

PERIOSTITIS DEFORMANS *

Prof. Dr. M. SORIANO

EN el presente trabajo presentamos con el nombre de *periostitis deformans*, una enfermedad hasta ahora no descrita, caracterizada por la presentación de un tipo de hiperostosis de origen periosteal, poliostótica, observada en seis enfermos, que presenta las siguientes características:

Se trata de una enfermedad adquirida, de tipo primario, que aparece en forma recidivante, con brotes de distinta intensidad, en los que tiene lugar la aparición de tumoraciones óseas, resultantes de un intenso crecimiento periosteal osteogénico, de carácter exuberante y de desarrollo bastante rápido, sin manifestaciones inflamatorias ostensibles, o si éstas se presentan son muy discretas, de manera que semejan tumores óseos.

La actividad de estos brotes cesa al cabo de unos 2 a 12 meses y el enfermo queda en perfecto estado de salud, pero con las deformaciones óseas, si bien algunas de las tumoraciones óseas aparecidas, pueden involucionar por completo. Los brotes de periostitis pueden repetirse durante toda la vida del paciente, pero tienden a ser cada vez más débiles. Suelen ser indoloros, pero, en ocasiones, pueden ir acompañados de dolores, que cesan una vez ha cesado de crecer el osteofito o la lámina periosteal afecta. Los brotes más intensos, van acompañados de un cuadro tóxico acusado, con anorexia y gran desnutrición, que desaparece una vez pasado el brote. Nunca aparece fiebre. La piel que recubre los nódulos óseos pseudotumorales, está sólo muy ligeramente engrosada en la fase de brote, pero la presentación de signos inflamatorios en ella es muy poco frecuente, y cuando se presentan, son siempre muy discretos. Los brotes terminan siempre, o por la involución del tumor óseo, o por una hiperostosis local que queda como secuela, pero nunca por la supuración, la necrosis o la degeneración tumoral.

El crecimiento periosteal en torno a las articulaciones, da lugar a impotencia funcional a veces muy acusada.

Muchos brotes pasan desapercibidos clínicamente y sólo se echan de ver en las radiografías, que demuestran la presencia de varias capas de periostosis superpuestas, correspondientes a los distintos brotes presentados (figuras, 1, 2, 3, y 4).

Las lesiones son poliostóticas, y a menudo simétricas, respetando sólo el cráneo y afectando muy poco la columna vertebral.

* Resumen del artículo que aparecerá en Junio de 1952 en *Annals of Rheumatic Diseases* y de la monografía en curso de publicación por la Editorial Paz con este mismo título.

La observación de nuevos casos iguales al descrito primeramente con el nombre de *periostitis deformante*, y su estudio clínico y anatómopatológico en distintas fases evolutivas, nos ha llevado a la conclusión de que se trató de un proceso inflamatorio, si bien de tipo especial y nos ha permitido describir esta nueva enfermedad con todas las características evolutivas de esta afección a la que por consiguiente denominamos *periostitis deformans* o *deformante*.

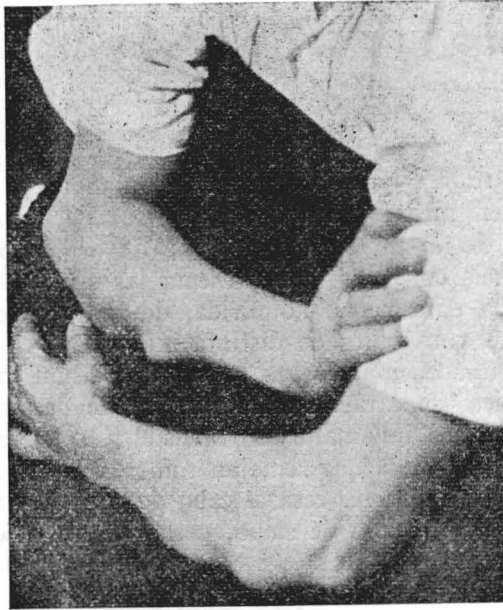


Fig. 1.- Segundo brote de *Periostitis deformans* de la enferma n.º 1. En ambos antebrazcos y codos y en los dedos de la mano derecha. Nótese la extraordinaria deformación y la aparición de nódulos óseos de aspecto pseudo-tumoral.

