

P-02

CASO ÚNICO DE MELORRHEOSTOSIS CON ALTERACIONES VASCULARES BILATERALES

A. López López⁽¹⁾, R. Piñeiro Pérez⁽¹⁾, M.T. García Ascaso⁽¹⁾, T. Cañas Macías⁽¹⁾, A. Siles Sánchez-Manjavacas⁽¹⁾, M.J. Cilleruelo Ortega⁽¹⁾, Á. Carrillo Herránz⁽²⁾, M. Miralles Molina⁽¹⁾, K. Altali Alhames⁽¹⁾, J. Cela Alvargonzález⁽¹⁾, C. Sánchez Vaquerizo⁽¹⁾.

⁽¹⁾ Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid; ⁽²⁾ Hospital Universitario Montepíncipe, Madrid.

Introducción: La melorheostosis es una enfermedad rara, no hereditaria y de etiología desconocida. Se manifiesta como una lesión única osteosclerótica que afecta a una de las extremidades de forma unilateral y tejidos blandos adyacentes. Puede presentar afectación múltiple con típica distribución esclerotómica. Afectación de cráneo y columna vertebral infrecuente. En 5-17% se asocia a alteraciones vasculares unilaterales y en 3-10% a lesiones cutáneas. Aunque es benigna, puede producir fibrosis, deformidades, contracturas articulares y dolor crónico.

Caso clínico: Adolescente de 14 años que acude a consultas de Reumatología infantil por imposibilidad para la extensión completa de codo izquierdo. Valorado en otros hospitales, sin diagnóstico. A la exploración destaca atrofia muscular en muslo izquierdo, nevus sebáceo en fosa supraclavicular izquierda y líneas de Blaschko en muslo izquierdo y espalda. Análisis de sangre y orina normales. En estudio radiológico se objetiva osteosclerosis en hueso iliaco izquierdo, pubis y vértebras desde D11-L3 e imágenes calcificadas sobre ambos riñones. Una serie ósea demostró alteraciones similares en húmero, radio, cúbito, fémur, metatarsianos, metacarpianos y escápula izquierda, y afectación no contigua de vértebras cervicales. Mediante ecografía y TC abdominal se objetivan aneurismas arteria iliaca izquierda, aorta abdominal y ambas arterias renales, lesiones vasculares bilaterales no descritas anteriormente en la literatura médica.

Conclusiones: Se presenta un caso único de melorheostosis: imágenes características, afectación múltiple, lesión cutánea y alteraciones vasculares bilaterales no descritas en la literatura médica. La teoría etiológica expuesta por Fryns en 1995 explica mejor la variedad de hallazgos de nuestro paciente.