

El Primer caso de Leontiasis Osea en Colombia

Por el doctor ALFONSO BONILLA NAAR

Jefe de Clínica Quirúrgica por Concurso.

Universidad Nacional. Facultad de Medicina. Servicio de Clínica Quirúrgica del Profesor Agustín Arango Sanín. Hospital de San Juan de Dios de Bogotá.

Presentamos hoy un caso exótico de la patología humana, una enfermedad aún no definida en su etiopatogenia, la *Leontiasis Osea*. Fue descrita por Malpighi en 1697, y recibió tal denominación de Virchow desde 1864. Si juzgamos por la revisión de Pugh (1) en los últimos diez años de la Clínica Mayo, en que sólo se han hallado 10 casos de una entidad parecida llamada "Displasia fibrosa de los huesos", localizada en el cráneo solamente, y que este autor considera como una fase anterior de la Leontiasis, tenemos que concluir que se trata de una entidad muy rara. Además, en lo consultado, incluyendo obras enciclopédicas, es tan escasa la información (sólo en Cecil hay una hoja escrita con criterio definido por Bauer (2) que nos reafirma la importancia de esta comunicación.

Deseosos de conocer las publicaciones hechas en los últimos veinte años (1927-1947) revisamos el Index Medicus de Norteamérica a partir del estudio de Marx (3) sobre la anatomía patológica de la Leontiasis, trabajo citado por Bauer (2) y que consideramos de importancia para definir la enfermedad, ya que anterior a esta época es improbable que existiera un criterio claro sobre la leontiasis, confundiéndola con muchas otras entidades similares, como veremos luego. Encontramos 49 publicaciones, de las cuales 17 especifica el Index con presentación de casos, siendo muchas de ellas relacionadas a osteomielitis, enfermedad de Paget, etc. Es decir, que escasamente podemos aceptar unos 30 casos típicos, si les agregamos varios pacientes de Brails-

ford (4) así como aquellos casos, que por cualquier motivo, no llegan a las oficinas de clasificación del Index Medicus.

Sumariamos los datos sobresalientes de la enfermedad, tomados de Bauer (1) y Brailsford (4) y en seguida presentaremos nuestra observación.

Denominación.—Su nombre se debe a la similitud con el aspecto leonino que da el aumento del tejido conectivo del moluscum fibrosum. Lo llamativo de la enfermedad es una hiperostosis de los huesos del cráneo. En casos avanzados, deformaciones faciales se presentan, “pero no con el aspecto sugerido por el nombre” (Bauer). Han habido casos con un grosor de las tablas del cráneo de dos y más pulgadas. Excepcionalmente hay lesión de los huesos largos.

Etiología.—Desconocida. No es sostenible ninguna de las causas propuestas. El proceso puede parecerse al de la enfermedad de Paget, sobre todo cuando hay lesión de los huesos largos, por lo cual, algunos consideran a la enfermedad, como una osteítis deformante, localizada. La enfermedad puede iniciarse en la niñez (caso a los 6 años de Brailsford) o en la adolescencia, más frecuente. Las mujeres padecen más la enfermedad.

Anatomía patológica.—Varía en la fase inicial y en la final. Al principio desaparece la estructura de los huesos afectados. La capa externa es menos compacta y se aprecian zonas de osteolisis infiltradas de tejido vascular y conectivo que a la larga se vuelve fibroso. Ni la laminación ni los canales de Havers se aprecian en este estado, y pueden existir pequeños quistes. En un período avanzado el hueso pierde su contorno normal y se vuelve muy denso y poroso. La supuración es excepcional y resulta de una infección secundaria. En los cortes se puede parecer a la enfermedad de Paget, o a la osteotitis fibrosa quística, con la diferencia de que la fibrosis es más notoria en la Leontias Osea.

Síntomas.—Son el resultado de la compresión ósea en los tejidos vecinos. La cefalalgia puede ser muy intensa, y a veces es la primera en aparecer. La exoftalmia es casi la regla, lo mismo que trastornos oculares y auditivos. Hay asimetría en los ojos (muy separados, uno más elevado o más hundido que el otro). La dilatación venosa en la piel que cubre las zonas enfermas, es frecuente, y no son raros los trastornos nerviosos (insomnio, convulsiones, etc.) La evolución es

larga, 20 a 40 años. La muerte, aunque puede ser súbita, se debe a la caquexia.