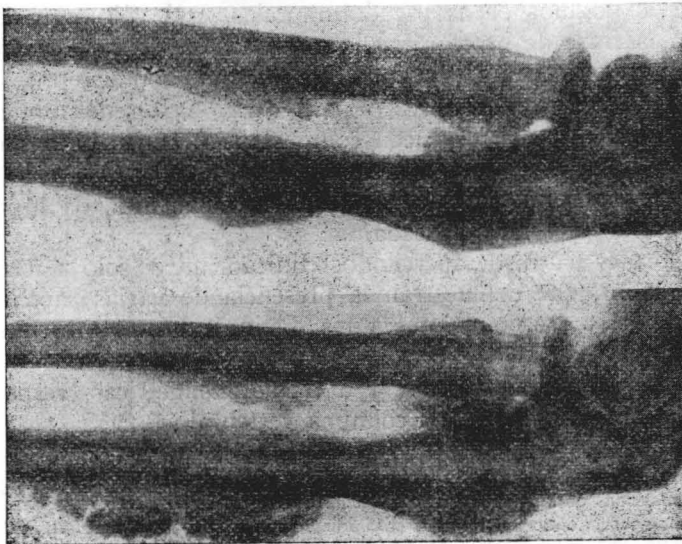


Fig. 2.—Segundo brote de *periostitis deformans* de la enferma n.º 1 en el antebrazo. En la radiografía superior se observa el aspecto de los huesos con las secuelas que dejó el primer brote (X de 1951). En la radiografía inferior (XII de 1951) se observa el desarrollo del segundo brote de *periostitis deformans* sobre las lesiones anteriores.

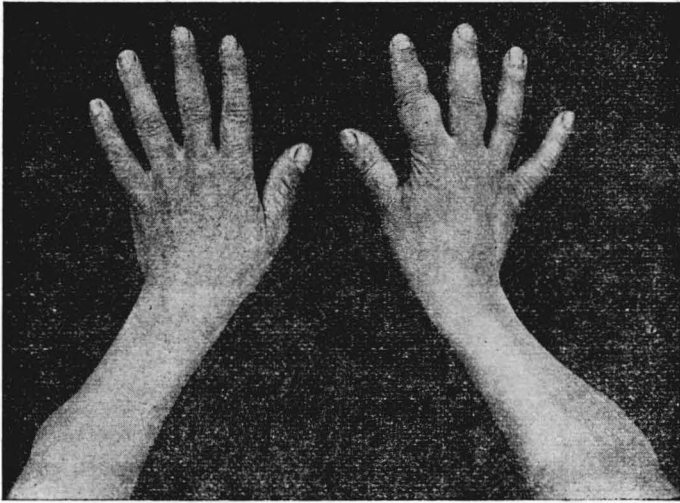


Fig. 3

Enferma n.º 1. Segundo brote de *perostitis deformans*. Aspecto de las manifestaciones en la mano derecha.

Los huesos quedan rodeados de una capa de engrosamiento periosteal osificado, con exóstosis exuberantes de forma muy irregular, que en los casos muy intensos llega a engrosar y deformar notablemente los huesos y las regiones periarticulares, y a formar verdaderos tumores óseos pegados al hueso (figs. 5, 6, y 7).

