

FACULTAD DE MEDICINA
TRABAJO DE FIN DE GRADO EN PODOLOGÍA



MELORREOSTOSIS EN EL PIE
Revisión bibliográfica de casos clínicos.

NOMBRE: María Melle Teno

EXPEDIENTE: nº 1006

TUTOR: SANCHEZ PEREZ, SALVADOR PEDRO

Departamento y área: Ciencias del Comportamiento y Salud. Enfermería

Curso académico: 2019 – 2020

Convocatoria de Febrero

Código de investigación responsable: TFG.AUT.DCC.SSP.01.20

A la atención de la Vicedecana de Grado

Abreviaturas

AF antecedentes familiares

AP antecedentes personales

-- no consta

ART. Artículo

DCHO/A. derecho/a

IZQ. izquierdo/a

MTT. metatarsiano

DG diagnóstico



Índice

Resumen:.....	4
palabras clave:.....	4
Abstract	5
Introducción	6
La melorreostosis	6
Clínica	7
Diagnóstico.....	7
Importancia de la melorreostosis en el pie y la marcha	8
Justificación	9
Objetivos	9
Material y Métodos.....	10
Resultados.....	15
Discusión	21
Limitaciones del estudio.....	22
Conclusiones	22
Bibliografía	23

Resumen:

La melorreostosis es una patología descrita por Lery y Jhonny en 1922. Se trata de una displasia ósea esclerosante benigna, de baja prevalencia, etiología desconocida. Con afectación homolateral tiene preferencia por las extremidades inferiores.

Objetivo:

Describir la edad de presentación, sexo y tratamiento de la melorreostosis. Así como establecer la causa y el diagnóstico diferencial.

Material y métodos:

Se ha realizado una revisión bibliográfica dirigida a obtener casos clínicos sobre la melorreostosis en el pie. Se han realizado búsquedas en Pubmed, ScienceDirect, Scopus, Dialnet y Google académico. Hemos obtenidos 15 referencias bibliográficas con 17 pacientes.

Resultado y discusión:

Se desconoce la causa de la melorreostosis. El diagnóstico de la melorreostosis se puede realizar a través de la clínica, radiografía simple, gammagrafía, tomografía computarizada, RMN, biopsia, recuento completo de sangre y pruebas genéticas.

Conclusiones:

La edad media de los pacientes es de 16 para los varones y de 18 para las mujeres. En un 54'94% de los casos el diagnóstico se realiza después de los 20 años. En un 70'6% de los casos la evolución del paciente tras el tratamiento es positiva. El diagnóstico diferencial de mayor relevancia es osteosarcoma

Palabras clave:

“Melorreostosis”, “osteosarcoma”, “radiología”, “podología”

Abstract

Melorheostosis is a pathology described by Lery and Jhonny in 1922. It is a benign sclerosy bone dysplasia, low prevalence, unknown etiology. With homolateral involvement, it has preference for the lower extremities.

Objective:

Describe the age of presentation, sex and treatment of meloreostosis. As well as establish the cause and differential diagnosis.

Material and methods:

A literatura review has been conducted aimed at obtaining clinical cases of melorheostosis in the foot. We have searched Pubmed, ScienceDirect, Scopus, Dialnet and Google Scholar. We have obtained 15 bibliographic references with 17 patients.

Results:

The cause of the melorheostosis is unknown. The diagnosis of melorheostosis can be made through clinical skill, radiology, scintigraphy, computed tomography, MRI, biopsy, complete blood count and genetic tests.

Conclusions:

The average age of the patients is 16 for men and 18 for women. In 54.94% of cases the diagnosis is made after 20 years. In 70.6% of cases the evolution of the patient after treatment is positive. The most important differential diagnosis is osteosarcoma bone cancer.

Keywords:

“Melorheostosis”, “osteosarcoma bone cancer”, “radiology”, “podiatry”

Introducción

La melorreostosis

La melorreostosis es una de las denominadas patologías raras. Fue descrita por primera vez en 1922 por Leri y Jhonny. Afecta al esqueleto y se define como una displasia ósea esclerosante (Orphanet).

El término melorreostosis proviene del griego (“melo” extremidad, y “rheostosis” rayas óseas)⁽¹¹⁾.

Los huesos son estructuras orgánicas rígidas que forman el esqueleto humano. El 80% del esqueleto está compuesto por hueso compacto que se encuentra en la diáfisis de los huesos largos, entre otras localizaciones. Su interior está constituido por unidades cilíndricas que a su vez incluyen en su parte central el sistema de Havers; éste encierra en su interior vasos sanguíneos, vaso linfático y nervios. El sistema de Havers es el responsable de irrigar e inervar las células que, en su conjunto, componen el hueso. El hueso en su parte más externa está envuelto por el periostio.

