

OSTEOPOIQUILIA. ESTUDIO DE 12 PACIENTES

A. FERNÁNDEZ ALDANA^a, G. QUINTANA LÓPEZ^a,
A. ROJAS VILLARRAGA^b, J.F. RESTREPO SUÁREZ^c,
F. RONDÓN HERRERA^d, Á. SÁNCHEZ CONTRERAS^e,
E. CALVO PÁRAMO^f Y A. IGLESIAS GAMARRA^g.

^aMÉDICOS INTERNISTAS. RESIDENTES DE SEGUNDO AÑO DE REUMATOLOGÍA, UNIVERSIDAD NACIONAL DE COLOMBIA.
^bMÉDICA INTERNISTA Y REUMATÓLOGA. UNIVERSIDAD NACIONAL DE COLOMBIA. ^cMÉDICO INTERNISTA Y REUMATÓLOGO. PROFESOR ASOCIADO. FACULTAD DE MEDICINA. UNIDAD DE REUMATOLOGÍA. UNIVERSIDAD NACIONAL DE COLOMBIA. COORDINADOR UNIDAD DE REUMATOLOGÍA. ^dMÉDICO INTERNISTA Y REUMATÓLOGO. PROFESOR ASOCIADO. FACULTAD DE MEDICINA. UNIDAD DE REUMATOLOGÍA. UNIVERSIDAD NACIONAL DE COLOMBIA. ^eMÉDICO REUMATÓLOGO. PROFESOR ASOCIADO. FACULTAD DE MEDICINA. UNIDAD DE REUMATOLOGÍA. UNIVERSIDAD NACIONAL DE COLOMBIA. ^fMÉDICO RADIÓLOGO. PROFESOR ASISTENTE. FACULTAD DE MEDICINA. UNIVERSIDAD NACIONAL DE COLOMBIA. ^gMÉDICO INTERNISTA Y REUMATÓLOGO. PROFESOR TITULAR. FACULTAD DE MEDICINA. UNIDAD DE REUMATOLOGÍA. UNIVERSIDAD NACIONAL DE COLOMBIA.

La osteopoiquilia y osteopatía condensante diseminada es una rara entidad, de carácter hereditaria-familiar, que afecta especialmente al sexo masculino y de curso asintomático, caracterizada por el hallazgo radiológico de pequeños focos ovoides o lenticulares entre 2 mm y 2 cm, paralelos al eje longitudinal del hueso. Se ha descrito asociada a la dermatofibrosis conocida como síndrome de Buschke-Ollendorff. Se describe una serie de 12 pacientes, con diagnóstico de osteopoiquilia de acuerdo a los criterios diagnósticos establecidos, observando en todos ellos adecuado modelado óseo, razón por la que se propone clasificar esta entidad en un grupo diferente al de las llamadas enfermedades displásicas de hueso. Se describe la primera asociación en la literatura mundial entre osteopoiquilia, dermatofibrosis lenticular y condrocalcinosis.

PALABRAS CLAVE: osteopoiquilia, osteopatía condensante diseminada, síndrome de Buschke-Ollendorff, condrocalcinosis.

Osteopoiquilia or condensing disseminated osteopathy is a rare entity of inherited-family character that affects especially to the masculine gender and its pattern is asymptomatic. It is characterized by the radiological discovery of small ovoid or lenticular focuses between 2 mm and 2 cm parallel to the longitudinal axis of the bone. It has been also described associated to the well-known dermatofibrosis as Syndrome of Buschke-Ollendorff. A series of 12 patients with osteopoiquilia is described according to the approaches of diagnostic criteria and observing in all of them appropriate modeling bony. For these reasons, we propose to classify this entity in a different group of illnesses called bone displastic diseases. It is described the first association from osteopoiquilia, lenticular dermatofibrosis and condrocalcinosis in the world literature.

KEY WORDS: osteopoiquilia, condensing disseminated osteopathy, Syndrome of Buschke-Ollendorff, condrocalcinosis.