Radiología.—Se aprecia una notable densidad ósea, pudiendo, al final, aparecer más traslúcido el tejido óseo. Como característico, hay invasión de los senos maxilares.

Diagnóstico.—Excepto en el período inicial, el diagnóstico es fácil por lo general. Existen varias enfermedades que pueden prestarse a confusión, y que por su evolución, localización y estudio radiológico, se pueden descartar (Brailsford). Este mismo autor anota que muchos casos se han clasificado como Leontiasis, por un parecido superficial y que de ahí han nacido las presumibles similitudes con la enfermedad de Paget, etc. Es interesante anotar que en la Leontiasis *hay invasión de los senos maxilares (ocluídos en la fase final)* y que excepcionalmente, como se dijo, invade huesos distintos de los de la cara y cráneo.

Diagnóstico diferencial

a) *Goundou, Anakhre, Gundo, Henpue o Henpuys.* Es una enfermedad de los nativos de la Costa Occidental Francesa, caracterizada por una osteoperinstitis osteolásica de la región nasal y senos, considerada como una secuela del Pian (Bubas). La cara se deforma por levantamientos óseos indoloros, generalmente simétricos, al rededor de la nariz y senos maxilares. Se acompaña de cefalalgia y *descargas purulentas nasales*. Las radiografías muestran espesamientos y *gran densidad ósea con cierta expansión de los senos*.

b) *Enfermedad de Paget.* Brailsford anota que los caracteres radiológicos de ambas entidades, "are entirely different". La enfermedad de Paget es de la edad adulta y *no presenta ninguna predilección por los senos*, los cuales, *aun en casos avanzados, se presentan distendidos y no ocluidos*. El cráneo se ve distendido (aumento de su circunferencia) sin que la cara presente la deformidad tan característica de la Leontiasis, agregado a que la enfermedad *tiende a invadir otros huesos (largos)* eventualidad rarísima en la Leontiasis ósea.

c) *Osteítis fibrosa quística, "polyostotic fibrous dysplasia".* En este punto nos ceñimos a Pugh (1) quien hizo un interesante estudio al respecto.

Con el término osteítis fibrosa se comprendió durante muchos

años una serie de enfermedades heterogéneas, lo cual le quitaba valor a esa designación. Anota Pugh, que el primer paso serio se dio cuando se comprobó el disfuncionamiento de las paratiroides en algunos casos de osteítis fibrosa. El segundo paso, fue la contribución de Albright y asociados, en 1937 (7) quienes describieron un nuevo síndrome, que lleva hoy día el nombre del primer autor, caracterizado por osteítis fibrosa, pigmentación de la piel y trastornos endocrinos. Reconocieron que no tenían participación las paratiroides, denominando las lesiones como, "*osteítis fibrosa diseminata*", para diferenciarlas de las causadas por las paratiroides, a las cuales llamaron, "*Osteítis fibrosa generalisata*". Maraño y de Castro Brzezicki (8) en 1948, dicen que la alteración hipotalámica puede expresarse, clínicamente, por grupos de manifestaciones distintas dentro del cuadro general: osteopatía, discromía, disgenitalismo, siendo la combinación más constante la clásica de Albright, osteoporosis, pigmentación, pubertad precoz; pueden presentarse también, osteoporosis, vitiligo é infantilismo. Los autores conceptúan, por el momento, que se pueden abarcar todos estos casos bajo el diagnóstico de síndromes *osteo-génito-cutáneo-congénitos*.

En 1938, Lichtestein (9) describió la "*Displasia fibrosa polios-tótica*", semejante al síndrome de Albright, pero sin las manifestaciones cutáneas y endocrinas, encontrando casos en que sólo un hueso estaba afectado. A esta modalidad la llama, "*Displasia fibrosa ósea*", y cuando son varios los huesos enfermos, le agregan la palabra "*polios-tótic*". Lichtestein y Jaffé consideran que esta entidad tiene su origen en la infancia. La tasa de fosforemia es normal, lo mismo que la calcemia que puede estar ligeramente aumentada. Las fosfatasas alcalinas se aumentan en forma moderada o exagerada, y no existen fenómenos de hiperparatiroidismo. La biopsia de la medula da un tejido fibroso, blanco-grisoso, que contiene trabéculas de hueso inmaduro. La corteza ósea es delgada, y hay que aclarar, que la transparencia ósea puede simular el aspecto quístico, pero no hay tal.