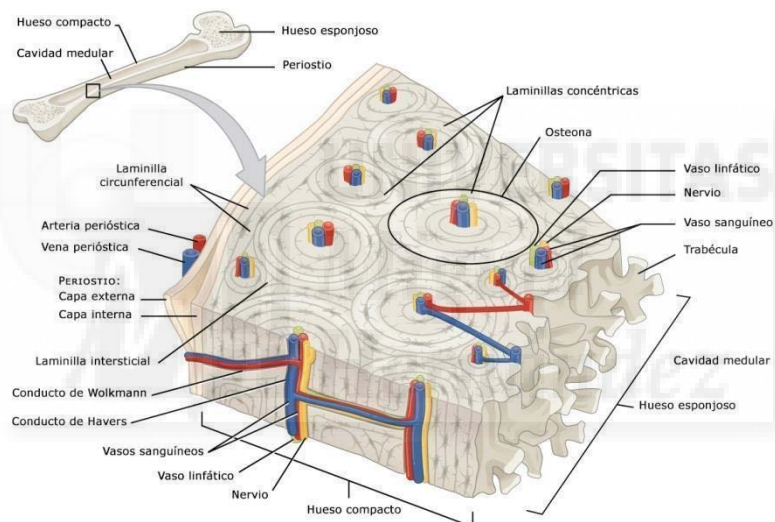


Figura 1. Esquema y descripción de la estructura de un hueso compacto (Fuente: OpenStaxAnatomy and Physiology) <https://openstax.org/books/anatomy-and-physiology/pages/6-3-bone-structure>

La melorreostosis se manifiesta visualmente como crecimiento de forma irregular de hueso compacto haversiano, afectando y desfigurando la forma anatómica del periostio y endostio.

Histológicamente nos encontramos con hiperostosis de la cortical, que lleva a engrosamiento y aumento óseo trabecular, cambios fibróticos en el espacio medular e islotes de cartílago en las articulaciones proximales, con formación de hueso endocondral y formación intramembranosa; además se encuentra usualmente un diámetro irregular de los canales haversianos y un patrón lamelar en la zona trabecular aportando a la lesión un aspecto con bordes irregulares ⁽¹⁹⁾

Al estar la melorreostosis catalogada como enfermedad rara es muy infrecuente y afecta a 1 por cada millón de personas ⁽¹⁸⁾. De etiología desconocida, no está clara su naturaleza hereditaria pero sí parece ser de naturaleza congénita. No está descrita como enfermedad maligna.

Sin atribución clara a sexo o edad, su clínica se manifiesta generalmente de forma homolateral y tiene preferencia por las extremidades, sobre todo por las inferiores ⁽¹⁸⁾ con mayor afinidad por los huesos largos⁽⁹⁾.

Clínica

El paciente refiere contracturas articulares y dolor. A la exploración podemos apreciar disminución del rango articular, deformidades, alteraciones dérmicas y fibrosis de los tejidos subyacentes con afectación de partes blandas consistentes en calcificaciones y tejidos adiposo accesorio y fibrovascular.

Hay afectados por esta enfermedad que no presentan síntomas y que por tanto no están diagnosticados⁽²⁾.

El signo más evidente es el de acortamiento con deformación del miembro. El dolor es el síntoma más común.

Una de las limitaciones funcionales más relevantes que presenta la melorreostosis es la displasia esclerosante, es decir, crecimiento óseo anómalo, comprometiendo la evolución ósea si la patología se desarrolla durante el crecimiento hueso; esto puede causar un acortamiento de la extremidad afectada dando lugar a malformaciones y alteraciones tales como angulaciones. Además también pueden verse afectados vasos, músculos y estructuras neurológicas adyacentes. El crecimiento óseo también puede ser de forma concéntrica afectando al diámetro interno del hueso y al canal medular ⁽¹⁹⁾.

La Melorreostosis es conocida con los nombres: displasia ósea esclerosante, hiperostosis, enfermedad de Lery y osteopatía hiperostótica.

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico y radiológico. La radiografía convencional es suficiente para localizar el signo radiológico característico más frecuente llamado "*thedrippingcandlewaxsign*" que se traduce aproximadamente como "cera fundida deslizándose por el lateral de una vela", por su similitud radiológica con la misma.

Esta displasia aparece antes de los 20 años cuando el esqueleto está en las fases finales de maduración⁽²⁾ sin predominio de sexo⁽¹⁸⁾ rara vez se manifiesta en un solo hueso y si que es habitual encontrar la patología en varios huesos⁽¹⁹⁾.

La Gammagrafía, Resonancia magnética y tomografía axial computarizada también son técnicas complementarias utilizadas para realizar el diagnóstico diferencial y observar el progreso la patología.