INTRODUCCIÓN

La osteopoiquilia se denomina también osteopatía condensante diseminada, descrita inicialmente por Albers-Schonberg en 1915-1916^{1,2}, fue mejor definida por Ledoux-Lebard, Chabaneix y Dessane en 1916-1917³, a quienes se le atribuye la denominación. La denominación que le dan los autores anteriores, como osteoiquilia en su traducción literal significa «huesos con manchas»³. Es una enfermedad heredo-familiar que se puede presentar a cualquier edad, afecta con mayor frecuencia al sexo masculino y en ocasiones se asocia a una dermatofibrosis descrita como síndrome de Buschke-Ollendorff⁴ en 1928. Puede tener relación patogénica con la osteopatía estriada, ya que se han encontrado pacientes con osteopoiquilia cuyos hijos tienen osteopatía estriada^{1,5}. La osteopoiquilia se ha podido observar durante tres generaciones y se ha considerado que puede ser asintomática y suele diagnosticarse casualmente al tomar una

radiografía con diferentes propósitos^{1,5,6,7-13}, o porque se sospecha en presencia de una dermatofibrosis lenticular^{1,5,6,14-22} o de una esclerodermia lineal²³⁻²⁵. Iglesias et al^{23,24} en Colombia, a través de un estudio prospectivo de 25 pacientes con esclerodermia lineal en el cual se buscó intencionadamente su asociación con melorreostosis (osteitis hipertrófica de los huesos de las extremidades, entidad poco frecuente, caracterizada por lesiones en forma de «escurrimientos de cera», o sea, imágenes de osteoesclerosis distribuidas a lo largo del eje mayor de los huesos; puede afectar articulaciones y tejidos blandos, produciendo fibrosis y dando como resultado contracturas y angulaciones de las articulaciones afectadas) y osteopoiquilia, sólo pudo demostrarse en una paciente la coexistencia de osteopoiquilia y esclerodermia lineal. Los hallazgos radiológicos se caracterizan por la presencia de pequeños focos ovoides o lenticulares entre 2 mm y 2 cm, focos de osteocondensación que se encuentran paralelos al eje longitudinal del

hueso^{11,5,6,7-13,25}. Compromete casi todos los huesos con excepción del cráneo y son raros en costillas, cuerpos vertebrales y maxilar inferior. En los huesos tubulares largos se localizan en la metáfisis y en la epífisis. Excepcionalmente compromete la diáfisis; a nivel de la escápula y el íleon toman la apariencia de manchas desordenadas que se irradian desde la fosa glenoidea y el acetábulo (figs. 1, 2). Usual-



Fig. 1. Radiografía anteroposterior de pelvis en la que se observan lesiones lenticulares de diferentes tamaños a nivel de la epífisis y metáfisis del fémur, además lesiones lenticulares a nivel del acetábulo y del isquión, estas imágenes simulan una metástasis osteoblástica.



Fig. 2. Húmero derecho y clavícula donde se aprecian imágenes lenticulares que comprometen la epífisis y metáfisis del húmero y parte de la clavícula, no se observa compromiso a nivel cortical.

mente, el diagnóstico se lleva a cabo al observar los hallazgos radiológicos descritos *vide supra*^{11,5,6,7-13} encontrándose en la mayoría de los casos publicados lesiones de tipo simétrico, pero hay informes sobre asimetría^{1,5,6}.

La osteopoiquilia se considera como una entidad rara, pero, al revisar la literatura, existen más de 200 publicaciones, llamando la atención varias afirmaciones que van conformando dogmas sobre esta enfermedad, y que después de seguir varios pacientes durante más de 15 a 20 años, nos permite refutar varias afirmaciones y plantear nuevas observaciones sobre los casos.

