

**Una nueva entidad patológica en el capítulo de las displasias
osteoperiósticas diseminadas**

LA PERIOSTOSIS DEFORMANTE *

Prof. M. SORIANO y Dres. P. NOGUÉS F. ALCANTARA y F. MANCHON

EN noviembre de 1948, el Dr. NOGUÉS presentó para su estudio en una de las Sesiones Clínicas de los jueves, de la "Clínica Médica B", una enferma con unas deformaciones en los dedos de ambas manos, que le producían, no sólo una deformidad estética, sino además una gran limitación funcional de los movimientos de los dedos hasta el punto que le impedían trabajar. Al mismo tiempo presentaba una gran limitación de movimientos en las extremidades inferiores que le impedían andar.

La enferma nunca había tenido dolores espontáneos; tampoco eran dolorosos a la presión los abultamientos aparecidos en los dedos de ambas manos.

Aspecto de las manos (fig. 1). — Los dedos se presentaban muy abultados por la existencia de unas tumoraciones que ensanchaban y deformaban las falanges, de una manera irregular, impidiendo los movimientos articulares.

La piel tenía un aspecto normal, no había signos inflamatorios, ni contracturas musculares. La limitación funcional de los dedos, era acusadísima, a pesar de que las regiones articulares, no estaban abultadas. No se percibían abultamientos ni engrosamiento sinoviales, ni crepitaciones. Las tumoraciones que deformaban las manos eran bilaterales, pero no exactamente simétricas. Eran durísimas, de consistencia ósea y, como hemos dicho, completamente indoloras, espontáneamente y a la presión. Estaban íntimamente adheridas al hueso, como excrescencias abolladas e irregulares del mismo.

Los dedos de los pies, no mostraban deformidades aparentes y en esta época no se observaban deformidades ni tumoraciones óseas en ninguna otra parte, salvo unas, muy ligeras, en la parte externa y superior de ambos cúbitos y en el codo (fig. 2). Los movimientos articulares del hombro y codo estaban libres.

La marcha era casi imposible, y con esfuerzo, la enferma la llevaba a cabo a pequeños pasitos, debido sobre todo a la limitación de movimientos de ambas caderas, especialmente en la derecha, que la enferma mantenía en una posición forzada de semiflexión del muslo. La rodilla y el tobillo, también presentaban una manifiesta limitación de movimientos. La enferma mantenía también la rodilla en semiflexión y el pie en equinovarus, aunque poco pronunciado.

* Comunicación presentada a la Real Academia de Medicina de Barcelona, en Junio de 1951.

Existía, pues, una marcada limitación de movimientos en las piernas, y faltaban los reflejos tendinosos de ambas extremidades inferiores. No había atrofas musculares en ningún territorio. La columna vertebral era normal y sin limitación de movimientos. Los huesos del cráneo y cara, eran también normales. Los movimientos de la cabeza y cuello eran completamente libres e indoloros. No se palpaba hígado, bazo, ni ganglios.

Se trataba de una muchacha de 27 años, soltera, sin ningún antecedente patológico importante en su historia anterior, ni antecedentes familiares dignos de consideración. Nació de un parto gemelar y su hermana murió a los 7 años a consecuencia de un sarampión. Ella lo tuvo también, pero curó sin dejar secuelas. Tiene dos hermanas sanas. Otro hermano murió al año. Padres sanos. Su padre se halla afecto de ligeras algias reumáticas. El creci-



Fig. 1

miento y desarrollo infantiles fueron normales. Menarquía a los 12 años tipo 29/30 3-4. Siempre regular, no dismenorreica.

Antecedentes patológicos. — Algún catarro invernal, con tos productiva y sin fiebre. Trabajaba en una industria de cáñamo, como ayudante de tejedora (mechera). En el ambiente de trabajo, había mucho polvo. La enferma no recuerdo haber estado enferma nunca, ni haber guardado cama por enfermedad, excepto el sarampión.

Dos años antes de aparecer la enfermedad actual, fué operada de una bursitis en la rodilla izquierda.

La enfermedad actual databa de 8 meses, y se manifestó por la aparición de una tumoración indolora en la parte externa de la primera falange del pulgr derecho, que fué creciendo, sin ningún síntoma inflamatorio, y sin

dolor. La vió un cirujano, quien le extirpó dicha tumoración sin concederle importancia. Al cabo de un mes y medio aparecía una nueva tumoración en la parte interna de la primera falange del índice izquierdo, que también fué extirpada por otro cirujano. A los pocos días, la tumoración primeramente extirpada volvió de nuevo a crecer en el mismo sitio y además aparecieron nuevas tumoraciones con las mismas características en los restantes dedos de ambas manos, exceptuando el pulgar de la mano izquierda. Al propio tiempo la enferma presentó una alteración de su estado general con pérdida de peso progresiva (9 kilos en 8 meses) y acentuación de su habitual anorexia.

En este último tiempo aparecen por primera vez dolores localizados en las ingles, especialmente en la derecha, y únicamente con los movimientos. La enferma no puede agacharse y cada vez tiene mayor dificultad en la marcha, hasta que ésta llega a hacerse casi imposible.

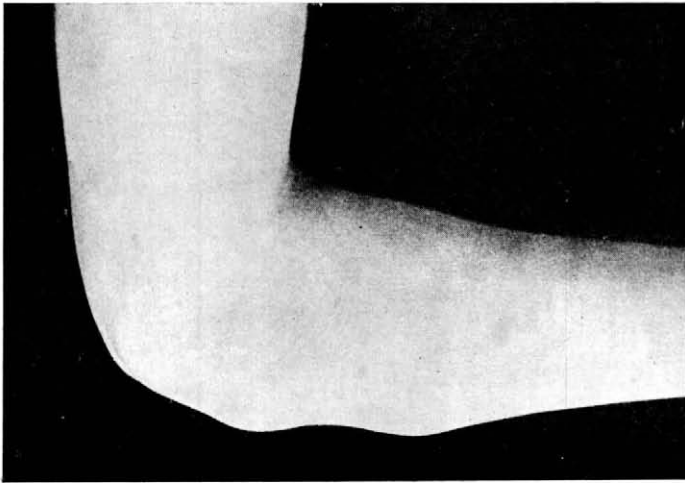


FIG. 2

A los siete meses de iniciadas las primeras tumoraciones, aparecen cuatro nuevas tumoraciones, también duras e indoloras en ambos cúbitos, una de ellas en el codo. Estas últimas crecieron paulatinamente en forma mucho más lenta que las primeras, hasta hacerse del tamaño de pequeñas nueces en dos años y medio (fig. 2).