Figura 2. *thedrippingcandlewaxsign.* Tomado de Suárez y cols. RevOsteoporosMetabMiner vol. 7 no. 1. Madrid ene/mar 2015

Como diagnóstico diferencial radiológico nos encontramos antes las siguientes patologías: osteosarcoma, osteoma, osteoma osteoide, miositisosificante, osteoporosis, hematoma calcificado, osteopoiquilosis y síndrome Buschke-Ollendorff⁽¹⁸⁾.

Siendo el Hemograma normal, la biopsia de esta patología no encuentra hallazgos malignos y sólo osteoesclerosis y fibrosis no específica que no es determinante. La histología aclara que la lesión no tiene criterios de malignidad⁽¹⁾.

Importancia de la melorreostosis en el pie y la marcha

Durante el proceso sintomatológico de la enfermedad se pueden encontrar diferentes complicaciones que alteran la vida cotidiana del paciente.

Es difícil adaptar la marcha a terrenos irregulares en el caso de padecer limitaciones articulares⁽⁵⁾, que podría dar paso a patologías secundarias como por ejemplo fracturas óseas.

En la circulación en la zona distal, en condiciones normales el flujo sanguíneo debe volver en contra de la resistencia que le genera la gravedad. En caso de una posible compresión vascular debido al crecimiento hiperostósico de la melorreostosis encontramos una combinación comprometida para la salud del paciente, pudiendo llegar a ocasionar una avascularización de los tejidos de la zona lesionada por aplastamiento. Por otra parte, puede verse afectada la temperatura del miembro y mostrar un aspecto dermatológico anómalo⁽¹²⁾.

A consecuencia de un crecimiento óseo irregular, la anatomía fisiológica del hueso afectado puede verse alterada, creando en él cambios rotacionales, asimetría del miembro respecto al pie contralateral, deformaciones y acortamientos. Resultado de ello, a menudo, el enfermo realiza una

marcha antiálgica, variando así la distribución de cargas. Por lo que pueden originarse compensaciones, ocasionalmente, irreparables^(7 y 17).

Por otro lado, las partes blandas de la zona pueden verse afectadas en crecimiento, forma y contenido, en ocasiones es necesario liberar las zonas blandas adheridas a la masa ósea por tejidos fibróticos debido a que complica la marcha y sintomatología del paciente, incrementando el dolor en numerosas ocasiones⁽⁹⁾.

Se ha de tener en cuenta la dificultad del uso del calzado y participación en actividades deportivas debido a la sintomatología y las deformidades⁽⁶⁾.

Tratamiento

Partiendo de la base de que la melorreostosis es una patología sin tratamiento curativo y de que todos los signos y síntomas pueden volver a aparecer, los tratamientos están orientados a detener el proceso evolutivo de la enfermedad y proporcionar al paciente la mejor calidad de vida posible.

Tratamiento farmacológico: AINES.

Justificación

A consecuencia de un crecimiento óseo irregular, la anatomía fisiológica del hueso afectado puede verse alterada, creando en él cambios rotacionales, asimetría del miembro respecto al pie contralateral, deformaciones y acortamientos. Resultado de ello, a menudo, el enfermo realiza una marcha antiálgica, variando así la distribución de cargas. Por lo que pueden originarse compensaciones, ocasionalmente, irreparables^(7 y 17).

Cabe destacar que la estructura del canal de Havers se ve afectada y con ello su tamaño, pero no por ello se obtiene siempre la misma imagen radiológica e histológica. Esta imagen, dependerá en gran medida del momento en el que es tomada la muestra y el proceso evolutivo de la enfermedad, la edad y las características propias del paciente⁽¹⁹⁾.

Objetivos

Teniendo en cuenta que es una patología sistémica y enfocándonos en el pie, vamos a tratar de:

- Describir la edad de presentación, sexo y tratamiento de la melorreostosis.
- Establecer la causa y el diagnóstico diferencial de la melorreostosis.

Material y Métodos

Hemos establecido que el material fuente para la realización sean casos clínicos y su posterior agrupación y comparación. La obtención de los mismos se ha realizado a través de búsquedas selectivas.

La información que nos interesa recabar parcial o totalmente por caso clínico de cada paciente con la enfermedad melorreostosis para cumplir con nuestros objetivos del trabajo, son: edad, sexo, antecedentes personales, antecedentes familiares, clínica, discapacidades o dificultades para la marcha, tiempo de evolución, tratamiento, tiempo de seguimiento de la patología, presencia de hiperostosis y diagnóstico.

Hemos realizado unas búsquedas y revisión bibliográfica para conocer la situación de la entidad patología melorreostosis y su relación con el pie. Hemos consultado los índices Pubmed y Google académico con el fin de encontrar referencia de esta patología. Así mismo hemos obtenido casos clínicos únicos con la descripción de la patología a través de búsquedas en Pubmed, Google académico, Dialnet, Sciencedirect y Scopus

Los descriptores/palabras clave utilizados han sido **“melorheostosis” [MeSHTerms] y “foot” [MeSHTerms]** en inglés así como **“melorreostosis” y “pie”** en español, solos, combinados y con exclusiones.