Varias publicaciones sobre múltiples casos familiares nos permiten indicar que existe un patrón de herencia autonómica dominante tanto en la osteopoiquilia como en el síndrome de Buschke-Ollendorff^{4,26-30}. La distribución y la herencia de las densidades de la osteopoiquilia sugieren alguna alteración mecánica a nivel de los huesos esponjosos, pero el carácter difuso y la herencia dominante, la asociación con varias alteraciones cutáneas, con el síndrome Buschke-Ollendorff, así como la expresión acelerada durante la pubertad nos permiten plantear la posibilidad de una alteración metabólica del tejido conectivo y su interacción durante el modelamiento óseo^{1,5,6}.

Sólo comentaremos las clasificaciones recientes sobre displasias esqueléticas como la de Greenspan en el año 1991²⁷, la de Vanhoenacker²⁸ en el año 2000 y la de Van Hul en el año 2001²⁵. En las tres se considera osteopoiquilia como una displasia por defecto en la formación ósea osteocondral, o de tipo mixto como se observa

en aquellos casos de sobreposición de varias enfermedades como osteopoiquilia, osteopatia estriada y melorreostosis. Esta afirmación se ha realizado en todos los textos sobre enfermedades de los huesos y en más de 200 publicaciones sobre estas patologías.

En nuestros 12 pacientes de osteopoiquilia no hemos observado huesos displásicos, ni encontramos un defecto óseo del modelamiento, estando de acuerdo con la nueva ubicación de la *International Nomenclature and Classification of the Osteochondrodysplasias* de 1997, donde participaron los más prestigiosos investigadores sobre las enfermedades metabólicas óseas, que dirige Ralph S Lachman^{29,30} y que incluyen a la osteopoiquilia en el apartado 25, como «enfermedades que se caracterizan por un incremento en la densidad ósea sin modificación de la forma del hueso», pero, a pesar de ello, en este grupo se incluyen displasias esqueléticas como las diferentes formas de osteopetrosis, picnodistosis y las diferentes formas de osteoesclerosis axial^{29,30}.

La asociación de osteopoiquilia con varias enfermedades cutáneas, reumáticas, neoplásicas, nos obliga a pensar en la necesidad de analizar mejor la génesis de esta enfermedad.

MATERIALES Y MÉTODOS

En forma prospectiva hemos estudiado los pacientes que consultaron al hospital San Juan de Dios de Bogotá desde 1968 hasta diciembre de 1996 y a la Clínica de fractura de la ciudad de Barranquilla (Colombia) desde 1984 hasta diciembre de 2003. Además se ha llevado a cabo el rastreo de los archivos de historias clínicas desde 1964 hasta junio de 1996 de la Unidad de Reumatología del San Juan de Dios, documentándose 12 pacientes que reúnan los criterios clínicos y radiológicos propuestos para osteopoiquilia^{7,12,25,27}.

Los criterios de inclusión para los 12 pacientes que estudiamos fueron los siguientes:

I. Criterios radiológicos (radiografía convencional).

1. Pequeños focos finos ovoides o lenticulares entre 2 mm a 1 cm de osteocondensación, paralelos al eje longitudinal del

hueso; con especial predilección por la epífisis y la metáfisis, simétricas o asimétricas.

2. Los focos osteopoiquílicos agrupados especialmente en las regiones paraarticulares y su evidencia en la cavidad medular.

3. Si su distribución es asimétrica, su predilección por la epífisis y la metáfisis a nivel de los huesos tubulares largos, carpo, tarso, pelvis, acetábulo y escápula.

4. Compromiso de reja costal, columna, cráneo, por la posibilidad de metástasis osteoblásticas

II. Criterios gammagráficos con radionúclidos con tecnecio.

1. Ausencia de actividad alrededor de las lesiones.

III. Criterios cutáneos.

1. La asociación con las tres variantes del síndrome Buschke-Ollendorff.

2. La presencia de nevus elásticos.

3. Se investigó la osteopoiquilia en 25 pacientes con esclerodermia lineal, que se diagnosticaron en forma continua.

IV. Se practicaron estudios de laboratorio como niveles séricos en calcio y fósforo en sangre y orina de 24 horas, además fosfatasa alcalina total y los estudios de laboratorio de rutina como citología hemática, pruebas de función renal y hepática.