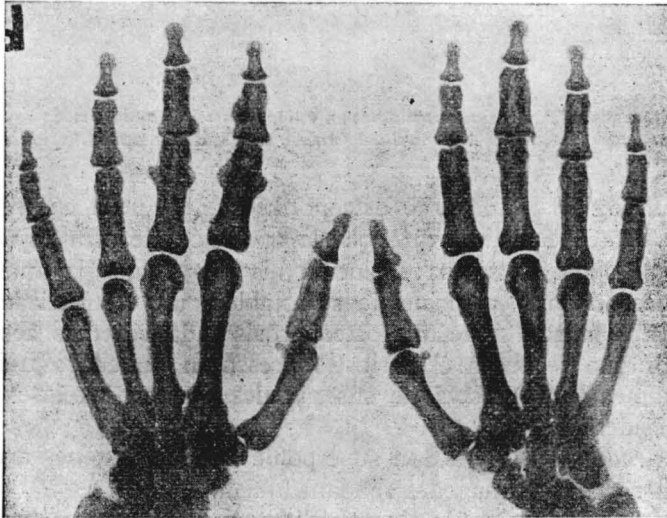


Fig. 4

Enferma n.º 1. Radiografía de las manos de la figura anterior (de derecha.)

Histológicamente se observa una proliferación periosteal osificante que al principio da lugar a un hueso con caracteres embrionarios, pero éste pronto se transforma en hueso adulto compacto. Inmediatamente aparece un proceso de reabsorción ósea con abundantes osteoclastos que desde la profundidad avanzan hasta invadir la capa germinativa del periostio dando lugar a un hueso esponjoso de mallas apretadas (fig. 8). Posteriormente aparece en este hueso neoformado una intensa osteoporosis con reabsorción del tumor óseo, el cual puede llegar a desaparecer, aunque es más frecuente que quede como una hiperostosis más o menos osteoporótica.

Antes de llegar a la fase de reposo, el proceso osteoblástico, en pugna con la osteoclasia, dibuja imágenes en mosaico (fig. 9), que posteriormente

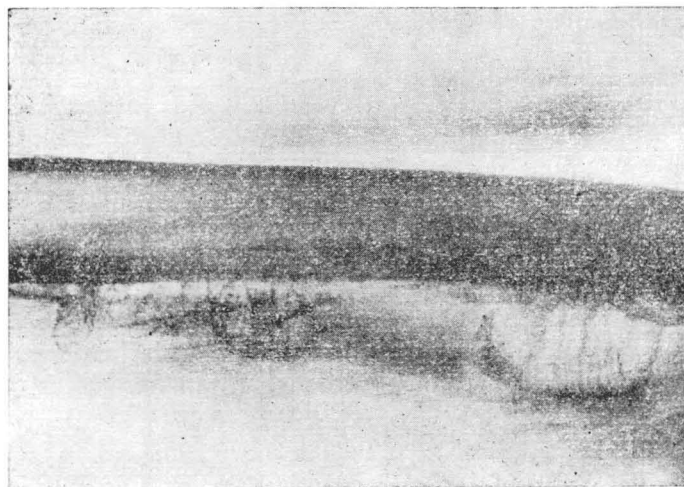


Fig. 5

Enferma n.º 3. Gruesas masas óseas en el fémur semejando tumores. Se trata de nódulos de *periostitis deformans*, en fase osteoporótica.

son sustituidas por un tejido óseo osteoporótico que queda en reposo, hasta que un nuevo brote periostítico provoca la aposición de otra capa o eflorescencia ósea, que sigue la misma evolución histológica que la anterior.

En el hueso normal, al principio se establece una eburneización y condensación ósea, a la que sigue una osteoporosis cada vez más acentuada.

Los vasos que recubren el periostio presentan un engrosamiento e hiperplasia lentamente progresiva de sus paredes que en las fases avanzadas llega a ser considerable.

Imágenes radiológicas. — Son superponibles a las lesiones anatómicas y se manifiestan en cuatro imágenes fundamentales:

1.º *Engrosamiento periosteal*, extendido en forma de una capa que rodea al hueso, con zonas de crecimiento exuberante de formas caprichosas (figura 10).

2.º *Osteofitos* o nódulos óseos de crecimiento bastante rápido que se desarrollan en las diáfisis y que pueden alcanzar en 2 a 10 meses el tamaño y forma de un garbanzo o almendra en los dedos, de una castaña o nuez en los antebrazos y en los codos, y de un huevo de gallina o una mandarina en el fémur (fig. 11).