Nunca tuvo fiebre ni alteraciones de la regla.

Es una paciente de baja estatura (talla 1,45) que no presenta ninguna alteración patológica en el resto de los aparatos orgánicos y con un psiquismo por completo normal. En la orina consiguió la existencia de indicios de albúmina. El sedimento mostró sólo 2 leucocitos y 1 hematíe por campo, con escasos cilindros hialinos.

La radiografía del tórax muestra un campo de fibrosis residual hiliocla-

vicular derecha, de escasa densidad, que nunca ha dado manifestaciones clínicas y que en la actualidad es completamente inactiva.

Estudio radiológico de las lesiones. — El examen radiológico de las manos y del resto del esqueleto, demuestra ya en esta época (noviembre de 1948), que no se trataba de una afección localizada a los puntos deformados por las tumoraciones, sino que existían modificaciones óseas diseminadas que sólo respetaban la cabeza. Las máximas alteraciones se presentaban en las falanges de los dedos de las manos. Estas alteraciones son de 4 tipos:

- 1.º Un *engrosamiento perióstico proliferante*, que se extiende a lo largo de las diáfisis como una funda, dibujada por líneas que tienden a ser ondulantes y a proliferar en forma muy irregular, y en cuyas partes más engrosadas se observa una estructura ósea de dibujo areolar o radiado, más o menos manifiesta.

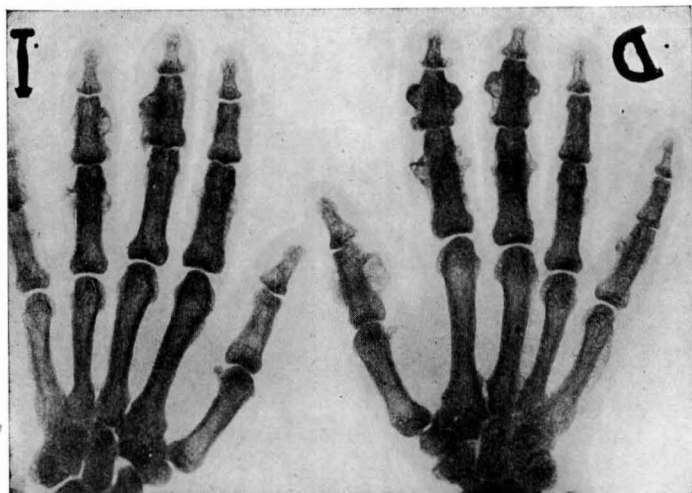


Fig. 3

- 2.º Unas *excrecencias de crecimiento exuberantes* que se desarrollan sobre esta línea de engrosamiento perióstico y que constituyen lo más característico de la enfermedad. Estas eflorescencias surgen en forma de nódulos, angulaciones o de coliflor, y constituyen las tumoraciones que deforman los dedos y otros huesos. Estos nódulos forman como una dilatación o abolladura sobre el periostio y presentan una estructura ósea con figuras areolares o radiadas o con pequeños quistes entre las mallas óseas.
- 3.º Una condensación intensa del tejido óseo subyacente, que en ciertos puntos se manifiesta como una densidad radiológica, muy aparente en los huesos del brazo, antebrazo, vértebras y pelvis (figuras 4, 5, 6, 7 y 8).
- 4.º *Aparte* de estas modificaciones osteoperiósticas, la enferma presen-

alteraciones periarticulares sobre todo en la coxofemoral con abundantes osteofitos marginales. Hay también manifiestas alteraciones de este mismo tipo, aunque menos manifiestas, en las articulaciones sacroilíacas y en las articulaciones del pie.

Todas estas alteraciones radiológicas son diseminadas pero respetan los huesos del cráneo y de la cara (figg. 8). Siendo de distinta intensidad en los distintos puntos del esqueleto. Sus máximas manifestaciones, se desarrollan en los miembros superiores y en los huesos distales, especialmente en las falanges, donde se manifiestan las nodulaciones proliferantes. También están muy desarrolladas en los huesos del antebrazo y en la región del codo. Le

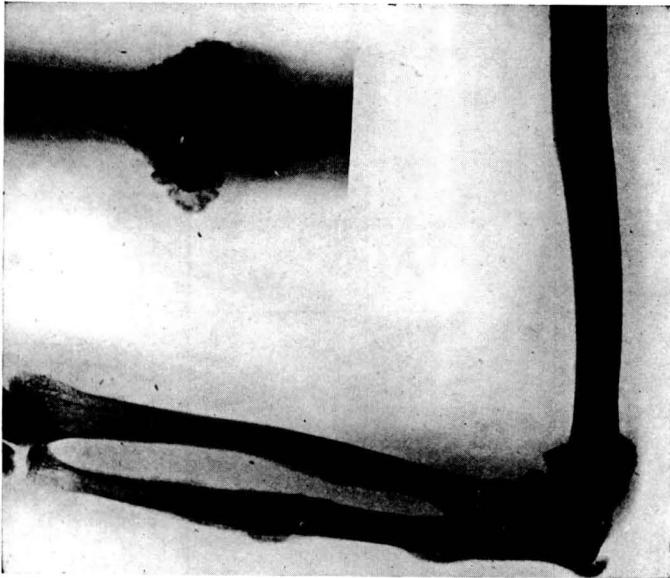


Fig. 4

sigue el húmero. Son mucho menos acusadas en los huesos de la extremidad inferior, pero la proliferación periosteal es patente tanto en el fémur, como en los huesos de la pierna que se muestran con fuerte condensación ósea.

En el pie, las lesiones existen pero son discretas. En las vértebras y en la pelvis domina la fuerte condensación y dureza del tejido óseo. Sin embargo, se observa una gran eflorescencia, osteoperiostica en ambas espinas císticas, en el punto de inserción del ligamento sacrociático menor.

