

Notas Clínicas

Tumoración clavicular de aparición súbita, importancia de la imagen en el diagnóstico diferencial.

Gálvez Aguilar MI, Espino Aguilar R, Mesa Rivero ME, Díaz Flores I,
*González-Gaggero Prieto-Carreño N, **Garrido Lombardo I.
Servicio de Pediatría, *Unidad de Medicina Nuclear,
**Unidad de Radiología, Hospital Infanta Luisa. Sevilla.

Autor para correspondencia: Inmaculada Gálvez Aguilar: doctora_galvez@hotmail.com

Resumen: Ante un niño con una tumoración ósea debemos plantearnos en el diagnóstico diferencial entidades que van desde traumatismos o tumores, hasta enfermedades reumáticas como el Síndrome de SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis, osteítis aséptica) o la Osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR). Estas últimas entidades son raras en la infancia y su diagnóstico es de exclusión, por lo que tendremos que tener un alto nivel de sospecha para llegar a ellas. En todos los casos las pruebas de imagen así como la anatomía patológica nos serán de gran ayuda.

Palabras clave: Inflamación ósea, osteomielitis crónica, gammagrafía ósea.

Abstract: In children with a bone tumor we must consider in the differential diagnosis entities ranging from trauma or tumors, to rheumatic diseases such as SAPHO syndrome (synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis aseptic) or Chronic recurrent multifocal osteomyelitis (OCMR). These entities are rare in childhood and diagnosis is one of exclusion, so we'll have to have a high level of suspicion to reach them. In all cases, imaging and pathology will be of great help.

Keywords: Bone inflammation, chronic osteomyelitis, bone scan.

Recibido: 29-09-2014 Aceptado: 11-01-2015

Vox Paediatrica 2015; XXII(1): 39-42

Caso clínico

Niña de 8 años con tumoración dolorosa en clavícula derecha de horas de evolución. El día anterior se quejaba de dolor en el brazo derecho y zona cervical. No refiere traumatismo previo. Afebril. Como antecedente de interés desde hace un año presenta dolor en ambos tobillos con inflamación intermitente de éstos, fue valorada en la consulta de traumatología siendo atribuido a un problema ortopédico (pies planos). Exploración normal salvo masa dura en tercio proximal de clavícula derecha de 4 cm, dolorosa, sin lesiones en la piel circundante (Figura 1).

Durante el ingreso se realizó analítica completa (hemograma, bioquímica, LDH, PCR, VSG, ANA, Factor reumatoide, estudio tiroideo y hepático, frotis sanguíneo, serología) que fue normal salvo VSG de 28 mm.

Figura 1: Tumoración clavicular derecha.



Como pruebas de imagen se realizaron una radiografía, ecografía y resonancia magnética de dicha zona, apreciándose inflamación a nivel del tercio proximal de clavícula derecha, sin afectación de la articulación, con edema importante de partes blandas circundantes (Figura 2). Para completar el estudio se realizó una gammagrafía ósea donde se vieron dos focos hipercaptantes, uno en tercio proximal de dicha clavícula, y otro en la región tarsal derecha (Figura 3). Se tomaron muestras para biopsia de ambas zonas, siendo informadas éstas como displasia fibrosa el foco clavicular y normal el tarsal, descartando patología tumoral.

Figura 2: Ecografía. Edema de partes blandas.

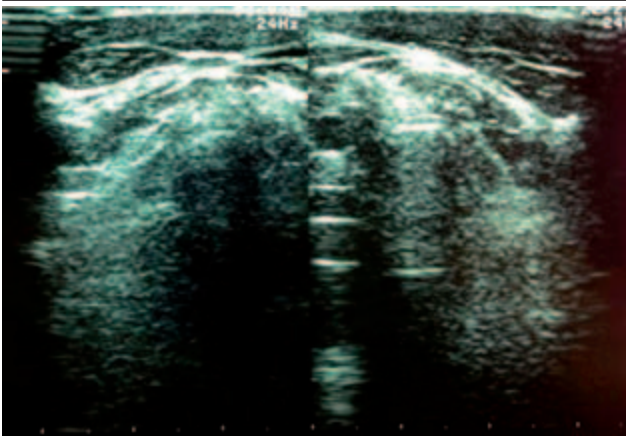


Figura 3: Gammagrafía ósea. Focos hipercaptantes en clavícula derecha y metatarso derecho.