3.º *Lesiones periarticulares* en forma de osteofitos desarrollados en torno a las articulaciones (fig. 6).

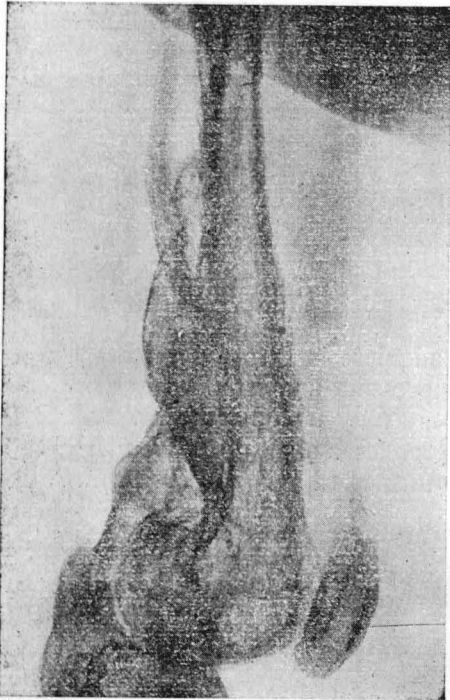


Fig. 6

Enferma n.º 6. Aspecto radiológico de las lesiones óseas en la rodilla en la fase de secuela de un brote de *periostitis deformans* aparecido 16 años antes. Nótese el bloqueo de los movimientos articulares por los grandes osteofitos periarticulares.

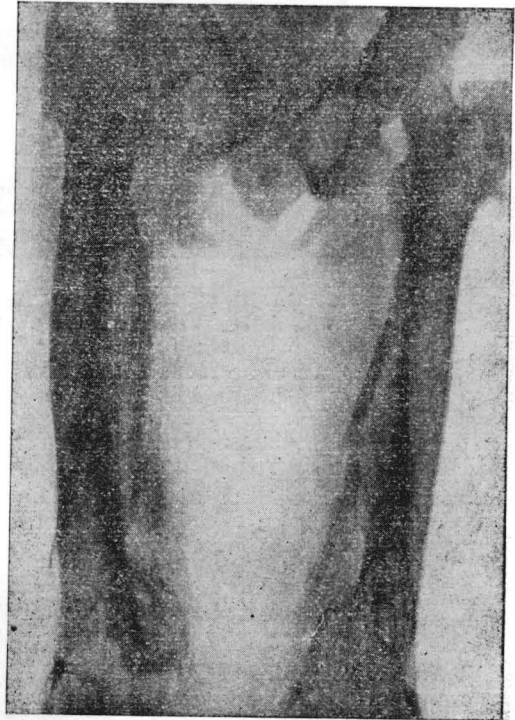


Fig. 7

La misma enferma de la figura anterior. Aspecto del fémur en ambos lados.

4.º *Lesiones óseas* que al principio muestran una condensación ósea difusa a la que sigue la aparición de zonas de osteoporosis cada vez más extensas, hasta invadir todo el hueso. En algunos puntos, la cortical del hueso subyacente a la hiperostosis, queda estriada, engrosada y porótica, dando una imagen pseudopagética.

La estructura radiológica de los osteofitos pasa por tres etapas:

La inicial de *hueso embrionario*, dá una sombra radiológica débil con el

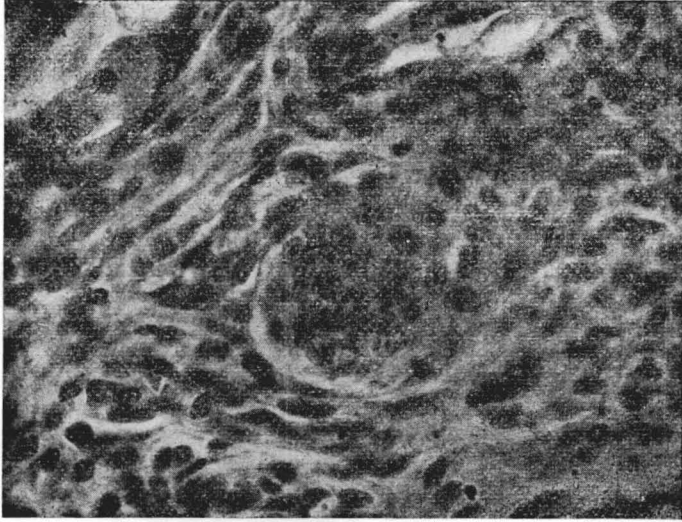


Fig. 8

Aspecto de un osteoclasto que ha invadido la capa germinativa del periostio.

aspecto de una eflorescencia que al crecer adquiere la forma de escarpela o coliflor (fig. 2). La fase de *hueso esponjoso* presenta una estructura esponjosa de mallas apretadas y de bordes dentellados o muy irregulares (fig. 11). La fase final de *hueso osteoporótico* muestra grandes mallas dilatadas con gran transparencia radiológica y bordes lisos de formas caprichosas (fig. 2).

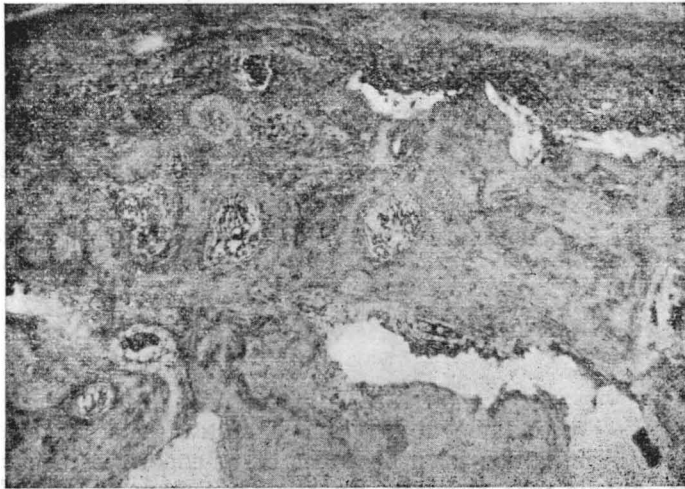


Fig. 9

Biopsia de un nódulo de *periostitis deformans*, en fase de involución, mostrando los tres capas características: La capa superior, de periostio germinativo, muy adelgazada e invadida por osteoblastos. La capa media, de hueso neoformado y en vías de reabsorción, con imagen en mosaico. La capa profunda de hueso porótico.

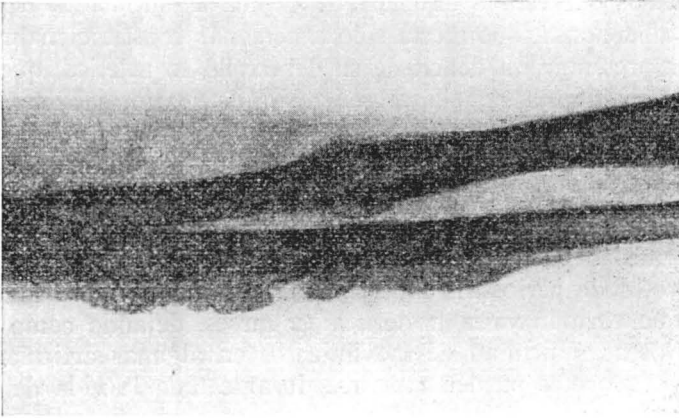


Fig. 10

Enferma n.º 3. *Periostitis deformans*. Engrosamiento periosteal difuso con zonas de crecimiento exuberante de formas caprichosas, en su fase de brote inicial. (El radio presenta una fractura consolidada, producida por un fuerte trauma).

Estos enfermos tienen tendencia a presentar hiperproteinemia y Weltmann acortado y en ocasiones una V. S. G. algo acelerada. Todos ellos presentan un aumento de la fosfatasa alcalina en el suero. El calcio y el fósforo son normales. No hay anemia y el número de leucocitos es normal. A menudo se observa una discreta linfocitosis y monocitosis.