Biopsia. — Dada la atipia de las mencionadas tumoraciones hicimos un examen biopsico de una ellas (falange del dedo medio de la mano izquierda), con el siguiente resultado, dado por el Dr. Alcántara: A pequeño aumento se observan 3 capas bien diferenciadas que de fuera a dentro son las siguientes (figura 9):

- 1.º Capa externa de periostio (fig. 10), constituída a su vez por dos porciones, una externa de tejido conectivo denso, con abundantes vasos, (que corresponde a la homóloga del periotio de un hueso normal, y que no presenta ninguna alteración patológica), y otra más profunda (fig. 11), con gran cantidad de osteoblastos (capa germinativa o proliferativa), dispuestos en 10 ó 12 hileras, y con aspecto epitelióide. Normalmente es sabido que esta capa no existe o está reducida a una sola hilera de células, en el adulto, y sólo recupera su propiedad embrionaria en caso de fracturas y de es-



Fig. 5

tímulos patológicos de diversa índole (inflamaciones, tóxicos, neoplasias, hemorragias). Esta porción es por tanto francamente patológica y conserva un aspecto embrionario. Sus células, no obstante, son típicas y no presentan ningún signo de malignidad.

- 2.º Debajo del periostio, con las características anteriormente citadas, se aprecia otra de *hueso compacto* (fig. 11), pero con peculiaridades especiales, que conviene consignar. Los osteoblastos procedentes del periostio son englobados aquí por una *substancia osteoide con carácter embrionario*, no apreciándose conductos calcóforos pero distinguiéndose una disposición fibrilar con las preparaciones

de plata. Esta substancias osteode está calcificada, habiendo tenido que descalcificarse la pieza para hacer los cortes, pero observándose todavía en algunos puntos restos de sales calcáreas. Existen algunos conductos de Havers, con vasos en su interior. No se aprecian osteocitos.

- 3.º Más profundamente existe una capa de *hueso esponjoso* (fig. 12), con fenómenos de reabsorción ósea marcados, distinguiéndose extensas lagunas óseas ocupadas por tejido conjuntivo laxo y numerosos osteoclastos situados junto a las laminillas (fig. 13).

Los elementos de esta capa tampoco presentan signos de malignidad. Esta zona de reabsorción ósea, o hueso esponjoso, se apoya sobre la lámina externa de la falange sin destruirla (como

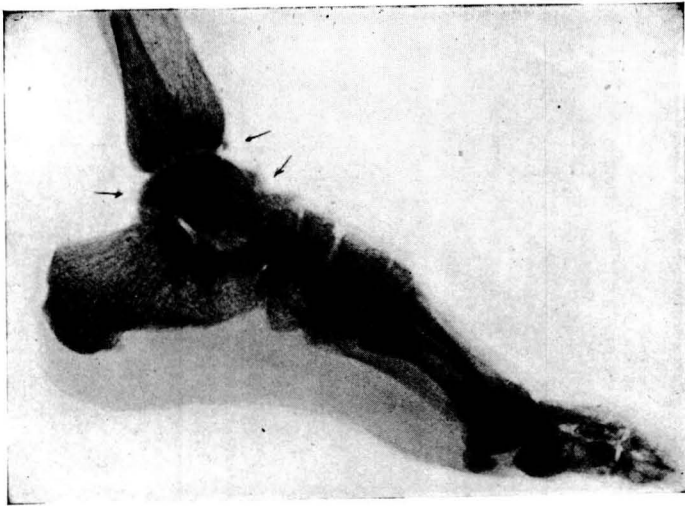


Fig. 6

se aprecia en las radiografías y también en el momento de hacer la biopsia), ni comunica con la cavidad medular.

De la descripción anterior se puede deducir que las tumoraciones de esta enferma están constituídas por un tejido óseo de aspecto inmaduro, formado a expensas del periotio, el cual presenta su capa proliferativa enormemente engrosada. El hueso formado no es normal, ya que, como hemos dejado señalado, tiene características embrionarias (substancia osteode, sin conductos calcóforos, osteoblastos grandes, sin llegar a formar osteocitos, etc.). Pero no se encuentran signos histológicos de malignidad (atípias, mitosis, crecimiento invasor).

Estudio hematológico. — En el examen de sangre rutinario que se practica a todos los enfermos, nos llamó la atención una elevada proteinemia con

alteraciones de la fórmula proteica que se manifestaba por diversas gelificaciones patológicas.

Hematíes. . .	4.300.000	Hemoglobina	97	Valor globular... ..	1
Leucocitos . .	7.400	Fórmula leucocitaria			
		segmentados.	57	Ligeras alteraciones tóxi-	
		bandas	3	cas en los neutrófilos.	
		Eosinófilos	4		
		Linfocitos	32		
		Monocitos	4		

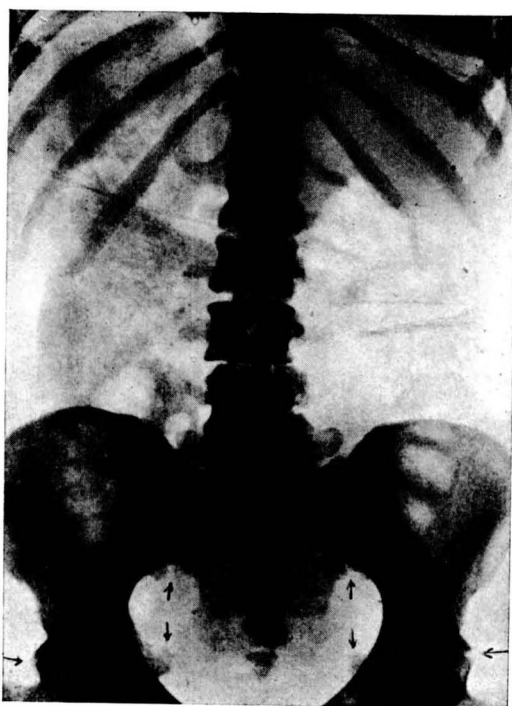


Fig. 7

V. S. G. 40/118 — Volumen globular 36,6.

Proteínas 89'8. Cociente ser./glob. 42/58. Viscosidad 2.

