiphyses and metaphyses of long tubular bones. The authors describe two cases of osteopoikilosis in subjects belonging to the same family (brothers).

Keywords: Osteopoikilosis, hereditary bone disease; radiography.

OSTEOPOIQUILOSE: DOIS CASOS CLÍNICOS

Ana Rita Cravo,* Carlo Villacreses,** J. Canas da Silva***

Introdução

A Osteopoiquiloze, também denominada osteopatia condensante disseminada é uma displasia osteosclerótica do osso, hereditária, com transmissão autossómica dominante e geralmente assintomática.¹⁻⁴ Habitualmente é diagnosticada por acaso, constituindo um achado radiográfico.¹⁻⁴ Na radiografia convencional, traduz-se por numerosas lesões escleróticas, bem definidas, nas zonas periarticulares, epífises e metáfises de ossos longos, na maioria das vezes com distribuição simétrica.¹⁻⁴ Descrevemos dois casos clínicos, de dois irmãos, com esta patologia.

Caso Clínico 1

PMGP, 26 anos de idade, sexo masculino, raça caucasiana, sem antecedentes pessoais e familiares relevantes. Recorreu ao Serviço de Urgência do Hospital Garcia de Orta após traumatismo *minor* do antebraço esquerdo. Nesta altura realizou radiografia do antebraço e mão esquerdos que revelou lesões escleróticas ovaladas e arredondadas, com cerca de 2 a 4 mm de diâmetro, nas zonas periarticulares dos ossos do carpo, metacarpofalângicas, interfalângicas e extremidade distal do rádio e cúbito. Posteriormente foi observado em consulta de Reumatologia. O doente apresentava-se assintomático e o exame objectivo geral e osteoarticular não revelou alterações. Perante o quadro clínico e face aos achados radiológicos foi colocada a hipótese de osteopoiquiloze. Foram solicitadas radiografias das mãos (Figura 1), da bacia (Figura 2), dos joelhos (Figura 3), dos cotovelos e ombros (Figura 4 e 5), das tibiotársicas e dos pés (Figura 6) que revelaram lesões semelhantes na bacia e justa-articulares nas metáfises e epífises do fémur, perónio, tibia, ossos do carpo e tarso, úmero, rádio e cúbito,

com distribuição simétrica. A avaliação analítica não revelou alterações. Foi confirmado o diagnóstico de osteopoiquiloze.

Caso Clínico 2

JCGP, 29 anos de idade, sexo masculino, raça cau-



Figura 1 (Caso clínico 1). Radiografia das mãos AP



Figura 2 (Caso clínico 1). Radiografia da bacia AP

*Interna do Internato Complementar de Reumatologia

**Assistente Contratado de Ortopedia

***Chefe de Serviço e Director do Serviço de Reumatologia Hospital Garcia de Orta



Figura 3 (Caso clínico I). Radiografia dos joelhos AP



Figura 4 (Caso clínico I). Radiografia do ombro esquerdo AP

casiana, saudável, não referindo qualquer sintomatologia. Os antecedentes pessoais eram irrelevantes. O exame objectivo não apresentava alterações. Após o seu irmão ter realizado radiografias que revelaram osteopoiquiose, realizou radiografias das mãos (Figura 7), da bacia (Figura 8), dos joelhos (Figura 9) e dos pés (Figura 10). Verificámos que apresentava o mesmo tipo de lesões escleróticas e simétricas sugestivas de osteopoiquiose. Assim, estávamos perante dois irmãos com o diagnóstico de osteopoiquiose. A mãe já tinha realizado radiografias que não apresentavam alterações sugestivas de osteopoiquiose. O pai não realizou estudo radiológico e não pretendia realizá-lo. Desconhece-se a existência de outros casos na família.