Recibió tratamiento con Cloxacilina, antiinflamatorios y reposo durante 15 días, siendo la evolución favorable. Desapareció la masa y el dolor en la zona claviclar. El hemocultivo fue finalmente negativo. En controles posteriores en consulta de traumatología la niña ha permanecido asintomática sin presentar nuevos episodios inflamatorios.

Discusión

En el caso que nos ocupa, dentro del diagnóstico diferencial, debemos incluir en primer lugar, por ser la patología ósea más frecuente en la infancia, la posibilidad de que se trate de un traumatismo y fractura subyacente, por la forma de presentación brusca, descartándose ya que en la historia no referían dicho antecedente, no existían signos inflamatorios externos y la radiografía de clavícula no evidenció la presencia de fractura o alteración ósea. Esta normalidad en la radiografía ósea nos permitiría descartar otra patología como es la pseudoartrosis congénita de clavícula, una rara entidad de la que tan sólo se han descrito unos 200 casos en la literatura, y que hay que sospechar ante un lactante con fractura obstétrica de evolución tórpida, y aunque se trata de un defecto congénito en algunos casos puede pasar inadvertido en la época neonatal y evidenciarse más tarde ¹. Suele ser unilateral y localizarse en el tercio medio claviclar, afectando predominantemente el lado derecho. Su etiología sigue siendo desconocida, aunque parece tratarse de un defecto en la fusión de los centros primitivos de osificación, anatómico y / o vascular ². Clínicamente se caracteriza por la presencia de una tumoración, generalmente indolora y sin limitación funcional, que se acentúa conforme va creciendo el paciente. La radiografía simple confirma el diagnóstico, mostrando el defecto en la zona media claviclar.

Dentro del diagnóstico diferencial de los defectos óseos claviclares, otra entidad a tener en cuenta es la displasia cleidocraneal, una enfermedad de herencia autosómica dominante, en la que el defecto claviclar se presenta de forma bilateral y además se asocia a afectación de otros huesos (osificación tardía de las suturas craneales, erupción tardía de dientes, coxa vara...) ³.

Es importante tener presente las lesiones tumorales malignas, o benignas con comportamiento radiológico agresivo, la Histiocitosis X y las causas infecciosas, como la osteomielitis subaguda. Los posibles diagnósticos en este caso - Sarcoma de Ewing (cuya localización claviclar es atípica) ⁴, granuloma eosinófilo y quiste óseo aneurismático - fueron descartados por biopsia. Del mismo modo fue descartada la Histiocitosis X, al no encontrar en la histología células de Langerhans. Los síntomas más frecuentes cuando esta patología afecta a hueso son el edema y dolor óseo. El cráneo es el hueso que con mayor frecuencia se ve afectado, seguido por huesos largos de extremidades superiores y huesos planos. Las lesiones son

de tipo osteolíticas, lo cual puede producir fracturas ⁵. En cuanto a la osteomielitis infecciosa, su localización clavicular es inusual, además la ausencia de fiebre, el buen estado general y las pruebas complementarias, así como los cultivos negativos (aunque en un alto porcentaje de casos éstos pueden ser negativos) ⁶, nos hicieron descartar el diagnóstico, aunque inicialmente, ante su sospecha, la paciente fue tratada con antibioterapia empírica.

Fue determinante para el diagnóstico la realización de la gammagrafía ósea, donde se evidenció la ya conocida lesión en la clavícula, así como otro foco asintomático en tarso derecho. Ante este hallazgo se nos plantearon otras dos patologías a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial: el Síndrome de SAPHO y la Osteomielitis Crónica Multifocal Recurrente (OCMR).