—Lactogelificaciones positivas en suero y plasma.

—Formogelificaciones intensamente positivas en plasma y negativas en suero.

Takata. — Weltmann 5. Colesterol negativo.

—Cadmio positiva. Colesterinemia 168 gra. por 100.

Las reacciones serológicas para la lues (WASSERMANN, HECHT y MEINICKE) son negativas.

Se intentó estudiar el mielograma, pero la punción ósea intentada por el Dr. VIVES resultó completamente imposible, tanto en el esternón como en las apófisis espinosas y en el coxal, debido a la intensísima condensación y eburnización del tejido óseo. Más tarde se logró, mediante una trepanación, que sirvió al propio tiempo para practicar una biopsia del tejido óseo eburneizado.

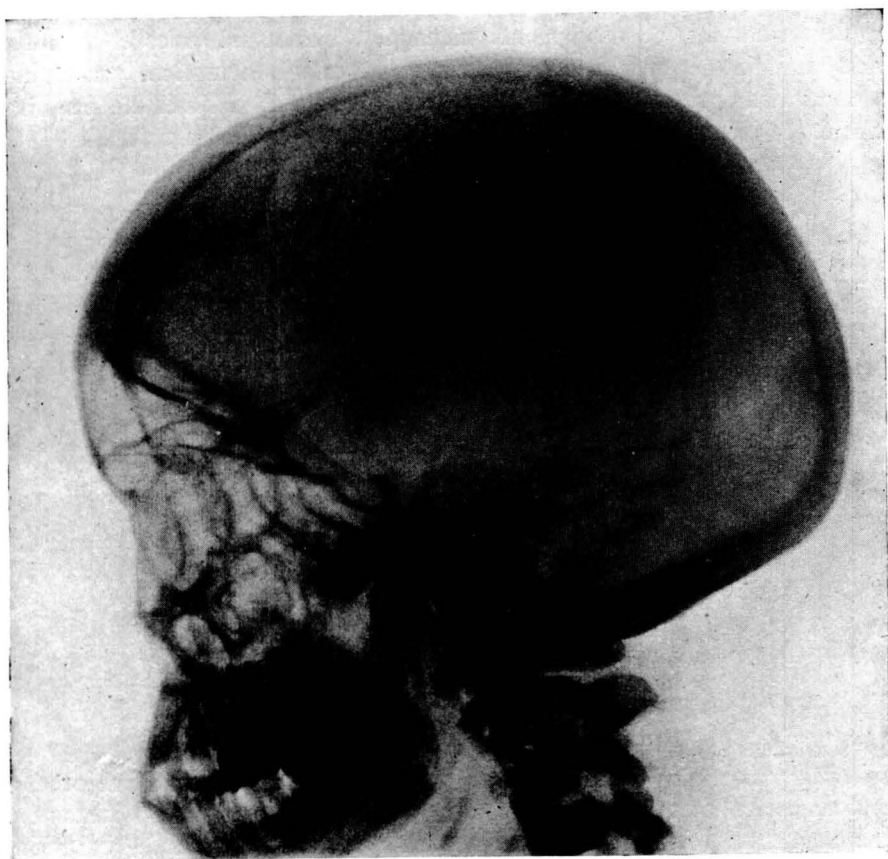


Fig 8

El mielograma estudiado por el Dr. VIVES dá el siguiente resultado (figura 21):

Escasos elementos mieloides constituídos por normoblastos y mielocitos. Se observan algunos acúmulos de células mesenquimatosas de aspecto alargado, de protoplasma mal limitado, basófilo, con tendencia a formar sincitio.

Examen hemoquímico. — Calcemia, 11,3 mgrs. por 100. Repetida en otro examen, resulta 11 mgrs. por 100.

Fosfatemia, 4,9. Fosfatasa alcalina, 17 unidades King Armstrong.
Urea en sangre, 0,18.

Curso de la afección. — Aunque el estudio radiológico e histológico de la afección, no presentase ninguna semejanza con una entidad clínica conocida por nosotros, dado que la lesión fundamental era una *hiperplasia difusa del periostio con osificación consecutiva, dando un tejido osteoide de carácter inmaduro*, dispusimos un tratamiento con nitrógeno-mostazas, a razón de un miligramo por cada 10 filogramos de peso (4,3 mgrs.), dosis que al principio fué semanal y posteriormente mensual y bimensual, pues el tratamiento se hizo ambulatorio y supeditado siempre al estado hemático, practicándose frecuentes hemogramas de vigilancia. La dosis total después de un año de tratamiento, fué de 66 miligramas. El tratamiento fué bien tolerado.

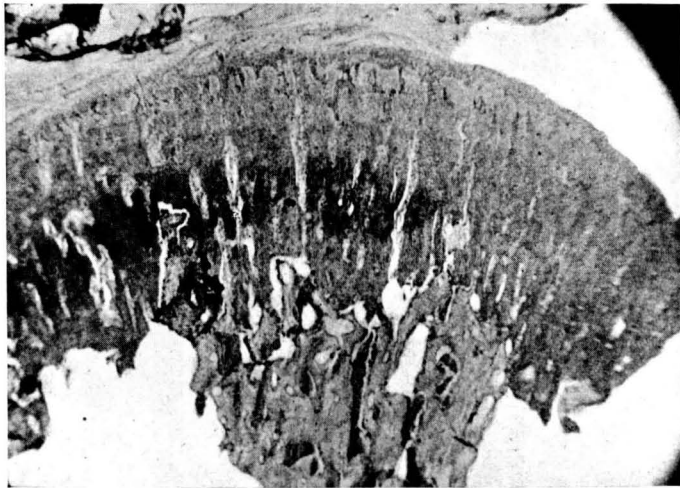


Fig. 9

A los tres meses de tratamiento, su estado general había mejorado ostensiblemente, aumentando 7 kgrs. de peso. Las tumoraciones óseas tendieron a regresar. Radiológicamente se observa una manifiesta regresión de las imágenes tumorales de los dedos en la mano derecha, en tanto que en la izquierda es mucho menos aparente e incluso algunas habían aumentado algo. Lo mismo se observa en las pequeñas tumoraciones de los codos y antebrazos, que no sólo quedaron sin modificar por el tratamiento, sino que crecieron algo. La enferma andaba con mayor facilidad, pudiendo subir escaleras sin ayuda de nadie, cosa que no podía hacer anteriormente.

