

Melorreostosis: a proposito de un caso

Salanova Paris R, Martínez Pérez C, Montaner Alonso D.

Hospital Universitario Dr. Peset

Introducción:

- La melorreostosis también conocida como osteopatía hiperostótica o Enfermedad de Leri, es una displasia ósea mesenquimal poco frecuente, clasificada dentro de las displasias óseas esclerosantes descrita por Leri y Joanny en 1922.
- Se caracteriza por presentar dolor, deformidad progresiva de las extremidades y rigidez articular.

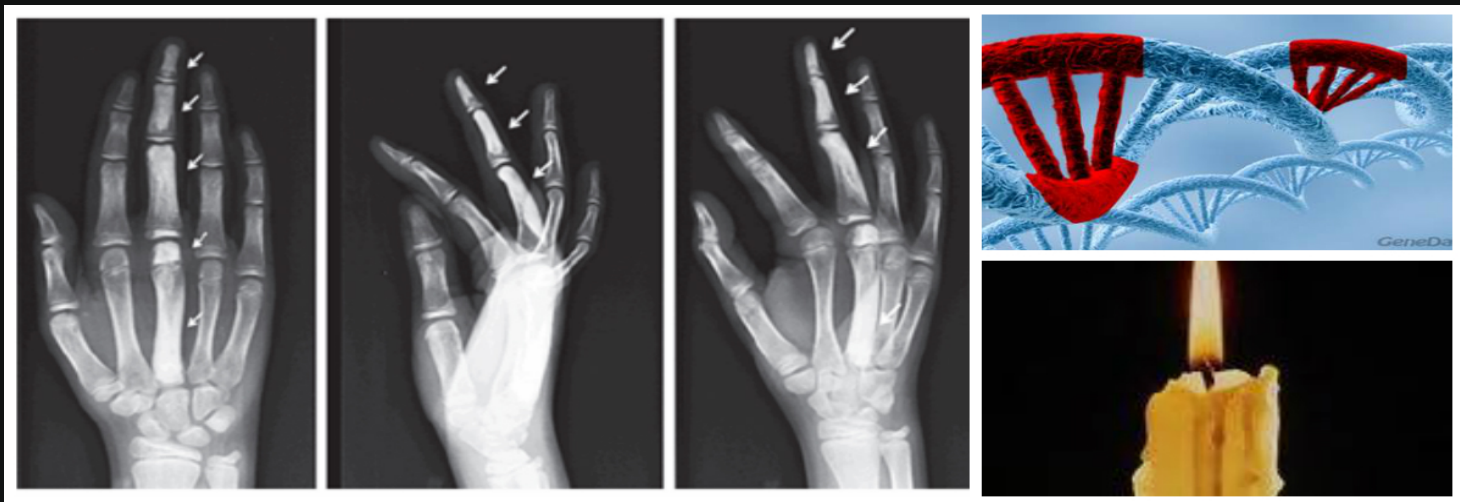


Melorreostosis: a proposito de un caso

Salanova Paris R, Martínez Pérez C, Montaner Alonso D.

Hospital Universitario Dr. Peset

- La prevalencia es de $<1/1000000$
- Su etiología se debe a una mutación con pérdida funcional del gen LEMD3, que codifica para una proteína de la membrana nuclear interna.
- La enfermedad raramente afecta a los miembros superiores y se han reportado muy pocos casos localizados en la mano.
- En radiografías simples, la melorreostosis muestra una hiperostosis cortical con un engrosamiento similar a la cera derramada por una vela.



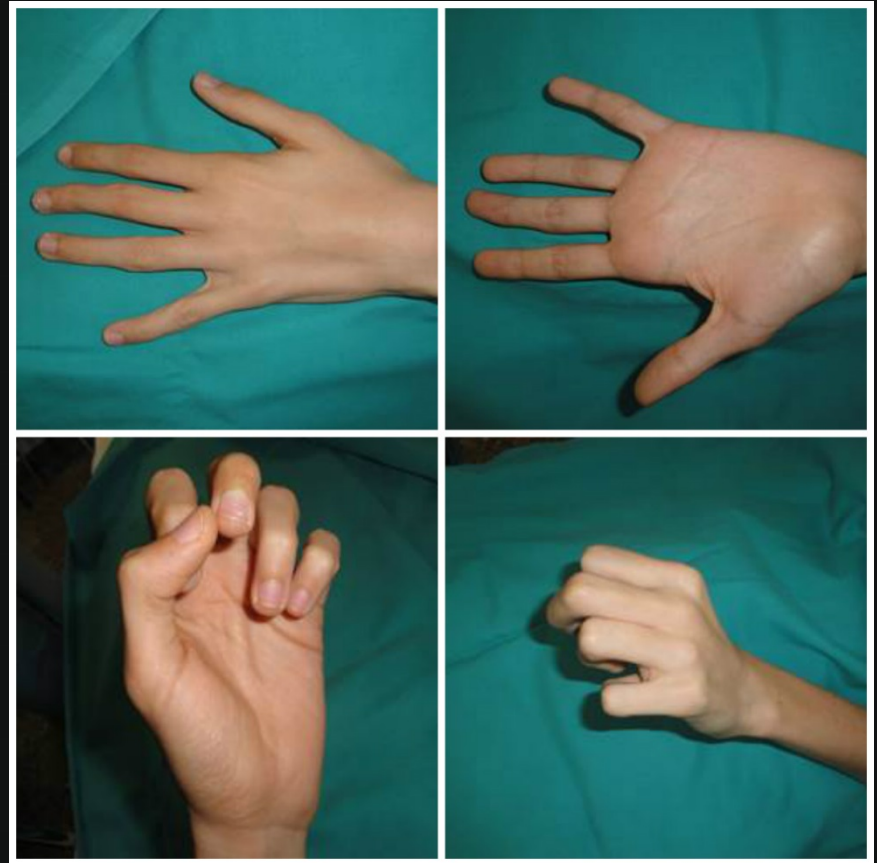
Melorreostosis: a proposito de un caso

Salanova Paris R, Martínez Pérez C, Montaner Alonso D.