Hiperparatiroidismo.—Las lesiones pueden ser localizadas o generalizadas, apreciándose áreas "quísticas" en los huesos de la cara y cráneo: "pero, los caracteres radiológicos de los otros huesos fácilmente aclararán el diagnóstico, aun en caso de dudas en las lesiones del cráneo" (Brailsford).

Osteítis sífilítica del cráneo.—Se aprecia un marcado engrosamiento de la base del cráneo y de los huesos faciales, *con obliteración*

de los senos, y podría confundirse con la Leontiasis ósea. La clínica y la serología, aclararán el diagnóstico. Al respecto Knaggs (5) citado por Brailsford, ha estudiado in extenso este tipo de lesión sifilítica, y la divide en dos grupos importantes: "*Creeping*" periostitis de los huesos de la cara y cráneo, y "*Osteitis difusa*", con cambios generales, circunscritos y locales.

Hemiatrofia craneana con hipertrofia compensadora homolateral del cráneo y senos, con disminución del volumen craneano.—El doctor



A. T. Ross (6) describió un caso de esta rara enfermedad que debemos tener en cuenta para evitar errores diagnósticos.

Tratamiento.—Médico, ninguno. La cirugía se utiliza para disminuir.

Historia Clínica

Nobre: J. V. Edad: 50 años. Natural: La Mesa (Cundinamarca). Soltero. Agricultor. Entró al hospital el 3 de noviembre de 1947. Cama número 6.

Antecedentes familiares.—Sin importancia. Ningún pariente ha tenido enfermedad semejante a la suya.

Antecedentes personales.—Viruelas, blenorragia (sin complicación) y disentería, posiblemente amibiana.

Enfermedad actual.—El paciente vino a consulta por una fimosis molesta y fenómenos de disuria, y se aprovechó para un detenido estu-

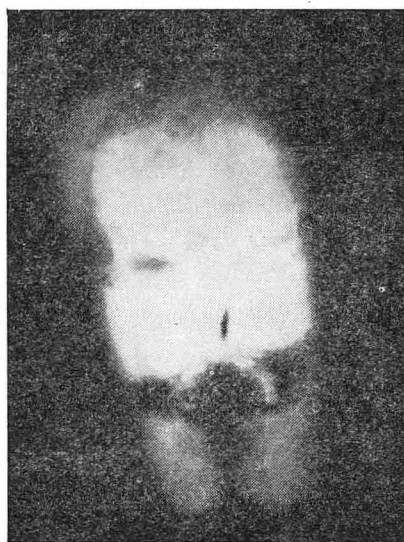
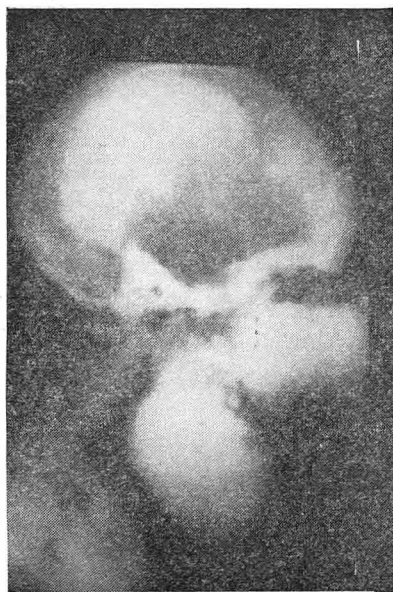


dio de su extraña dolencia, la cual dice, le comenzó hace 25 años, más o menos. Notó, casi simultáneamente, un crecimiento paulatino de los pómulos; luego, se le fue engrosando el maxilar inferior y en seguida notó deforme la cabeza en la zona del parietal izquierdo. El crecimiento de los huesos ha sido muy lento hasta llegar a perder la visión del ojo derecho por invasión ósea de la órbita. Respira con dificultad, desde hace algunos años, por compresión de las tumefacciones maxilares sobre las partes blandas y osteo-cartilaginosas de la nariz. La piel que cubre los tumores maxilares superiores presenta una abundante circulación venosa colateral, y en algunas partes es brillante y

tensa. Este paciente, que nunca ha experimentado dolores, manifiesta un estado eufórico permanente muy llamativo, si consideramos el aspecto repugnante de su facies. A la palpación no se despierta dolor y la mano tiene la sensación de algo pétreo (Figs. 1, 2, 3 y 4).