A los 8 meses de tratamiento, el peso continúa aumentando y la regresión de las tumoraciones falángeas de ambas manos es muy patente. Las del cúbito en cambio tienden a crecer. Las articulaciones de la rodilla, cadera y codo se mueven con mayor facilidad. La hiperproteinemia en cambio conti-

núa aumentando alcanzando a 102, con una viscosidad de 2,1 y con todas las gelificaciones positivas en plasma y suero.

En noviembre las proteínas alcanzaron a 104 con una viscosidad de 2,33 y un cociente ser./glob. de 40/60. La calcemia persiste a 11,3 y la fosfate-mia a 4,7.

En enero de 1950, es decir, algo más de un año después del tratamien-to, han desaparecido del todo las tumoraciones de las manos (fig. 14), tanto a la exploración física como radiológica (fig. 15). Persisten las tumoraciones óseas del cúbito y la deambulaci3n se ha hecho mucho más fácil, si bien hay todavía una importante limitaci3n funcional de las caderas y rodillas.

La enferma ha aumentado 10 kgrs. y medio, y su estado general es ex-celente. La biopsia de un trozo de hueso extirpado en la regi3n de un n3dulo regresado, muestra un hueso normal, con marcado engrosamiento de la capa



Fig. 10

cortical del hueso. Los osteocitos son completamente maduros y presentan conductos calc3foros perfectamente visibles (fig. 16). Una biopsia del hueso en sus partes profundas, practicada por trepanaci3n de la tibia, dá una estructura ósea completamente normal.

Desde este momento la enferma no hace tratamiento alguno, persistien-do la mejoría y acentuándose el aumento de peso a principios de 1951. Las tumoraciones de las manos continúan mejorando; pero como las tumoracio-nes del antebrazo persistían, se practicó radioterapia directa sobre ellas sin lo-grar una regresión de las mismas.

En mayo de 1951 se practicaba nuevo examen de sangre que demuestra la persistencia de hiperproteinemia: VSG 73 (132). Proteínas 102. Vis 2, 06. S/G (36/64). Takata negativo. Cadmio negativo. Weltmann 7,5. Coleste-rinemia 2,10. Hematíes 4.500.000. Leucocitos 10.300.

No hay alteraciones tóxicas en los neutrofilos. Plaquetas normales.

En mayo de 1951 se inició un tratamiento con radiaciones totales del cuerpo, pues sus venas no permiten repetir las inyecciones de nitrógeno mostaza. Un mes más tarde, la proteinemia había disminuído a 87 con 2 de viscosidad, continuando las gelificaciones con dos cruces, tanto en plasma como en suero. El estado general es perfecto y puede andar, aunque la deambulaci3n es algo defectuosa. Las manos tienen un aspecto casi normal (fig. 28), pudiendo hacer con ellas toda clase de trabajos caseros.

En las nuevas radiografías (fig. 29) se observa la regresión de las nodulaciones peri3sticas y de la periostosis proliferante diseminada, pero en cambio aparece más acentuada la osteoesclerosis a consecuencia de la fuerte condensaci3n 3sea subperi3stica. Ello se observa especialmente en las falanges, pelvis y clavícula.

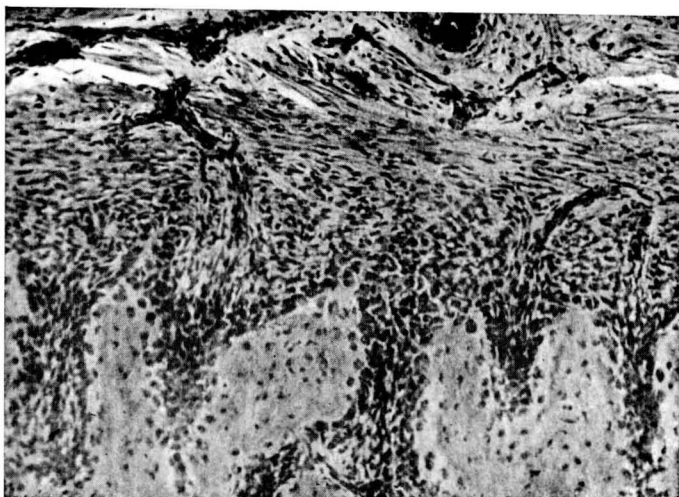


Fig. 11

Naturaleza de esta nueva enfermedad. — Esta afecci3n se caracteriza, pues, por tres hechos:

- 1.º Una *priliferaci3n peri3stica osificante diseminada con tumoraciones 3seas localizadas*, que es más desarrollada en los miembros superiores, especialmente en las partes distales, es decir, en las falanges, cúbito y radio, hasta el húmero.
- 2.º Por un engrosamiento de la capa compacta en las diáfisis de los huesos afectados, secundario a la lesi3n anterior.
- 3.º Por la existencia de alteraciones periarticulares, más manifiestos en la cadera y pies.
- 4.º Por una *plasmogenesis* acentuada, con alteraciones plasmáticas y aparici3n de globulinas patológicas del tipo de las alfa y beta, lo

cual produce una elevación de la velocidad de sedimentación y ge-
lificaciones patológicas en plasma y suero.

A ello podemos añadir la desaparición de la mayor parte de las tumora-
ciones de rápido crecimiento y de la periostosis difusa, después de un trata-
miento con mostazas nitrogenadas.

Una afección con estas características no la hemos visto descrita ni
desde el punto de vista clínico, ni radiológico, ni hematológico. Creemos pues
que se trata de una nueva entidad en Patología y como tal la describimos.