Los criterios de selección para realizar la búsqueda han sido:

- Condiciones de extracción documentos: Caso clínico, afectación podal. Excluimos revisiones. Cualquier año de publicación.
- Criterios de inclusión
 - Casos clínicos
 - Resumen y título en inglés o español.
- Criterios de exclusión.
 - Técnicas quirúrgicas
 - Tratamientos médicos
 - Técnicas de diagnóstico
 - Tumores
 - Revisiones
 - Asociación a otras patologías.
 - Idiomas diferentes de inglés, español o alemán.

TÉRMINOS DE BÚSQUEDA	PUBMED	SCIENCE DIRECT	SCOPUS	DIALNET	GOOGLE ACADÉMICO (*)
MeSH: "Melorheostosis"(inglés)	455	455	499	8	-
Melorreostosis(español)	0	40	16	14	-
MeSH: "Melorheostosis" AND "Foot"	40	20	48	-	79 (12)
"Melorreostosis" AND "pie"	-	23	1	-	23 (4)

Tabla 1. Tabla de obtención de referencias. Criterios de inclusión (Case report e idioma). (*) Google académico en inglés es inespecífico. Se ha modificado con los sufijos-bisphosphonate -review -tumor. "Case report" o Exposición de un caso se ha revisado manualmente en el título.

La suma de las referencias obtenidas ha sido de 167 documentos.

TÉRMINOS DE BÚSQUEDA	PUBMED	SCIENCE DIRECT	SCOPUS	DIALNET	GOOGLE ACADÉMICO
MeSH: "Melorheostosis"(inglés)	455	455	499	8	-
Melorreostosis(español)	0	40	16	14	-
MeSH: "Melorheostosis" AND "Foot"	40 (29)	20 (9)	48 (23)	-	79 (12)
"Melorreostosis" AND "pie"	-	23 (11)	1 (1)	-	23 (4)

Tabla 2. Tabla de obtención de referencias tras la aplicación de los criterios de exclusión.

Tras la aplicación de los criterios de exclusión obtenemos 89 referencias. La revisión de los duplicados elimina 32 referencias. Nos quedamos con 57.

De esos 57 hemos podido recabar, a través de la Universidad Miguel Hernández, 25 artículos completos. Tras la lectura de los mismos obtenemos 15 artículos que cumplen con algunas de las características mínimas para obtener información de desarrollo del trabajo.

En la tabla 3, se especifican los 15 artículos utilizados para el desarrollo de este trabajo.

AUTORES	TÍTULO	REVISTA/LIBRO	LOCALIZACIÓN
<ul style="list-style-type: none"> - Mandeep Singh Dhillon - Balaji Saibaba (2017) 	“Melorheostosis”	Foot and Ankle Perspective	Pag 1-10
<ul style="list-style-type: none"> - GuiliaAshish - Juvekar - Shashikant - Puri Ajay - Desai Subhash (2016) 	“Melorheostosis of the Foot: A Case Report of A rare entity with a Review of Multimodality Imaging Emphasizing the Importance of Conventional Radiography in Diagnosis”	Journal of Orthopaedic Case Reports	6(1): pag. 79-81
<ul style="list-style-type: none"> - MuayadKadhim - Matthew A.Diador - Acebo Dubbs - Elaine H Zackai - John P. Dormans (2015) 	“Melorheostosis: Segmental Osteopoikilosis or a Separate Entity?”	J PediatrOrthop	Volume 35, Number 2 (13-17)
<ul style="list-style-type: none"> - Lawrence S. Osher - Marie Martini Blazer - Kelly Bampus (2013) 	“Appearance of Osteolysis with Melorheostosis: Redefining the Disease or a New Disorder? A Novel Case Report with Multimodality Imaging”	The Journal of Foot&Ankle Surgery	Pag 602-611
<ul style="list-style-type: none"> - P. Flechsig - S. Müller - M.A. Weber (2011) 	“Symptomatische Fußverkürzung mit subkutaner Weichteilschwellung am rechten Schienbein”	Der Radiologe 12	Pag 1047-1051
<ul style="list-style-type: none"> - Gabrielle German Gagliardi - Kieran T. Mahan (2010) 	“Melorheostosis: A Literature Review and Case Report with Surgical Considerations”	The Journal of Foot&Ankle Surgery	(49) 80-85
<ul style="list-style-type: none"> - Keith J. Jow - Sonny S. Huitron - John J. Crawford - Spencer J. Frink (2009) 	“Idiopathic Equinovarus Foot Deformity in an 8-year-old Girl”	Orthopaedic _ radiology _ pathology conference	Volumen 467, N° 9, pag 2482–2486

