

# Osteopetrosis, Caso Clínico, Estudio Radiográfico.\*

Dr. Ricardo Urzúa Novoa

SERVICIO DE RADIOLOGIA MAXILO FACIAL C. ALEMANA  
ESCUELA DE MEDICINA UNIVERSIDAD CATOLICA

## INTRODUCCION

La Osteopetrosis o enfermedad de Albers Schönberg es una enfermedad hereditaria, de etiología desconocida, que se caracteriza por esclerosis generalizada del esqueleto.

Para algunos autores existiría neo-formación ósea normal, con una osteoclasia disminuida.<sup>1</sup>

Otros sostienen que la neoformación ósea está alterada, con una cantidad de calcio excesiva o calcio que se presenta en combinación química distinta.

Para otros la esclerosis marcada se origina por la hiperactividad de los osteoblastos.<sup>2</sup>

Existe un tipo infantil o maligna, y un tipo adulto o benigna. La primera de ella es congénita, y por sus características, mortal a corto plazo.

La adulta o benigna se desarrolla silenciosamente en los primeros años de vida, descubriéndose generalmente como hallazgo radiográfico en exámenes médicos odontológicos.

La esclerosis generalizada del esqueleto provoca fragilidad ósea, lo que lleva a fracturas patológicas. Además puede existir anemia secundaria, hepatomegalia, ictericia, obliteración gradual de agujeros anatómicos normales, lo que puede provocar ceguera, sordera, parestesia, parálisis facial etc.

La osteomielitis se presenta como una complicación frecuente de la extracción dentaria.

A la radiografía se aprecia múltiples zonas de radioopacidad generalizada en los huesos, siendo más comprometidos los cuerpos vertebrales, pelvis, el tercio superior de fémur, el tercio inferior de tibia y peroné.

## CASO CLINICO

Paciente de sexo masculino, 29 años, derivado desde Valparaíso al Hospital Clínico de la Universidad Católica, siendo atendido en la Unidad Docente Asociada de Cirugía Máxilo Facial en el CEDIUC (Centro de diagnóstico de la Universidad Católica), donde se envía al Departamento de Radiología.

A los 14 años se le diagnosticó una Osteopetrosis, como hallazgo frente a una fractura en hueso patológico de fémur izquierdo. Desde ese momento en adelante, ha sufrido múltiples fracturas, la última en el año 1982.

En 1979 por exodoncias en piezas dentarias superiores derechas, se produce infección gingival y alvéolo dentaria, con posterior infección "Osteomielitis Maxilar Superior Derecha".

En octubre de 1979 en Valparaíso y en abril 1980 en el Hospital San Juan de Dios se practica plastía de mucosa; ambas fracasan por persistencia de Osteomielitis.

En noviembre de 1982 presenta dolor y aumento de volumen facial derecho, febril, halitosis, descarga de material purulento desde zona infra-orbitaria.

Es derivado al Hospital de la Universidad Católica.

El paciente al examen general presenta cefaleas pulsátiles, que aumentan al sentarse. Insomnio, depresión, disnea de medianos esfuerzos, halitosis, ceguera ojo derecho por lesión del nervio óptico. Audición negativa del oído derecho y parestesia lado derecho de la cara.

En el mes de diciembre de 1982 se le efectúa

\* Trabajo Presentado a la Soc. de Radiología Dental de Chile. Santiago, Chile, Agosto, 1983.

un hemograma cuyas cifras más demostrativas son:

- Hematocrito 26<sup>o</sup>/o
- Eritrocitos 3.250.000 mm<sup>3</sup>
- Hemoglobina 7,9 grs. o/o
- Porcentaje de hemoglobina 51<sup>o</sup>/o

ESTUDIO RADIOGRAFICO

Se efectúa estudio radiográfico de los maxilares, huesos de la cara y cráneo, tórax, pelvis y extremidades.

La radiografía de los maxilares muestra una radioopacidad ósea generalizada. A nivel de la zona pieza 6, por distal se aprecia hueso en vías de secuestrarse. (Fig. 1)



Fig. 1. Radiografía periapical zona P. 6, en la cual se observa hueso en vías de secuestración.

La radiografía de zona de molares muestra un hueso esclerótico que podría confundirse con una fibrodisplasia. (Fig. 2)



Fig. 2. Radiografía de zona molar, en la cual se observa hueso de tipo esclerótico.

En el maxilar inferior (Fig. 3-4) en la zona anterior se aprecia canino incluido, que al tomar una radiografía de perfil, permite ver su posición vestibular.



Fig. 3. Radiografía periapical donde se observa un canino inferior incluido.



Fig. 4. Radiografía de perfil en la cual se observa el canino inferior en posición vestibular.

En las radiografías laterales de maxilar inferior se alcanza a apreciar la definida esclerosis a nivel de las vértebras cervicales. (Fig. 5)



Fig. 5. Radiografía lateral de mandíbula, en la cual se aprecia la marcada esclerosis de las vértebras cervicales.