El carácter fundamental, verdadera lesión básica del síndrome, nos lo
da la radiología y sobre todo la anatomía patológica, que lo califican como una
proliferación perióstica osificante diseminada de crecimiento exuberante con

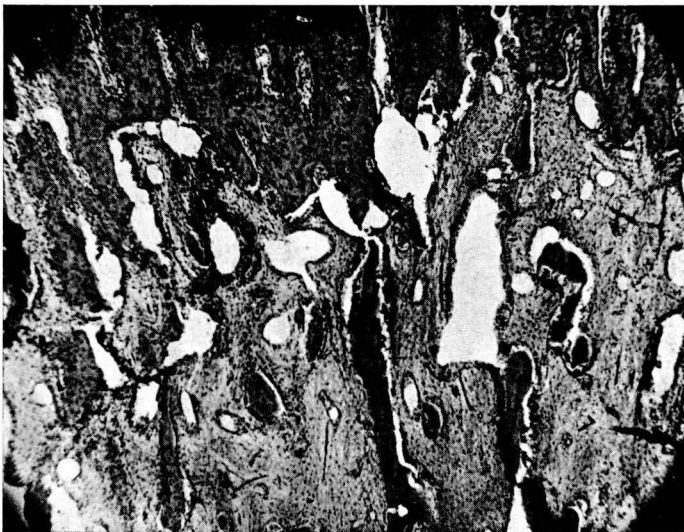


Fig. 12

formación de nódulos óseos pseudotumorales, más desarrollada en los huesos
del miembro superior, que respeta el cráneo y que no tiene carácter inflama-
torio, neoplásico, maligno ni degenerativo. Esta proliferación perióstica, es
osteogénica, es decir, que da lugar, por un lado, a la lenta aposición de te-
jido óseo normal en la diáfisis y al desarrollo de una osteoesclerosis de lenta
evolución, y por otro a la aparición de *tumorações óseas* constituidas por
un tejido óseo embrionario, o mejor inmaduro, en el cual los osteoblastos no
llegan a diferenciarse en osteocitos adultos, ni a formar conductos calcóforos,
pero en los cuales, ni los elementos periósticos ni los óseos, adquieren en
su crecimiento carácter atípico ni neoplásico de carácter maligno. Falta todo
elemento de carácter inflamatorio típico.

Diagnóstico diferencial. — Esta afección presenta una semejanza con las
exóstosis diseminadas. Sin embargo, no se trata de la afección conocida con la

denominación de exóstosis múltiple, pues en esta enfermedad las exóstosis son de origen cartilaginoso, aparecen en la adolescencia y son de carácter familiar. Finalmente esta afección no se acompaña ni de osteoesclerosis, ni de hiperplasmogénesis.

Tampoco podemos suponer que se trata de una periostosis con exóstosis u osteofitos de origen perióstico, *secundaria* a una trauma, hemorragia subperióstica, o a una inflamación subperióstica, por osteomielitis, tuberculosis, sífilis u otras afecciones, ni tampoco a raquitismo o escorbuto, pues faltan las afecciones iniciales, y tampoco en ellas aparecen los tumores óseos, en forma de excrecencias sistematizadas, ni se acompañan de plasmogénesis. Insistimos en que no hay ningún carácter inflamatorio típico en las lesiones óseas ni periósticas. La enferma no presenta tampoco ninguna afección general, de la cual pueda reputarse secundaria.

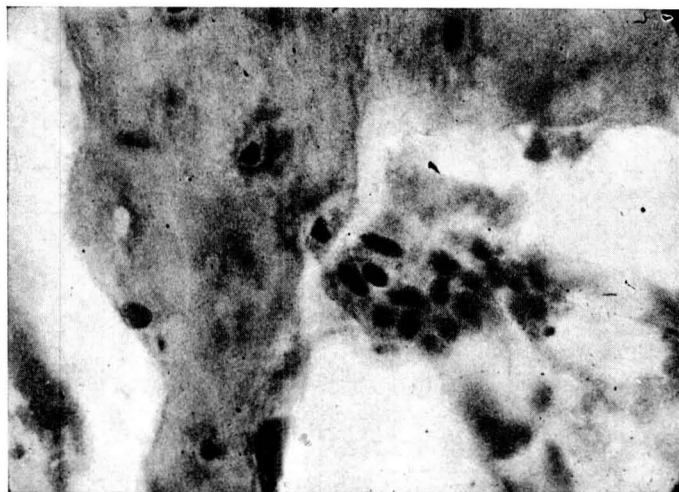


Fig. 13

La afección que presenta una máxima semejanza a la nuestra es la *osteopatía hipertrofiante pneumica*, que, como es asbido, se trata de un periostosis osificante diseminada, con una prliferaación perióstica uniforme, que, como una funda, rodea los huesos y los engruesa formando una capa ósea que produce un mayor grosor de la compacta diafisaria. Esta afección se ha denominado también osteoartropatía hipertrofiante tóxica, osteofitosis diseminada, osteoperiostitis hipertrofiante tóxica, enfermedad de Pierre Marie o de Baumberger. Aparece secundariamente a enfermedades infecciosas, sobre todo de los pulmones y bronquios, y se ve en tuberculosos, en empiemas tuberculosos y no tuberculosos, bronquiectasias y en tumores de pulmón, de pleura y de mediastino; más frecuentemente en sarcomas que en carcinomas. Igualmente se ha descrito en linfogranulomas mediastínicos y en pulmones de

estasis. Incluso se han citado casos en necrosis hepáticas y en cirrosis biliares. En ocasiones no ha podido encontrarse la afección primitiva.

Sin embargo, nuestra enfermedad es distinta a la de Pierre Marie, pues en ésta nunca se han descrito excrecencias óseas de tipo pseudotumoral en los huesos, ni alteraciones plasmáticas. En la osteopatía hipertrofiante, además, se forman las clásicas hiperplasias de las partes blandas en las extremidades de los dedos que quedan en forma de palillo de tambor y las uñas en vidrio de reloj. En nuestra enferma estas deformaciones no se presentaron ni en las fases de máximo desarrollo de la afección. La imagen histológica es también distinta, pues en la enfermedad de Pierre Marie existen infiltrados linfocitarios en el periostio, hecho que no existe en nuestro caso.