<ul style="list-style-type: none"> - Mustafa Kürklü - Hüseyin Özkan - Mahmut Kömürcü - Servet Tunay - Mustafa Bosbozkurt (2007) 	<p>“Melorheostosis in the Foot”</p>	<p>Visual vignette</p>	<p>Vol. 86, Nº. 10, pag. 868</p>
<ul style="list-style-type: none"> - B. Craiovan - G. Zeiler - G. Delling - A. Schuh (2006) 	<p>“Melorheostosis of the Foot: A Case Report of a Rare Entity”</p>	<p>Zentralbl Allg Pathol</p>	<p>131:Pag 517-520</p>
<ul style="list-style-type: none"> - Bryan Woolridge - N Craig Stone - Nebjosa Denic (2005) 	<p>“Melorheostosis Isolated to the Calcaneus: A Case Report and Review of The Literature”</p>	<p>Foot&ankle International</p>	<p>Volumen 26 660-663</p>
<ul style="list-style-type: none"> - In Ho Choi - JinIII Kim - Won Joon Yoo - Chin Youb Chung - Tae-Joon Chao (2003) 	<p>“Ilizarov Treatment for Equinoplanovalgus Foot Deformity Caused by Melorheostosis”</p>	<p>Clinical orthopaedics and related research</p>	<p>Nº 414, pag. 238–241</p>
<ul style="list-style-type: none"> - Sandeep Ghai - Raju Sharma - Sangeet Ghai (2003) 	<p>“Mixed sclerosing bone dysplasia—a case report with literatúra review”</p>	<p>Journal of Clinical Imaging</p>	<p>27: 203-205</p>
<ul style="list-style-type: none"> - Judit Donáth - Gyula Poór Csaba - Beso Béla Fornet - Harry Genant (2002) 	<p>“Atypical form of active melorheostosis and its treatment with bisphosphonate”</p>	<p>Skeletal Radiol</p>	<p>31: 709-713</p>
<ul style="list-style-type: none"> - Motomi Ishibe - Masayu kilnoue - Katsutoshi Saitou (2002) 	<p>“Melorheostosis with occlusion of dorsalis pedis artery”</p>	<p>Arco Orthop Trauma Surg</p>	<p>122: 56-57</p>

<ul style="list-style-type: none"> - Greg M. Osgood-Francis - Young Lee - Parisien Carrie - Shapiro Ruzal (2002) 	<p>“Magnetic resonance imaging depiction of tight iliotibial band in melorheostosis associated with severe external rotation deformity, limbs hortening and patellar dislocation in planning surgical correction”</p>	<p>Skeletal Radiol</p>	<p>31: 49-52</p>
--	---	------------------------	------------------

Tabla 3. Artículos de referencia que componen el material de este estudio.

La información que obtengamos del análisis de los casos se la volcaremos a una tabla excel versión 2013 y realizaremos un análisis simple descriptivo y de frecuencias con el IBM SPSS versión 24.



Resultados

ART.	EDAD	SEXO	AF	AP	CLÍNICA	DIFICULTADES	TIEMPO EVOLUCIÓN	HIPEROSTOSIS	DG	TTO	SEGUIMIENTO PATOLOGÍA
6	56	varón	no	no	Deformación 5º dedo sin dolor	-Marcha ligera - Terreno irregular	4 años	-Falanges -Calcáneo	Rx	Conservador	No evolución
	35	varón	--	no	Dolor de cara externa 1/3 distal y tobillo izq	-dolor óseo e inflamación en 1/3 distal pierna y tobillo	2 años	-En 1/3 distal peroné -Maleolo lateral	Rx	Conservador	No evolución
11	29	varón	--	--	Dolor tobillo y pie izq	--	6 meses	-Cuerpo longitudinal en calcaneo -3º y 4º metatarsianos	TAC	Si + analgesia	--
16	9	varón	adopción	no	Pie izq 1'3cm más peq. Y cavo. Dolor leve intermitente Cojera	--	--	-1/3 distal tibia -Astrágalo -Navicular -Cuña medial -1º mtt -Falanges 1º dedo izqs	Rx P. genéticas	Terapia física	estable
	3	varón		no	Alteración marcha Cojera	--	--	-Cuello -Fémur dcho -Calcáneo dcho	Rx P.genéticas	--	Curso benigno
18	55	mujer		no	Dolor pie derecho Edema Dolor articulaciones subyacentes	--	1 año	"Vidrio esmerilado" -2º mtt -2º-4º falanges prox.	Rx R. sangre completo	--	--