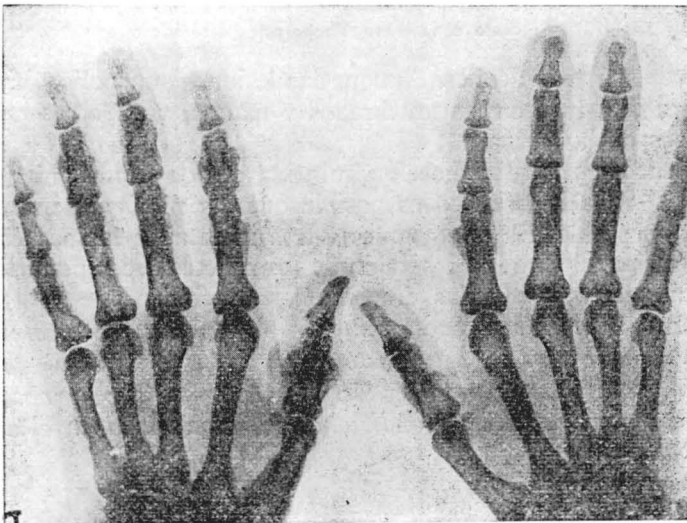


Fig. 11

Enferma n.º 2. Brote de *periostitis deformans*, en los dedos con nódulos óseos, unos en fase de osificación, y otros iniciando ya la fase de reabsorción.

Suponemos que esta enfermedad es debida a una acción toxialérgica de naturaleza tuberculosa, que afecta sólo a personas constitucionalmente predisuestas, por presentar un déficit de su desarrollo esquelético, que en algunos enfermos se manifiesta por la presentación de malformaciones óseas, congénitas.

Este a modo de *infantilismo esquelético*, se manifiesta por la baja estatura de todos los pacientes y va a menudo acompañado de un *psiquismo infantil*, o una personalidad psicopática. Este hecho de predisposición hace que la enfermedad pueda presentarse en forma familiar.

Los brotes de periostitis hiperplásica terminan siempre favorablemente, después de un período variable de 4 a 12 meses, dejando como secuelas deformidades óseas, dificultad de movimientos en algunas articulaciones y osteoporosis. Los brotes pueden repetirse durante toda la vida del enfermo, si

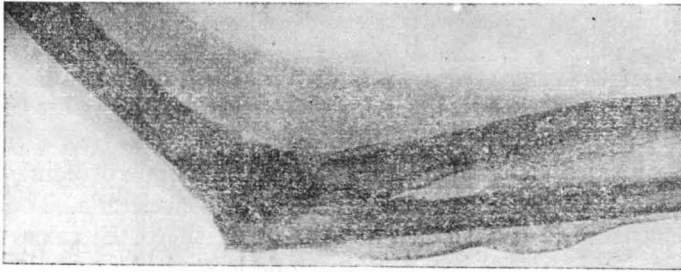


Fig. 12

Enferma n.º 3. Lesiones de *periostitis deformans*, en el antebrazo en fase de secuela, con intensa osteoporosis (tercera fase).

bien cada vez son más débiles. Aunque las lesiones son poliostóticas, en unos casos se localizan más en los antebrazos y manos, y en otros en el fémur y en los huesos de la pierna.

No conocemos una medicación curativa de los brotes, ni preventiva de las recidivas. Para lo primero es posible que las nitrógeno-mostazas tengan una acción favorable. Es importante el tratamiento de las secuelas con vitamina D y calcio, así como la resección de los rodetes óseos periarticulares, que en las formas muy acentuadas, impiden los movimientos.

Clasificamos la enfermedad como una osteoperiostitis hiperplásica osteogenética, recidivante, de tipo poliostótico, con desarrollo exuberante pseudotumoral, de naturaleza primaria y de carácter específico, probablemente tuberculoso, que necesita ciertas condiciones de inferioridad en el desarrollo esquelético, para producirse.