La periostosis enfundante que GROS, VOETGLIN, FRUHING y SPEEG describen en un caso de enfermedad de Hodgkin, y las formaciones análogas que

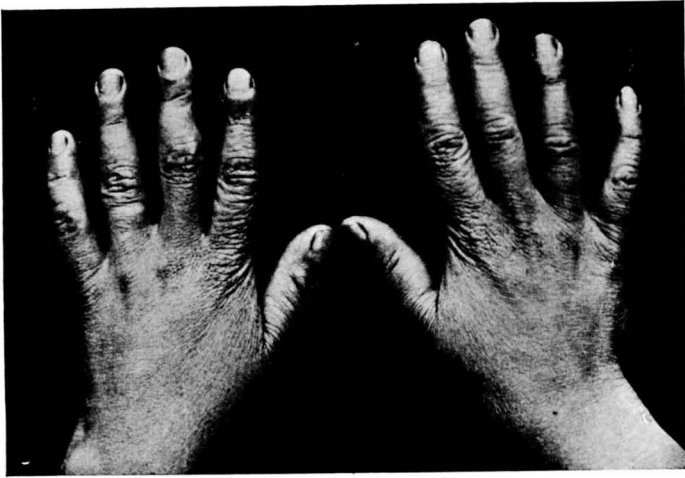


Fig. 14

LERI, LOYANI y POITHIER, han descrito en tumores torácicos, no son más que casos de osteopatía hipertrofiante néumica, y en ninguno de ellos hay formación de tumoraciones sistematizadas ni alteraciones plasmáticas.

Se han descrito también hechos parecidos en las leucemias y en los obreros del nácar, pero en ninguno de estos casos hemos visto descritas ni las *excrecencias pseudotumorales*, ni la hiperplasmogénesis.

En cuanto a la osteoesclerosis la creemos secundaria a la periostosis osificante diseminada, pues en la biopsia de la tibia, pudimos confirmar que se trata de un tejido óseo normal, engrosado. Por eso podemos ya eliminar las osteoesclerosis primitivas, incluso las osteoesclerosis periostales, como la Mellorheortosis de Leri, pues ésta es una afección localizada en una extremidad y carece de periostosis diseminada y de alteraciones plasmáticas.

Tampoco puede pensarse en una osteoesclerosis de Albers-Schönberg,

pues ésta es una afección congénita y hereditaria que no presenta alteraciones periólicas y con anemia y leucopenia secundarias.

Nuestra enferma presenta, junto a las alteraciones óseas, una elevada velocidad de sedimentación y una manifiesta elevación de las proteínas plasmáticas, hecho que nos obliga a hablar del mieloma. Ya hemos consignado que nuestro caso presentaba indicios de albúmina en orina, que han ido persistiendo en determinaciones sucesivas. Esta albúmina no da la reacción de la proteosa de Bences-Jones. Sin embargo, muchos casos de mieloma también presentan albúmina ordinaria en la orina. En nuestro caso el diagnóstico queda descartado por biopsia y por el mielograma, donde no se ven los acúmulos de células plasmáticas del mieloma.

La radiografía, la biopsia y el examen bioquímico de la sangre, descar-

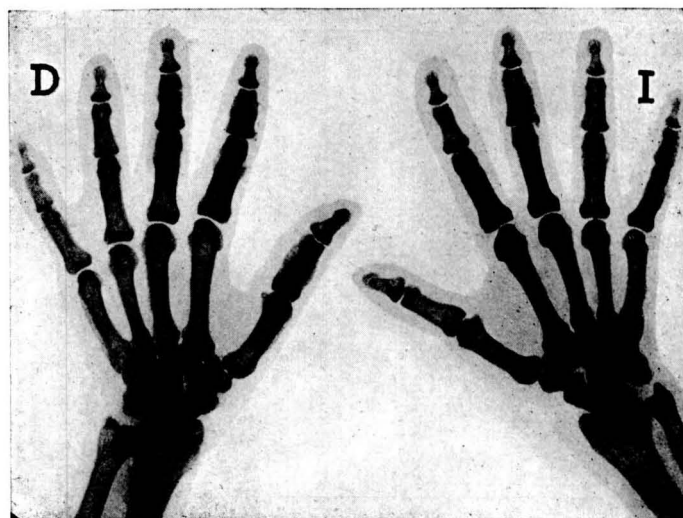


Fig. 15

tan la osteopatía de Recklinghausen, y la enfermedad de Paget, así como las thesaurismosis óseas.

Por ello creemos que nuestra afección no tiene identidad con nada descrito hasta ahora y la consideramos como una *periostosis osificante diseminada con proliferación pseudotumoral*, que en este caso se acompaña de hiperglobulinemia patológica. Sin embargo, consideramos que el hecho que define la enfermedad es la formación de excrecencias óseas, o nodulaciones pseudotumorales. Creemos que la hiperglobulinemia es un hecho sobreañadido, si bien lo consideramos dependiente de la misma causa productora de la periostosis deformante.

Etiopatogenia de la afección. — En nuestra enferma no pudimos encontrar ninguna causa productora del síndrome. En la radiografía pulmonar se

observa un campo de esclerosis que hay que considerar de naturaleza tuberculosa, pero en él no sólo faltan ulceraciones y nódulos, sino que no hay indicios de actividad alguna en los dos años y medio largos que llevamos observando a esta paciente. No hay intoxicaciones exógenas ni endógenas. Era una trabajadora del cáñamo, pero no se han descrito hechos análogos en los obreros de esta industria.

Sin embargo, nosotros atribuimos el síndrome a un hecho irritativo de carácter tóxico, que afectaría a las células del periostio. Sabido es que la capa osteógena del periostio de Ollier, llamada también medula subperióstica, está muy desarrollada en el feto y en el recién nacido y es muy evidente todavía en el niño y en el adolescente, en tanto que el hueso crece en longitud; pero desaparece cuando no tiene que desempeñar ningún papel, es decir, cuando el