Exámenes de laboratorio

Radiología.—"En las placas radiográficas de la cara tomadas en distintos sentidos se ve la sombra muy densa y muy grande de tumores en cada uno de los maxilares superiores, deformando completamente la región, y en el lado derecho invadiendo la órbita. En cada una de las ramas del maxilar inferior existe también un gran tumor que las



invade produciendo un gran espesor del hueso, con ensanchamiento de $6\frac{1}{2}$ cms. y deformando completamente esta región.

"Sobre la región parietal izquierda encontramos también un gran tumor denso que va desde la cima del cráneo hasta la región de la fosa temporal. Es de anotar que los huesos afectados por los tumores no han hecho explosión, y sus contornos están bien limitados.

"Por los datos radiológicos anotados podemos decir que la monstruosidad producida por los tumores de la cara y del cráneo no es de origen maligno". Fdo. doctor Paulo E. Falla (Radiólogo del Hospital de San Juan de Dios). Noviembre 5 de 1947. (Número 48.478).

Estudio estereoscópico.—"En las placas estereoscópicas del cráneo no se percibe, hasta el momento, signo alguno de tumor endocraneano; la silla turca tiene aspecto normal y tampoco se notan huellas de aumento de tensión". Fdo. P. E. Falla. (Febrero 2 de 1948. (Número 49,148)).

Examen histológico.—"Las preparaciones muestran tejido óseo y tejido cartilaginoso, en el que, fuera de la presencia de zonas de hemorragia, no hay cambios histológicos de importancia". Fdo. doctor Alfonso Méndez Lemaitre. Jefe de Laboratorio. Instituto Nacional de Radium. (Número 20.839. Enero 13 de 1948).

Azoemia, 0.22 gms. ‰. Glucemia, 0.73 gms. ‰. (Tiempo de coagulación (Howell); 8 mins. Huevos de *Ancylostomidae*, X. *Hemograma*: Hematíes, 4.020.000; Leucocitos, 8.800; Polimorfonucleares, 83%; Linfocitos pequeños, 17%. Calcemia, 9 miligramos‰; Cloruremia, 5 gms. ‰. (plasmática). Fosforemia, 5,20 miligramos ‰; *Protidemia*: total, 8,48 gms. ‰, serinas, 3,86 y globulinas, 4,62 gms. ‰. *Sedimentación*: A la media hora, 100 m. m., a la hora 116 m. m. y a las dos horas, 123 m. m. (padecía una cistitis, fimosis y estrechez uretral). *Examen de orina*: Albúmina, muy ligeras huellas. Glucosa, no hay. Píocitos, bacterias y células de descamación, X. Metabolismo básico, + 1.

BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

(1) Pugh, David E.—Fibrous Displasia of the skull: a probable explanation for Leontiasis Ossea. *Radiology*, 44 (6): 548-555, June, 1945.

(2) Bauer, Walter.—Leontiasis Ossea. *Textbook of Medicine (Cecil's)* 7 th. ed. page, 1.461-1.462. W. B. Saunders Company. Philadelphia, London, 1947.

(3) Marx, H.—Zur pathologischen anatomia der Leont. Ossea (Citado por Bauer) *Beitr. z. path. Anat. u. z. allg. Path.*, 77: 501-524, abril, 1927.

(4) Brailsford, James F.—*The Radiology of Bones and Joints*. Third ed. pages, 207, 269, Churchill Ltd., London, 1944.

(5) Knaggs, R. Lawford.—*Brit. Jour. Surg.* 12, 524, 1924 (Citado por Brailsford).

(6) Rose, A. T.—*Amer. J. Roent.*, 332, March, 1941, (Cita de Brailsford).

(7) Albright, Fuller, Butler, A. M., Hampton, A. O., and Smith, Patricia. Syndrome characterized by Osteitis Fibrosa Disseminate, Areas of Pigmentation and Endocrine Dysfunction, with precocious puberty in Females: reporte of five cases. *New England J. Med.*, 216; 727-746., April 29, 1937 (Cita de Pugh).

(8) Marañón, G. y De Castro. Brzezicki, P.—*Boletín del Instituto de Patología Médica*, Madrid, España, 3 (2): 21, febrero de 1948 (Sumario de la *Rev. Squibb*).

(9) Lichtestein, Louis.—Polyostotic Fibrous Displasia. *Arch. Surg.* 36: 874-898, May, 1938. (Cita de Pugh).

Dr. A. BONILLA-NAAR. Bogotá, marzo de 1949.