8	15	--	--	no	Revisión	A veces dolor	2 años	-Recorrido medial de -Navicular y cuña dcha -1/3 medio distal tibia dcha.	RMN	Analgesia	Libre de síntomas
9	10	varón	no	--	Dolor pie derecho Deformidad pie derecho en "C" Metatarsus adductus (33 grados) Primer meta acortado Pie derecho mas corto	Marcha antiálgica	--	(Arco medial) -Talus -Navicular -Cuña medial -1º mtt y falanges. dcha	Rx	Qx incluyend o partes blandas	-Reducción grado mttadductus a 24 -Buena consolidación ósea -Granulo en cicatriz a los 8 meses -4 años disminución rango articular mtt-flg 1er dedo
13	8	mujer	no	no	Deformidad pie izq equinovaro flexible Prominencia ósea en cara dorsal pie	Dificultad de marcha por lesiones en inversión		-Calcáneo -Isquion izq -Fémur (parte prox.)	Rx RMN Biopsia	Qx	Recuperación completa a los 4 años
14	26	varón	--	--	Dolor en 2º meta a nivel dorsal	Limita entrenamiento militar	17 meses	-2º mtt y falanges pie izq.	Rx Tomograf Gammagraf ía	Ortesis	A los 26 meses bien

4	16	mujer	--	--	HAV pie izq. Desplazando 2º mtt Pie plano Subluxación 2º mtt Dolor	Dificultad de calzado por dolor	nacimiento	-Cortical 2º mtt	R. sangre completo RX Biopsia	Qx	A las 4 semanas sin síntomas	
	1	32	mujer	--	--	Masa indolora en parte posterolateral pie derecho	Ninguna	18 meses	-Calcáneo dcho con invasión de tejidos blandos.	Rx RMN Biopsia	--	--
	3	14	varón	--	si	Pie equinovaro severo 5º dorsiflexionado y add		A los 4 años A los 6 años	-Huesos del tarso -mtt -Falanges	Rx Tomografía Angiografía	Qx	A los 18 años favorable a excepción de rango mov inversión(10º) y eversión (10º)
	10	26	varón		Caída bici	Dolor cadera izq, fx cuello femur Incapacidad caminar		8 años	-Hueso iliaco izdo -acetábulo, rama subpubi, - ½ izq vertebras sacras -1º y 2º mtt y falanges -Talus -Navicular -Cuñas -Tibia izq	Rx Análisis sangre	--	--

7	38	varón	--	si	Pierna izq acortada y contractura rodilla que agrava con el tiempo Deformación dedos mano y pies izqs Dolor a los 35 años de edad Dolor pie dcho y espalda	Marcha con muletas	Nacimiento	-Hombro -Húmero -Dedos I-III mano izq -Mitad pelvis derecha, -Tibia -Pie derecho	Rx Gammagrafía Tomografía biopsia	Tto fco con bifosfonatos	Revisión a los 6 y 12 meses y libre de dolor
	51	varón	--	--	Oclusión arteria pedía del pie Dolor y frialdad del pie izq Piel de extremidad inf izq tenso y brillante	--	--	-Tibia -Tarso	Rx	Tto AINES 3/día y fisio	--
	14	varón	--	si	Discrepancia de longitud miembros inf (7cm) Dolor espalda baja y cojera Rotación femoral derecha Banda iliotibial y grasa fibrosas y engrosadas	--	Nacimiento	-Hueso ilíaco derecho -Fémur dcho -Peroné -Talus -Calcáneo -Navicular -2 y 3 meta y falanges	Rx Tomo Gammagrafía Biopsia	Qx	Revisión al año, síntomas paciente y cojera mejoran notablemente.

Tabla 4. Extracción de la información relevante de los artículos de referencia de este estudio.

Hemos extraído 17 casos clínicos distribuidos en 12 varones (70'58%), 4 mujeres (23'52%) y 1 sujeto sin especificar (5'88%), siendo su media de edad $27'75 \pm 17'98$ años para mujeres y $26'08 \pm 15'65$ años para varones.

CASOS	
Hombre	12
Mujer	4
No consta	1
BILATERAL	0
DOLOR	
Dolor	13
No dolor	1
No consta	3
ZONA AFECTACIÓN	
Pie	9
Pie + pierna	7
Pie + pierna + miembro superior	1
Nº HUESOS AFECTADOS	
1	1
2 ó más	16
EDAD Diagnóstico	
<20 años	8
>20 años	9
Diagnóstico	
Técnicas radiológicas	17
Biopsia	5
Recuento de sangre completo	3
Estudio genético	2
Angiografía	1
Sólo técnicas de imagen	6

Tratamiento	
Conservador	4
Farmacológico	4
Quirúrgico	5
No consta	4
SEGUIMIENTO PATOLOGÍA	
Si	12
No consta	5
EVOLUCIÓN FAVORABLE	12/17

Tabla 5. Resumen de la extracción de la información de los casos.

No se ha observado ningún caso de afectación bilateral. Encontramos con 9 casos que en que el afecto es exclusivamente el pie; 7 casos en que la lesión está en la pierna y pie y 1 de los pacientes con afectación de extremidad superior, pierna y pie de 17. Además solo 1 de los paciente tenía afectado un solo hueso del pie, los 16 restantes sufrían lesiones en 2 o más huesos. Es necesario señalar que nuestra muestra tiene afectación de pie. Existirán otros casos en otros estudios en los que la afectación sea en otros huesos del cuerpo.