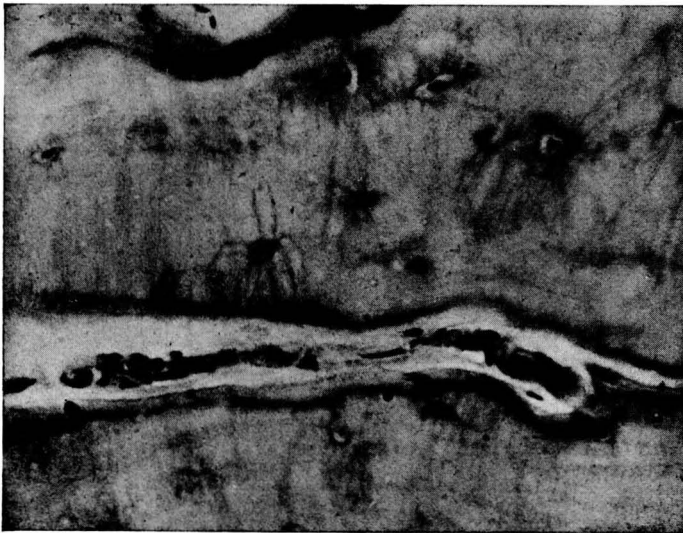


Fig. 16

hueso ha terminado su crecimiento. En el adulto, en que el periostio, en condiciones normales, no puede ya producir tejido óseo, TESTUT afirma que no se encuentra de ella ningún indicio, porque es ya un periostio estéril y así continuará en lo sucesivo. Sin embargo, en condiciones patológicas, esta capa de tejido perióstico puede afectarse por cualquier noxa que llegue al hueso con la circulación, y en este caso puede entrar de nuevo en proliferación con actividad osteogénica, es decir, reapareciendo en ella la capacidad osificante de las épocas de crecimiento. Por eso vemos su proliferación en las osteitis, osteomielitis, sífilis, tuberculosis, hemorragia, traumas, así como en el raquitismo o escorbuto y en las intoxicaciones, tumores y leucemias. En sentido biológico podríamos comparar a esta capa con potencia reactiva, que rodea el hueso, a la pleura que rodea el pulmón, en el sentido de que cualquier hecho inflamatorio, tóxico o neoplásico que tienda a afectar el paren-

quima, puede dar una reacción de la membrana envolvente, que en el caso del periostio puede ser osificante. Sin embargo, en nuestro caso la irritación es intensísima y particular, tanto que llega a producir verdaderas tumorações óseas y engrosamientos óseos irregulares de crecimiento exuberante, que son los que le dan el carácter clínico de *periostosis deformante*.

El hecho de la proliferación ósea exuberante de carácter embrionario de esta periostosis, lo creemos relacionado con una acción tóxica muy intensa, que produce un fuerte estímulo irritativo.

La alteración plasmática la relacionamos con esta profunda acción tóxica, que llegaría a afectar electivamente a los elementos reticulares de la medula ósea, cuya hiperplasia queda demostrada en el mielograma, dando

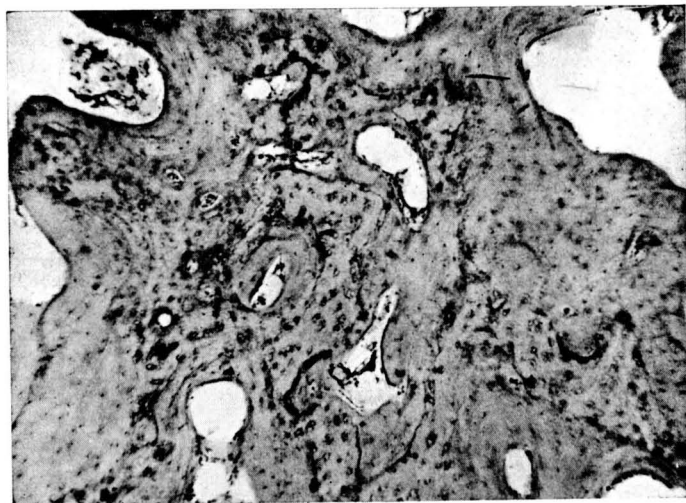


Fig. 17

lugar a la hiperplasmogénesis y a las alteraciones plasmáticas delatadas por las gelificaciones patológicas.

Tratamiento. — Creemos muy importante su tratamiento con nitrógeno-mostazas o radioterapia local o general. En nuestro caso, las primeras provocaron una involución muy beneficiosa de las nodulaciones de las manos y de la periostosis diseminada, pero no actuaron sobre las alteraciones proteicas. Insistimos también en que no todos los nódulos fueran igualmente sensibles a la medicación, pues en tanto que las tumorações de rápido crecimiento de las manos desaparecieron casi por completo, las tumorações análogas, pero de lento crecimiento, del codo, no fueron modificadas.

Resumen

Con el nombre de *periostosis deformante* describimos el primer caso de

una nueva enfermedad, caracterizada por una *proliferación perióstica osificante diseminada con formación de excrecencias nodulares* de crecimiento bastante rápido, que tiene las siguientes características:

- 1.º Se trata de una periostosis osificante diseminada con tendencia al crecimiento exuberante, que se diferencia de las ya conocidas por los siguientes hechos:
 - a) por su carácter proliferante, dando lugar a excrecencias óseas pseudotumorales, que le dan su carácter deformante. Este es el carácter específico de la afección.
 - b) por ir acompañada de una alteración plasmática consistente en un aumento de las proteínas plasmáticas totales y de ciertas globulinas patológicas, probablemente del tipo alfa y beta. Esta alteración es un hecho sobreañadido a la afección fundamental, pero originado por la misma causa.
 - c) por complicarse fácilmente con formaciones exostósicas periarticulares, de manera que en conjunto se afecta intensamente la capacidad funcional, hasta incapacitar rápidamente a la paciente, para trabajar y andar.
- 2.º Se trata de un hecho tóxico desconocido que provoca una hiperplasia perióstica con formación de tejido óseo embrionario, dando lugar a una hiperostosis difusa y a una hiperplasia de los elementos reticulares de la médula ósea, causante de la hiperplasmogénesis.
- 3.º Muchos nódulos desaparecieron después de un tratamiento con nitrógeno-mostazas, especialmente los más proliferantes y de más rápido crecimiento.

La proliferación perióstica lineal, no tumoral, se redujo considerablemente. Algunos nódulos, sin embargo, han resistido al medicamento, aunque permanecen estacionarios.

La hiperplasmogénesis tampoco se modificó después del tratamiento.

Es de esperar que la observancia de nuevos casos proporcione datos más precisos para juzgar el carácter patogenético y etiológico de la afección.

En el próximo número publicaremos el trabajo "PERIOSTITIS DEFORMANS" del Prof. Dr. M. Soriano.