RESULTADOS

Se estudiaron 12 pacientes, todos de raza mestiza, 6 mujeres y 6 hombres, con edades que oscilaban entre los 18 y los 45 años, promedio de edad 28,75 años, quienes cumplían los criterios de inclusión establecidos previamente (tabla 1).

Como en la mayoría de los casos, el diagnóstico se realizó por un hallazgo casual, y se logró estudiar los antecedentes hereditarios sólo en una paciente de 42 años con dermatofibrosis lenticulares (síndrome de Buschke-Ollendorff que además tenía una condrocalcinosis (primer informe en la literatura mundial). Observamos tres pacientes con 3 áreas de compromiso radiológico localizadas en manos, hombros y caderas en forma simétrica, generalmente eran menos de 10 pequeños focos de osteopoiquilia, en los otros 8 pacientes eran más de 10 focos de islotes óseos localizados en húmero, omóplato, cabeza general,

TABLA 1
Características de los pacientes

Edad	Sexo	Huesos comprometidos	Asociación
29	Fem.	Manos, hombros, acetábulos, rodillas	Lupus
42	Fem.	Manos, húmero, pelvis, acetábulos	Esclerodermia lineal
35*	Fem.	Rodilla, húmero, tibia, fémur y patelas	Síndrome de Buschke-Ollendorf y condrocalcinosis
38	Fem.	Acetábulos, fémur, húmero	
45	Fem.	Manos, acetábulo, húmero, omóplato y fémur	
19	Fem.	Fémur, acetábulos, manos, pies y húmeros	
18	Mas.	Acetábulo, fémur, húmero, omóplatos	
25	Mas.	Acetábulos, fémur	
29	Mas.	Acetábulo, húmero, omóplato	
30	Mas.	Húmero y omóplato	
19	Mas.	Húmero, omóplato, acetábulo, femur	
22	Mas.	Acetábulo, fémur, húmero, omóplato	

*Primer caso comunicado en la literatura mundial de la asociación de osteopoiquilia con síndrome de Buschke-Ollendorf y condrocalcinosis.
Fem: femenino; Mas: masculino.

especialmente en acetábulos y cuello y cabeza femoral, que en 4 de los pacientes, el diagnóstico fue de lesiones metastásicas. Las lesiones siempre fueron simétricas, y no se encontró en este grupo de 8 pacientes compromiso asimétrico.

Asimismo, no hallamos ninguna alteración en los estudios gammagráficos, especialmente en los últimos 8 pacientes que era necesario descartar la posibilidad de metástasis osteoblásticas. No encontramos ninguna alteración en las pruebas de laboratorio, excepto en la paciente que tenía la asociación con esclerodermia lineal, que tenía anticuerpos antinucleares (ANAS) positivos, a título de 1:160 patrón moteado. No observamos otras patologías cutáneas como esclerosis tuberosa, hemangiomas y neurofibromas.

En los 25 pacientes con esclerodermia lineal que hemos estudiado en forma prospectiva, sólo encontramos una paciente con osteopoiquilia generalizada (fig. 3). La otra paciente con lesiones cutáneas, fue una paciente con diagnóstico de lupus eritematoso generalizado, a quien se le practicó una radiografía de manos y se le documentó la osteopoiquilia. La paciente con la dermatofibrosis lenticular presentaba lesiones ovoides en las manos y las rodillas, de aspecto amarillo claro, muchas veces suele pasar desapercibida esta lesión, si no se conoce esta asociación. El compromiso óseo se encontró especialmente

en pelvis, fémur, acetábulos, escápula, húmero, carpo y tarso. No hallamos compromiso a nivel del cráneo, reja costal y clavícula. No encontramos casos en niños, ni asociación con neoplasias; sólo la paciente con dermatofibrosis lenticular consultó por dolor y aumento de volumen de las rodillas, por lo que se le practicó artrocentesis y se detectaron cristales de pirofosfato de calcio, compatible con condrocalcinosis.