En un 52'94% de los casos el paciente que es diagnosticado de melorreostosis está por debajo de los 20 años frente a un 47'05% sobrepasan esta edad.

En cuanto a los métodos diagnósticos en el 100% de los casos se utilizaron técnicas de imagen radiológicas. Además de éstas, en 5 pacientes (29'41%) se realizó biopsia, en 3 pacientes (17'65%) se hizo un recuento completo de sangre, en 2 pacientes (11'76%) se realizó estudio genético, en 1 paciente (5'88%) fue necesaria una angiografía y en 6 pacientes (35'29%) solo se realizaron técnicas de imagen (radiografía, tomografía axial computarizada, resonancia magnética nuclear y gammagrafía). En ninguna de las pruebas de laboratorio se observaron indicios de malignidad.

El tratamiento fue conservador en 4 casos (23'53%), en 4 pacientes (23'53%) se palió los síntomas mediante tratamiento farmacológico, 5 pacientes (29'41%) tuvieron que ser intervenidos quirúrgicamente y en 4 (23'53%) de los 17 pacientes no consta el tratamiento utilizado.

El seguimiento de la evolución de la patología fue registrado en 12 pacientes (70'59%) todos ellos refieren mejoría o liberación de síntomas. En 5 pacientes (29'41) no consta la evolución.

Discusión

En el análisis histológico del hueso en la melorreostosis se puede apreciar varias alteraciones tales como aumento de densidad, aumento de masa de tejido óseo, aumento de disposición osteoide y angiogénesis⁽²⁾.

Estas variaciones histológicas del hueso afecto hacen que el mismo varíe su forma inicial con posibilidad de invasión de partes blandas y generando una deformidad apreciable en el miembro inferior. Es por ello, que dependiendo de la edad en la que se desarrolla la patología, esta invasión puede afectar al crecimiento de la musculatura adyacente y provocar serios acortamientos y/o adherencias articulares,⁽¹²⁾ y por tanto variación de la presentación clínica. El aspecto óseo histológico de la melorreostosis puede ser desde normal hasta altamente desorganizado ⁽²⁾.

También, al ser una enfermedad sistémica el pie puede verse o no afectado y se puede apreciar bilateralidad simétrica o no en la distribución de la lesiones óseas. En nuestro estudio no hemos encontrado bilateralidad en ninguno de los 17 casos. Además todos nuestros pacientes tenían afectación podal, por lo menos, ya que nuestro estudio ha ido enfocado precisamente al pie.

En nuestro estudio hemos encontrado que el 52,94% de los sujetos se diagnostican con al menos 20 años de edad, aunque otros autores sugieren que las aparece antes y que son las que condicionan las deformaciones anatómicas posteriores al estar el esqueleto en las fases finales de maduración⁽²⁾.

Aunque la literatura expone que no hay predominio de sexo⁽¹⁸⁾, en nuestro estudio, 12 de 17 pacientes (71%) que han sido diagnosticados de melorreostosis son varones frente a que solo 4 son mujeres.

El cuadro clínico de la melorreostosis tiene como punto común el dolor⁽¹⁹⁾. Nuestro estudio corrobora estos datos ya que en el análisis el 76,47% (13 pacientes de 17); en 1 caso (5,88%) fue por una llamativa masa ósea indolora sin valorar el dolor y 3 pacientes (17'65%) no consta si se realizó valoración.

Sobre el diagnóstico diferencial la clínica nos puede orientar y la radiología acercarnos más al diagnóstico. Creemos que dado que existe una patología maligna (osteosarcoma) con infiltración de tejidos blandos desde el hueso con imágenes radiológicas similares a la melorreostosis, la biopsia es una prueba necesaria en esta patología⁽²⁾. Sorprendentemente en nuestra investigación sólo en 5 de los 17 pacientes se realiza una biopsia para realizar un diagnóstico diferencial y descartar la presencia de malignidad. La presencia de malignidad orientaría hacia el osteosarcoma que es la única patología que se puede confundir radiológicamente con la melorreostosis en la imagen de infiltración de los tejidos blandos.

Es una patología que requiere un seguimiento regular de la misma⁽⁶⁾. En 11 de nuestros 17 pacientes hubo un seguimiento de la patología para valorar evolución; En los 4 pacientes restantes no se puede valorar el seguimiento de la patología al no constar el seguimiento y evolución de la enfermedad.

Limitaciones del estudio

- Es posible que se pueda obtener más información sobre esta patología si se estudian otros artículos que sostienen que parte de los pacientes pueden tener superposición con osteopoiquilia o BUS (SíndromeBouchke-Ollendorf) (D)
- Hemos descartado los artículos que no son específicos de pie. Estos artículos pueden contener información del miembro inferior que pudiera ser relevante.