El Síndrome de SAPHO engloba una serie de trastornos reumáticos con hallazgos comunes, como la afectación ósea con osteitis aséptica que afecta a zonas determinadas, asociado a síntomas cutáneos en forma de pustulosis palmoplantar y/o acné conglobata, de ahí su nombre (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis, osteitis aséptica) ⁷.

Se presenta generalmente en la infancia y adolescencia, con predominio del sexo femenino. En la infancia afecta a huesos largos, clavícula y columna lumbar. La imagen gammagráfica en "asta de toro" a nivel de la articulación esternoclavicular es bastante específica del síndrome ⁸.

La afectación ósea puede preceder, ocurrir simultáneamente o posteriormente al inicio de las manifestaciones cutáneas. Las manifestaciones sistémicas son raras, pero a veces hay fiebre. En el S. SAPHO con afectación cutánea en un porcentaje importante de casos se aísla *Propionibacterium acnés* en el cultivo de líquido sinovial ⁹.

El tratamiento convencional con antiinflamatorios no esteroideos, corticoides y metotrexato no se ha mostrado efectivo. Actualmente existen numerosos estudios que avalan la superioridad del pamidronato en la disminución del dolor y la mejoría de la funcionalidad con escasos efectos adversos, al ser un bifosfonato de segunda generación cuya función es suprimir la reabsorción ósea además de tener propiedades antiinflamatorias ¹⁰.

La OCMR es una entidad poco frecuente, descrita en 1972, que afecta a niños y adultos jóvenes, con mayor incidencia en el sexo femenino (4:1) ¹¹. Se trata de una inflamación ósea crónica aséptica y no supurativa, que se caracteriza por una afectación multifocal, generalmente en huesos largos y clavícula, de evolución clínica subaguda o crónica con remisiones y exacerbaciones. Con frecuencia se asocia también con pustulosis palmoplantar y suele tener una evolución favorable ¹².

La etiología y patogénesis de esta enfermedad no están aclaradas. Por una parte, debido a su asociación

con otras enfermedades autoinmunes (pustulosis palmoplantar, psoriasis vulgar, enfermedad inflamatoria intestinal o S. de Sweet), su mejoría clínica con corticoides o AINEs y su mayor presencia en el sexo femenino, se postula un origen autoinmune que no se ha llegado a confirmar. Otras posibles etiologías son la infecciosa (*Mycoplasma hominis*) o la genética ¹³.

Las manifestaciones clínicas de la OCMR son insidiosas, pudiendo presentarse únicamente con síntomas y signos locales (como en nuestro caso), o puede asociarse a síntomas generales como fiebre, astenia y pérdida de peso. La mayoría de los pacientes en el momento del diagnóstico presentan más de una lesión ósea pudiendo existir lesiones asintomáticas, por ello la gammagrafía ósea constituye una exploración necesaria ya que puede detectar lesiones asintomáticas, que de otra manera podrían pasar desapercibidas. El estado general no suele estar afectado, ni suelen tener elevación de reactantes de fase aguda tan llamativos como en las osteomielitis bacterianas, aunque sí que se asocia una elevación de la VSG ¹⁴. La histología de las lesiones de OCMR no es específica y varía según la evolución presentando habitualmente una reacción inflamatoria mixta. El cultivo negativo y la ausencia de respuesta al tratamiento antibiótico convencional apoyan un origen no infeccioso.

El tratamiento de elección son los AINEs sobre todo aquellos con elevada potencia antiinflamatoria y analgésica, y el reposo. Los antibióticos no se han demostrado eficaces, si bien, la Azitromicina se ha descrito como tratamiento eficaz probablemente en relación a su efecto antiinflamatorio e inmunomodulador más que como antiinfeccioso. En pacientes con frecuentes recaídas a pesar del tratamiento, han sido usados como terapéutica alternativa los bifosfonatos por su acción inhibidora de la resorción del hueso y la calcitonina por su efecto analgésico en combinación con azitromicina con un efecto beneficioso ¹².