Resulta muy llamativo que en los 12 pacientes, a quienes les practicamos los estudios gammagráficos con tecnecio 99 y pirofosfato, no se encontrara ningún hallazgo gammagráfico, lo que sugiere que no existía ningún proceso metabólico activo en este estudio.

Finalmente, ninguno de nuestros pacientes tenía alteración del modelamiento óseo, lo que nos demuestra que estos pacientes no tienen ninguna displasia esquelética. En 6 de los pacientes que hemos tenido la oportunidad de observar durante un lapso de 10 años, no se ha encontrado ninguna modificación en los aspectos radiológicos ya analizados.

DISCUSIÓN

La osteopoiquilia se considera una enfermedad hereditaria y en la mayoría de los estudios se observa como de herencia auto-

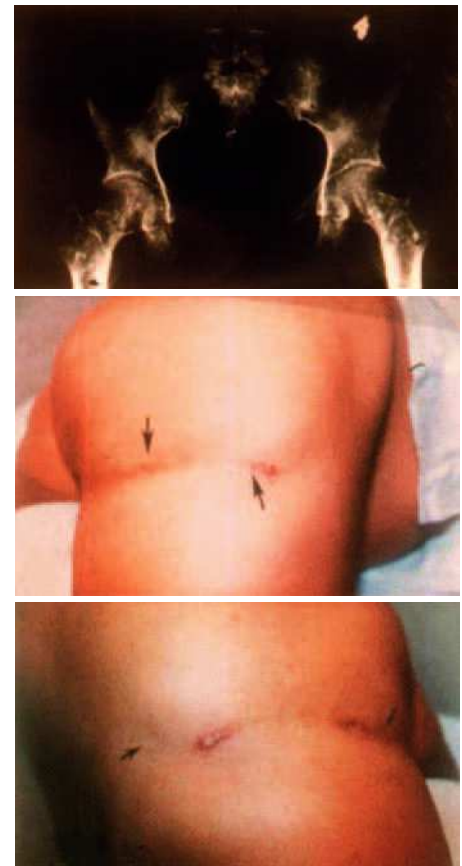


Fig. 3. Paciente con esclerodermia lineal a nivel del surco, de los glúteos y en la radiografía de pelvis anteroposterior se aprecian pequeñas imágenes lenticulares en la epifisis, metáfisis y a nivel acetabular.

sómica dominante, aun cuando en nuestros pacientes no corroboramos este dato, ya que la mayoría, los estudiamos en forma casual, detectando a 10 pacientes que consultaron por otros problemas y se documentó la osteopoiquilia a través de una radiografía simple, excepto en dos casos: una paciente con condrocalcinosis de rodillas y dermatosis lenticulares, y la otra paciente por tener una lesión de esclerodermia lineal al nivel de los glúteos, donde se investigó intencionadamente la osteopoiquilia y se logró demostrar la enfermedad.

Desde el punto de vista epidemiológico, son pocos los estudios realizados, ya que es difícil tener casuística sobre esta entidad y en la mayoría de las publicaciones se trata de descripciones de un caso en una familia. Szabo en 1971 describe una prevalencia de 1:50.000, pero afirmar datos de prevalencia de esta enfermedad es bastante difícil de aceptar¹. Entre los conceptos que creemos que se deben modificar sobre esta enfermedad,

está el de su pertenencia a las displasias óseas esqueléticas, como se afirma en las diferentes clasificaciones de las enfermedades metabólicas óseas que se han publicado²⁷⁻³⁰. Por ello, no compartimos la clasificación de la osteopoiquilia como si fuese una displasia esquelética, ya que, al parecer, ha sido encajonado en esta nomenclatura en la mayoría de las clasificaciones que se han propuesto para esta patología como la realizada por Greenspan²⁷ en 1991, en los diferentes textos de Resnick, en el libro de Avioli y Krane³² publicado en 1990 y planteada por Michael P White, la de Von Hoenacker²⁸ y la de Van Hul²⁵ en el 2001 y en las diferentes publicaciones sobre osteopoiquilia en la literatura universal. En la última reunión de nomenclatura publicada en la revista *Pediatr Radiol* en 1998³⁰, se clasifica a la osteopoiquilia como una enfermedad en la que existe un incremento de la densidad ósea sin modificación de la forma o modelamiento de los huesos, pero la agrupan con otras displasias esqueléticas como las osteopetrosis, la picnodisostosis y las osteoesclerosis axiales.