La radiografía de senos maxilares, muestra una reducción del lumen aéreo del seno izquierdo y marcada radiopacidad del seno maxilar derecho. (Fig. 6)<sup>2</sup>



Fig. 6.

Proyección tipo Watters en la cual se observa gran radioopacidad del seno maxilar derecho, así como reducción del lumen aéreo del seno maxilar izquierdo.

La radiografía lateral de cráneo, muestra la zona correspondiente a la base de cráneo, con una radiopacidad intensa, lo que explica y justifica, que a esta enfermedad también se le denomina de "Huesos Marmóreos", por las características de las imágenes radiográficas. (Fig. 7)

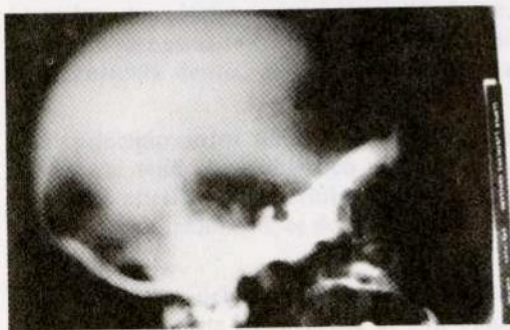


Fig. 7.

Radiografía lateral de cráneo, en la cual se aprecia la intensa radioopacidad ósea, que justifica la denominación de la enfermedad como de "huesos marmóreos".

La radiografía de pelvis muestra la misma radiopacidad. Se puede apreciar aquí la reducción del tamaño del agujero obturador de cada lado, lo que nos sirve para demostrar como se va produciendo la estrechez en los agujeros y conductos óseos normales, que llevan posteriormente a los problemas de ceguera, parestesia, sordera, etc. (Fig. 8)



Fig. 8.

Radiografía de pelvis en la cual se observa similar radioopacidad a la radiografía de cráneo.

Por último podemos ver una radiografía lateral de fémur, el que muestra la alteración del contorno óseo normal en la zona en que se ha producido fracturas. (Fig. 9)

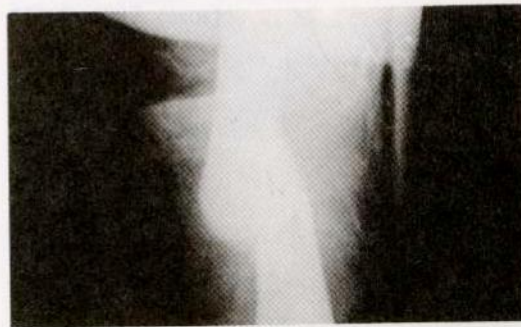


Fig. 9.

Radiografía lateral de fémur, donde se aprecia el contorno óseo en el cual se ha producido fracturas.

COMENTARIO:

La mayoría de las radiografías, se realizaron con equipos radiológicos médicos, que nos permiten tener mayor manejo en cuanto a penetración y cantidad de rayos. Sin embargo, debido a la pronunciada osteosclerosis, la radiografía no

pudieron ser de la densidad y contraste deseado.

El estudio radiográfico en este caso es de gran utilidad, ya que permite visualizar la esclerosis de los huesos, además de verificar el avance de la enfermedad, el compromiso óseo y posibles zonas de secuestro.

RESUMEN

*Se presenta un caso de osteopetrosis describiendo sus características clínicas y radiográficas. Se destaca la importancia de la radiología en el diagnóstico de esta enfermedad.*

Bibliografía

- 1.- WUEHRMANN A. A. Manson-King L.R. Radiología Dental. Salvat, Barcelona, 339 (1971).
- 2.- BERNIER JOSEPH. Enfermedades Orales. B. Omeba. Buenos Aires, 670-673 (1960).
- 3.- PILLMORE UTLEY GEORGE, Clinical Radiology. Davis Co. Philadelphia Vol. 2, 526-527 (1946).
- 4.- STAPHNE - Gibilisco, Diagnóstico Radiológico en Odontología. Panamericana Buenos Aires, 291-293 (1978).
- 5.- LANGLAIS - Bentley, Fdvanced Oral Radiographic Interpretation. Saunders Co. Philadelphia, 72-134-135 (1979).
- 6.- THOMA. Patología Oral. Salvat Barcelona, 580-582 (1973).
- 7.- SHARKS C. Atext Book of x Ray Diagnosis, Saunder Co. Vol 1, 270 (1957).
- 8.- SXHINZ, Baensh y Friedl. Roentgen Diagnóstico Salvat. Tomo 1, Buenos Aires 468-469 a 475 (1947).
- 9.- GESCHICKTER CHARLES, Copeland Murray. Tumors of Bone Lippincolt Co. Philadelphia 3era. Ed. 765-766 (1949).
- 10.-MURRAY RONALD, Jacobson Harold. Escocia 2da. Ed. Vol 1 80-81 (1977).