Conclusiones

1. La edad media de aparición de esta enfermedad ronda los 26 años para varones y 27 para mujeres en el 23'52% de los casos con un claro predominio de hombres (70'58%)
2. El tratamiento de la melorreostosis es equivalente (33%) en función de la afectación (conservador, quirúrgico, farmacológico).
3. El diagnóstico es clínico y radiológico, completándose con biopsia en caso de dudas.



Bibliografía

1. Bryan Woolridge, N. Craig Stone, Nebojsa Denic. Melorheostosis Isolated to the Calcaneus: A Case Report and Review of the Literature. *Foot & ankle International*. 2005; 26(8):660-663.
2. Cameron N. Fick, Nadja Fratzl-Zelman, Paul Roschger, Klaus Klaushofer, Smitajha, Joan C. Marini, and Timothy Bhattacharyya. Melorheostosis a Clinical, Pathologic, and Radiologic Case Series. Original article. 2019; 43(11): 1554-1559.
3. Choi I, Kim J, Yoo W, Chung C, Cho T. Ilizarov Treatment for Equino plano valgus Foot Deformity Caused by Melorheostosis. *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 2003;414:238-241.
4. Craiovan B, Zeiler G, Delling G, Schuh A. Melorheostose des Fußes: Fall darstel lungeines seltenen Krankhe its bildes. *Zentralblattfür Chirurgie*. 2006;131(6):517-520.
5. De Beuckeleer LH Vanhoenacker FM, Van Hul W, Balemans W, Tan GJ, Hill SC, DeSchepper AM. Sclerosing bone dysplasias: genetics and radio clinical features. *Eur Radiol* 10:1423–1433, 2000.
6. Dhillon M, Saibaba B. Melorheostosis—Foot and ankle perspective. 2020.
7. Donáth J, Poór G, Kiss C, Fornet B, Genant H. Atypical form of active melorheostosis and its treatment with bisphosphonate. *Skeletal Radiology*. 2002;31(12):709-713.
8. Flechsig P, Müller S, Weber M. Symptomatische Fußver kürzungmitsubkutaner Weichteil schwellung am rechten Schienbein. *Der Radiologe*. 2011;51(12):1047-1051.
9. Gagliardi G, Mahan K. Melorheostosis: A Literature Review and Case Report with Surgical Considerations. *The Journal of Foot and Ankle Surgery*. 2010;49(1):80-85.
10. Ghai S, Sharma R, Ghai S. Mixed sclero sing bone dysplasia—a case repor twith literatura review. *Clinical Imaging*. 2003;27(3):203-205.
11. GuliaAshish, JuvekarShashikant, PuriAjay, DesaiSubhash. Melorheostosis of theFoot: A Case Report of A rare entity with a Review of Multimodality Imaging Emphasizing the Importance of Conventional Radiography in Diagnosis. *Journal of Orthopaedic Case Reports*. 2016;6(1): 79-81.
12. Ishibe M, Inoue M, Saitou K. Melorheostosis with occlusion of dorsal is pedis artery. *Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery*. 2001;122(1):56-57.
13. Joe K, Huitron S, Crawford J, Frink S. Idiopathic Equino cavo varus Foot Deformity in an 8-year-old Girl. *Clinical Orthopaedics and Related Research*®. 2009;467(9):2482-2486.

14. Kürklü M, Özkan H, Kömürcü M, Tunay S, Başbozkurt M. Melorheostosis in theFoot. American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation. 2007;86(10):868.
15. Michael A. Schreck. Melorheostosis in a Pediatric Patient. Clinically speaking. 2005; 95(2):167-170.
16. MuayadKadhim, Matthew A. Deardorff, Holly Dubbs, Elaine H. Zackai and John P. Dormans. Melorheostosis: Segmental Osteopoikilosis or a Separate Entity?. J PediatrOrthop. 2015: 35(2): 13-17.
17. Osgood G, Lee F, Parisien M, Ruzal-Shapiro C. Magnetic resonance imaging depiction of tigh tilio tibial band in melorheostosis associated with severe external rotation de formity, limb shortening and patellar dislocation in planning surgical correction. Skeletal Radiology. 2001;31(1):49-52.
18. Osher L, Blazer M, Bumpus K. Appearance of Osteolysis with Melorheostosis: Redefining the Disease or a New Disorder? A Novel Case Report with Multimodality Imaging. 2020.
19. Ricardo Andrés Orozco Quintero, María Paulina Jaramillo Caballero, Francisco Vargas Grajales, José Fernando Molina. Melorreostosis con compromiso de múltiples estructuras óseas y distribución inusual. Rev. Colomb. Reumatol. 2013; 20(1): 58-63.