Figura 5 (Caso clínico I). Radiografia do ombro direito AP



Figura 6 (Caso clínico I). Radiografia dos pés AP

Discussão

A osteopoiquiose é uma doença rara, com transmissão autossómica dominante com penetrância variável, estando também descritos casos esporádicos e isolados da doença.¹⁻⁴ Homens e mulheres são igualmente afectados.³ Nesta patologia, sabe-



Figura 7 (Caso clínico 2). Radiografia das mãos AP



Figura 9 (Caso clínico 2). Radiografia dos joelhos AP



Figura 8 (Caso clínico 2). Radiografia da bacia AP



Figura 10 (Caso clínico 2). Radiografia dos pés AP

se que existe alteração da maturação do osso endocranal, mas no entanto a sua etiologia é desconhecida. Histologicamente observam-se condensações focais de osso compacto dentro da esponjosa.¹⁻³

É assintomática, geralmente diagnosticada após realização de uma radiografia por sintomas relacionados com outras patologias.^{2,3} Radiologicamente, são características as lesões escleróticas, ovaladas ou arredondadas com 2 a 10 mm de diâmetro, nas zonas just-articulares dos ossos do carpo, metáfises e epífises de ossos longos.¹⁻⁴ Na maioria das vezes apresenta uma distribuição simétrica. Nestes dois casos clínicos, as lesões encontradas, assim como a sua distribuição, são muito sugestivas de osteopoikilose. A favor deste diagnóstico temos ainda o facto de dois indivíduos da

mesma família apresentarem a doença, o que sugere estarmos perante uma doença hereditária.

Raramente existe envolvimento do crânio, das costelas ou das vértebras.^{3,4} Frequentemente as lesões surgem na infância e geralmente persistem por toda a vida.² 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

cujo diagnóstico pode ser radiológico como é o caso da doença óssea de Paget. Outra característica que contribui para o diagnóstico diferencial é o facto de, no caso da osteopoiquiose, a cintigrafia óssea não mostrar aumento de actividade nas áreas com alterações radiológicas.⁵ Estão descritos casos de osteossarcoma, condrossarcoma e tumores de células gigantes em doentes com osteopoiquiose, mas a sua associação definitiva não está confirmada.^{2,3} Os principais diagnósticos diferenciais incluem as metástases ósseas osteoblásticas, a melorreostose, a encondromatose, a mastocitose e a condrodisplasia.¹⁻⁴ A melorreostose caracteriza-se radiologicamente por estrias longitudinais de densidade radiopaca ao longo do eixo dos ossos longos podendo afectar a cortical e o canal medular dos ossos longos de um único osso ou de vários ossos.⁴ Na cintigrafia óssea observa-se hiperfixação focal nos locais com alteração radiológica.⁵ A encondromatose ocorre nas epífises e metáfises de múltiplos ossos, originando alterações na cortical com distúrbio do crescimento.⁴

A associação de osteopoiquiose com nódulos fibrosos amarelados, na região da derme, designa-se por Síndrome Buschke-Ollendorff^{1,3,4} e segundo alguns autores pode haver associação da osteopoiquiose, com a artrite reumatóide, a esclerodermia, a diabetes mellitus, a queratose palmo-plan-

tar e a baixa estatura. Nestes dois casos clínicos, a osteopoiquiose não está associada a nenhuma destas patologias.

Uma vez que se trata de uma doença benigna e assintomática não é necessária qualquer intervenção terapêutica. No entanto, não deixa de ser importante o seu reconhecimento e diagnóstico.

Endereço para correspondência:

Ana Rita Cravo
Serviço de Reumatologia
Hospital Garcia de Orta
Av Torrado da Silva
2801-951 Almada
E-mail: medicos.reumatologia@hgo.min-saude.pt

Referências

1. Tunc E, Savas S. Osteopoikilosis: report of a familial case. *Tr J Medical Science*. 1999; 29: 701-704
2. Carvalho A C P, Beze R S, Picinini S E. Osteopoikilose apresentação de um caso e revisão da literatura. *Radiol Bras* 2002; 35: 191-192
3. Khot R, Sikarwar J S, Gupta R P, Sharma GL. Osteopoikilosis: a case report. *Ind J Radiol Imag* 2005; 15: 453-454
4. Pizzol N D, Pizzol M M D. Osteopoikilose: relato de caso. *Rev Bras Ortop* 2002; 37: 467-469
5. Whyte MP, Murphy WA, Siegel BA. 99mTc-pyrophosphate bone imaging in osteopoikilosis, osteopathia striata, and melorheostosis. *Radiology*. 1978;127(2): 439-43

34th European Symposium on Calcified Tissues

Dinamarca, Copenhaga

5-9 de Maio de 2007

Limite de Envio de Resumos:

8 de Dezembro 2006

Reunião de Outono da SPR

Óbidos

7-9 de Outubro de 2005