En el estudio de nuestros 12 pacientes, no encontramos alteración del modelado óseo, lo que confirma la ausencia de displasia esquelética; además, no encontramos alteraciones en los estudios gammagráficos, posiblemente los ístoles óseos se forman durante el desarrollo de la osificación osteocondral, en la etapa prepuberal, hipótesis a confirmar, ya que son pocos los estudios en niños. En los 6 pacientes a quienes se les practicaron estudios radiológicos de control, no se halló modificación en las nuevas radiografías, en contraposición a los estudios de Kim y Barry en 1964 y los de Black y Liebre en 1965.

En el estudio de Lachman et al²⁹, a pesar de que se estudian las alteraciones cromosómicas, genómicas y proteómicas de las diferentes osteocondrodisplasias, no se realizó ninguno de estos estudios en este grupo de pacientes, debido a que la mayoría de los casos son hallazgos casuales que no implican ningún riesgo para los pacientes. De los 12 pacientes que estudiamos, en 3 observamos compromiso cutáneo, como la dermatofibrosis lenticular^{7-13,32}, el caso asociado a lupus eritematoso sistémico (LES)^{6,33} y la paciente con la esclerodermia lineal^{5,6}, por lo que concluimos

que no existe una asociación con la teoría de los esclerotomas (porción ventromedial de las somitas, donde se formarán huesos y cartílagos de la columna vertebral) ya que no existe una relación entre la presencia de osteopoiquilia y enfermedad dermatológica, como lo propone Murray y McCredie¹.

En nuestros pacientes no encontramos ningún hueso displásico, ni disostosis esquelética para afirmar este concepto inadecuado. El modelado de los huesos de nuestros pacientes es normal tras 15 y hasta 20 años de observación en 6 de nuestros 12 pacientes. No encontramos ninguna modificación en los hallazgos radiológicos en las radiografías de control. Esto se contradice con las observaciones de Kim y de Barry en 1964 y con las observaciones de Black y Liebre. Pocos estudios existen en la literatura sobre estas observaciones. Posiblemente en la génesis de la osteopoiquilia, tengamos que afirmar que ésta se origina en la esponja de los huesos durante la pubertad, quedando estos pequeños islotes óseos atrapados durante la fase del modelado óseo. La mayoría de las biopsias de huesos han demostrado que es un hueso lacunar maduro, de acuerdo a las pocas publicaciones desde que se logra documentar esto, como lo realizado por Brucke en 1933, Jaffe en 1972, Schay en 1975, Schmorl en 1931, Lagier et al en 1984.

Describimos la primera asociación en la literatura mundial entre osteopoiquilia dermatofibrosis lenticular y condrocalcinosis. En Hispanoamérica es el primer informe amplio observacional de la osteopoiquilia y sólo existe una descripción: un caso descrito por Pila et al en Cuba en 1989; de acuerdo a la observación de los 12 pacientes, en más de 10 años de seguimiento podemos afirmar que la osteopoiquilia se puede presentar en cuatro formas:

1. Con el síndrome de Buschke-Ollendorff, descrito en 1982 como la asociación de la dermatofibrosis lenticular diseminada y la osteopoiquilia, que se puede heredar en una forma autosómica dominante.
2. La asociación de osteopoiquilia con esclerodermia lineal, LES o condrocalcinosis como una herencia autosómica recesiva.