Hospital Universitario Dr. Peset

Materiales y Métodos:

- Presentamos el caso de un paciente de 14 años de edad con deformidad y rigidez típicas de la enfermedad en 3º dedo mano derecha de varios años de evolución.
- El tratamiento consistió en capsulotomía y exéresis de tejido fibroso en metacarpofalángica (MTCF) e interfalángica proximal (IFP).



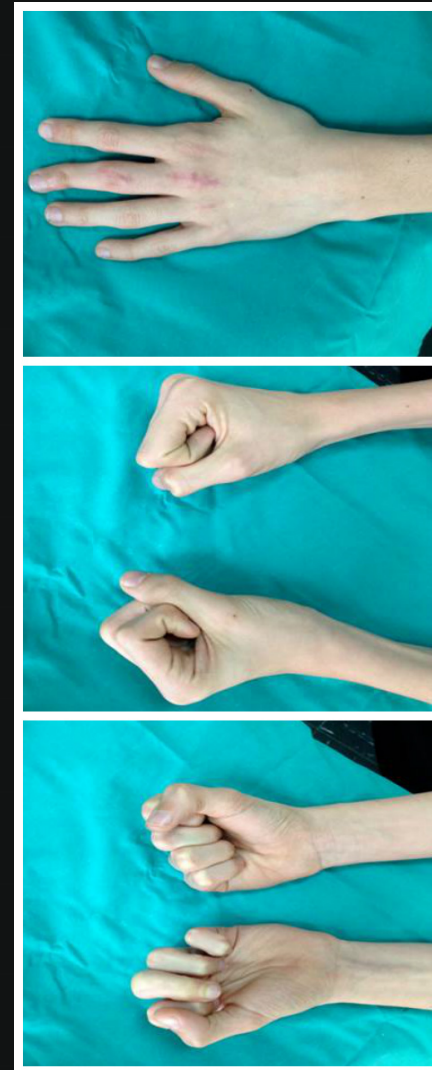
Melorreostosis: a proposito de un caso

Salanova Paris R, Martínez Pérez C, Montaner Alonso D.

Hospital Universitario Dr. Peset

Resultados:

- La flexión de la articulación MTCF e IFP del tercer dedo y la funcionalidad total de la mano ha mejorado ya que la rigidez originada por la retracción capsular del tercer dedo dificultaba la capacidad de prensión del resto de dedos.



Melorreostosis: a proposito de un caso

Salanova Paris R, Martínez Pérez C, Montaner Alonso D.

Hospital Universitario Dr. Peset

Discusión:

-  La melorreostosis es una enfermedad que raramente se puede observar en la mano y aún menos en niños de forma sintomática.
-  El tratamiento inicial es conservador, actuando quirúrgicamente cuando las medidas anteriores ya no son eficaces, debiendo esperar hasta la maduración del esqueleto para realizar terapias más agresivas.

Bibliografía:

-  Azuma H, Sakada T, Tanabe H, Handa M. Melorheostosis of the hand: A report of two cases. The journal of hand surgery. 1992; 17 (6) 1076-8
-  Bashir S I, Wani I H, fayaz Y, Morton T, Salaria A, Gupta R. Melorheostosis of Ring-finger: A case report. The Internet Journal of Orthopedic Surgery. 2009; 14 (2).
-  Campbell C S. Melorheostosis of the upper limb. The journal of bone and joint surgery. 1955; 37B (3): 471-3
-  Fernandes C H, Nakachima L R, Santos J B G, Fernandes A R C, Jannini M G, Faloppa F. Melorheostosis of the thumb and trapezium bone. Hand 2011; 6:80-84
-  Hesse E, Brand J, Bastian L, Krettek C, Meller R. Knochen im (Über-)Fluss: das seltene Krankheitsbild der Melorheostose. Der Unfallchirurg . 2008; 111 (7): 553-8
-  Hollick RJ, Black A, Reid D. Melorheostosis and its treatment with intravenous zoledronic acid. BMJ Case Rep. 2010; 2010: bcr04.2009.1757
-  Julio Javier Masquijo J J, Allende V. Melorreostosis de la mano en un paciente pediátrico. Arch Argent Pediatr 2010; 108(6): 121-5
-  Kingori J, Nguku L, Gakuu L N. Melorheostosis. East African Orthopaedic Journal. 2009; 3 29-31
-  Netscher D T, Baumholtz M A, Popek E, Schneider A M. Non-malignant Fibrosing Tumors in the Pediatric Hand: A Clinicopathologic Case Review. Hand. 2009; 4:2-11