La evolución de la enfermedad es muy variable, con recaídas e intervalos asintomáticos, con una duración media de la enfermedad de 5 años. El pronóstico a largo plazo es favorable, sin secuelas y con desaparición de los brotes. Sin embargo, en algunos pacientes la enfermedad persiste. Se piensa incluso que esta enfermedad pudiera tratarse de una variable pediátrica del síndrome de SAPHO.

La similitud entre estas dos últimas entidades hace que no haya acuerdo unánime sobre si son entidades diferentes o un espectro de la misma enfermedad, considerando que la OCMR pudiera tratarse de la variable pediátrica del síndrome de SAPHO.

Pensamos que nuestro caso, después de seguir el propuesto diagnóstico diferencial y haber excluido otras patologías, podría tratarse de una OCMR, pero al ser un caso de reciente diagnóstico estamos pendientes de evolución para poder catalogarlo mejor.

Consideramos que es importante el conocimiento de estos síndromes ya que su diagnóstico es clínico y requiere por ello un alto nivel de sospecha, por lo tanto es fundamental pensar en ellos dentro del diagnóstico diferencial de las lesiones inflamatorias óseas en los niños.

Bibliografía

1. Ullot Font R, Cepero Campá S, Gargantilla Vázquez A, Hernández Bou S. Pseudoartrosis congénita de clavícula. *An Pediatr*. 2006; 64 (3): 273-6.
2. Gardner E. The embryology of the clavicle. *Clin Orthop*. 1968; 58: 9-16.
3. Beaty JH. Displasias esqueléticas y genéticas. En: Canale S, Beaty J, editors. *Tratado de ortopedia pediátrica*. MYB de España, SA. 1992. 340.
4. Suresh S, Saifuddin A. Unveiling the "unique bone": a study of the distribution of focal clavicular lesions. *Skeletal Radiol*. 2008; 37: 749-756.
5. Mehta B, Venkatramani R. Images in clinical medicine. Langerhans'-cell histiocytosis. *N Engl J Med*. 2014; 371: 1050.
6. Pardo Esteban S, Contreras Suay J, Ballestín Vicente J, Rometsch S, Ferrer González P, Adell Sales A, Martínez Carrascal A. Osteomielitis crónica multifocal recurrente. *Acta Pediatr Esp*. 2014; 72 (5): 163-170.
7. Centeno Jiménez M, Díaz-Delgado Peñas R, Calvo Rey C, Collado P. Síndrome de SAPHO de presentación infrecuente. *Reumatol Clin*. 2007; 3: 87-9.
8. Earwaker JW, Cotten A. SAPHO: syndrome or concept? Imaging findings. *Skeletal Radiol*. 2003; 32: 311-27.
9. Girschick HJ, Raab P, Surbaum S, Trusen A, Kirschner S, Schneider P, et al. Chronic non-bacterial osteomyelitis in children. *Ann Rheum Dis*. 2005; 279-85.
10. Amital H, Applbaum YH, Aamar S, Daniel N, Rubinow A. SAPHO syndrome treated with pamidronate: an open-label study of 10 patients. *Rheumatology*. 2004; 43: 658-61.
11. Datta P. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO). *JBR-BTR*. 2008; 9: 92-3.
12. Regueras Santos L, Ledesma Benítez I, Ferrero de la Mano LJ, Del Río González E, Fernández Castaño MT. Osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR). Experiencia en nuestro servicio. *Bol Pediatr*. 2007; 47: 136-41.
13. Mcgonagle D, McDemott MF. A proposed classification of the immunological diseases. *PloS Medicine*. 2006; 3: 297.
14. Guillén Martín s, Belda Hofheinz S, Rojo Conejo P, Losada Pinedo B et al. Osteomielitis crónica multifocal recurrente. *An Pediatr*. 2005; 62: 573-8.