3. La asociación de osteopoiquilia con otras patologías óseas o no óseas. Se describe la asociación con un tumor de células gigantes, sarcoma sinovial, artritis reumatoidea (AR), gota.

4. La osteopoiquilia no asociada a ninguna patología. Puede presentarse bajo dos formas: la puntata o síndrome de Albers-Schonberg y la estriada.

En relación con el diagnóstico diferencial, muy pocas enfermedades producen la imagen radiológica de la osteopoiquiosis, pero en ocasiones es importante diferenciarla de la osteopatía estriada y en algunas ocasiones puede simular metástasis osteoblásticas como suele ocurrir con los carcinomas de próstata y de mama.

La radiología simple es bastante útil para el diagnóstico, la escanografía y la resonancia magnética, aunque limitan muy bien las áreas de condensación ósea, no superan a la radiología simple como ayuda diagnóstica. En los informes de la literatura médica universal no se ha demostrado una alteración del metabolismo óseo, excepto en el trabajo de Llado-Blanch et al de Barcelona, en donde se demuestran alteraciones del metabolismo fosfocálcico en el síndrome de Buschke-Ollendorff. Nosotros no encontramos ninguna alteración del laboratorio, ni siquiera en el caso en el cual se asoció con condrocalcinosis. No practicamos ningún estudio histopatológico, y en los pocos estudios informados sólo se encuentra un incremento del hueso lamelar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Iglesias-Gamarra A, Vázquez-Lamadrid J, Abad-Mendoza C. Enfermedades metabólicas. 1ª ed. Vol II. Editorial Instituto Nacional de Salud de Santa Fe de Bogotá 1992:621-4.
2. Albers-Schonberg H. Eine seltene bisher nicht bekannte strukturelle Anomalie des Skelettes. Fortsch Geb Roentgenstr Nuclear Med 1915-1916;23:174.
3. Ledoux-Lebard R, Chabaneix, Dessane. L'osteopoeilie forme nouvelle d'ostéite condensante généralisée sans symptômes cliniques. J Radiol Electrol Med Nucl 1916-1917;2:133.
4. Buschke A, Ollendorff H. Ein Fall von Dermatofibrosis lenticulares disseminate. Dermatol Wochenschr 1928;86:257.
5. Iglesias-Gamarra A, Jiménez-Paredes C, Calvo E, Forero E, Restrepo JF, Rondón F, et al. Enfermedades osteocondensantes y compromiso cutáneo. REEMO 1997;6:7-13.

6. Fernández A, Quintana G, Rondón F, Peña M, Sánchez A, Rojas A, et al. Osteopoiquilia, experiencia de 12 casos. *Revista Colombiana de Reumatología* 2003;10:174.
7. Lagier R, Mbakop A, Bigler A. Osteopoiquilosis: A radiological and pathological study. *Skeletal Radiol* 1984;11:161.
8. Benli IT, Akalin S, Boysan E, Mumca EF, Kis F, Tukuglu D. Epidemiological, clinical and radiological aspects of osteopoiquilosis. *J Bone Joint Surg (Br)* 1992;74:504-6.
9. Guzmán R, De Guzmán G, Peña M, Restrepo JF, Martínez R, Iglesias-Gamarra A. Association of osteopoiquilosis and chondrocalcinosis. Submitted. *J Clin Rheumatol* 1996;12:36.
10. Resnick D. *Diagnosis of bone and joint disorders*. 3th ed. WB Saunders Co, 1995;6: 4396-467.
11. Sutherland CG. Osteopoiquilosis. *Radiology* 1935;25:470.
12. Tong EC, Samii M, Tchang F. Bone imaging as an aid for the diagnosis of osteopoiquilosis. *Clin Nucl Med* 1988;13:816-9.
13. Dahan F, Bonafe JL, Laroche M, Rousseau H, Railhac JJ. Iconography of Buschke-Ollendorff syndrome: ray computed tomography and nuclear magnetic resonance of osteopoiquilosis. *Ann Dermatol Venereol* 1989;116:225-30.
14. Walpole IR, Manners PJ. Clinical considerations in Buschke-Ollendorff Syndrome. *Clin Genet* 1990;37:59-63.
15. Decroix J, Frankart M, Pollet JC, Bourlond A. Syndrome de Buschke-Ollendorff. Six observations dans one famille. *Ann Dermatol Venereol* 1988;115:455-8.
16. Verbos J, Graham R. Buschke-Ollendorff Syndrome disseminated dermato-fibrosis with osteopoiquilosis. *Clinical Exp Dermatol* 1986;11: 17-26.
17. Schirren H, Schirren CG, Stolz W, Kind P, Plewing G. Papular elastorrhexis: a variant of dermatofibrosis lenticularis disseminate (Buschke-Ollendorff syndrome?) *Dermatology* 1994; 489:368-72.
18. Giro M, Duvic M, Smith LT, Kennedy R, et al. Buschke-Ollendorff syndrome associated with elevated elastin production by affected skin fibroblast in culture. *J Invest Dermatol* 1992;99:129-37.
19. Drouin CA, Grenon H. The association of Buschke-Ollendorff syndrome and nail-patella syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:621-5.
20. Assmann A, Mandt N, Geilen CC, Blume-Peytavi U. Buschke-Ollendorff syndrome-differential diagnosis of disseminated connective tissue lesions. *Eur J Dermatol* 2001;11:505.
21. Happle R. Buschke-Ollendorff syndrome: early, unilateral and pronounced involment may be explained as a type 2 segmental manifestation. *Eur J Dermatol* 2201;11:505.
22. Uitto J, Starcher BC, Santa Cruz DJ, et al. Biochemical and ultra Buschke-Ollendorff syndrome. *J Invest Derm* 1981;76:284-7.
23. Ariza A, Donado M, Valle R, Barrera C, Iglesias-Gamarra A. Estudio prospectivo de 25 pacientes con esclerodermia lineal. XV Congreso Mexicano de Reumatología 24-28 de febrero de 1987.
24. Ariza A, Egea E, Loeza F, Barrera C, Donado M, Chincilla A, et al. El pleomorfismo clínico de la esclerodermia lineal. *Acta Med Col* 1989;14:71-81.
25. Van Hul W, Vanhoenacker F, Balemans W, Jansses K, De Schepeer AM. Molecular and radiological diagnosis of sclerosing bone dysplasias. *Eur Radiol* 2001;40:198-207.
26. Berlin R, Hendensjö B, Lilja B, et al. Osteopoiquilosis. A clinical and genetic study. *Acta Med Scand* 1967;181:305.
27. Greenspan A. Sclerosing bone dysplasias: -a target-site approach. *Review Skeletal Radiology* 1991;20:561-83.
28. Vanhoenacker FM, De Beuckeleer LH, Van Hul W, Balemans W, Tan GJ, Hill SC, et al. Sclerosing bone dysplasias and radioclinical features *Eur Radiol* 2000;10:1423-33.
29. Lachman RS. *Skeletal dysplasias*: En: Taybi H, Lachman RS, editors. *Radiology of syndrome, metabolic disorders, and skeletal dysplasias*. St Louis: Mosby-Year Book, 1996.
30. Rimoin DL, Giedion A, Hall C, Kaitilia I, Cohn D, Gorlin R, et al. International nomenclature and classification of the osteochondrodysplasias. *Pediatr Radiol* 1998;28:737-44.
31. Whyte MP, Murphy WA. Osteopetrosis and other Sclerosing bone disorders. En: Aviolo LV, Krane Sm, editors. *Metabolic bone*, 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1990.
32. Kim GH, Dy LC, Caldemeyer KS, Mirowski GW. Buschke-Ollendorff syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:600-1.
33. Bicer A, Tursen U, Ozer C, Kaya TI, Dusmez, Ikizoglu G. Coexistence of osteopoiquilosis and discoid lupus erythematosus: a case report. *Clin Rheumatol* 2002;21:405-7.