

# OSTEOPOROSIS DE UN HEMICUERPO EN PACIENTE CON ESCLERODERMIA LOCALIZADA. POSIBLE RELACIÓN CON DISFUNCIÓN EN EL MECANOSTATO ÓSEO. INFORME DE UN CASO

C. CAÑAS-DÁVILA<sup>a</sup> Y A. IGLESIAS-GAMARRA<sup>b</sup>

<sup>a</sup>FUNDACIÓN CLÍNICA VALLE DEL LILI. CALI. <sup>b</sup>UNIVERSIDAD NACIONAL DE COLOMBIA. SANTAFÉ DE BOGOTÁ. COLOMBIA.

Se presenta el caso de una paciente con esclerodermia localizada inusualmente extendida en el hemicuerpo izquierdo, con atrofia muscular y desarrollado de osteoporosis en dicho hemicuerpo. Nos ilustra esta condición una posible disfunción regional del mecanostato óseo, la cual determina el desarrollo de un hueso osteoporótico, quizá secundario a la falta de estímulo generado por una contracción muscular efectiva.

*We presented the case of a female patient with localized scleroderma unusually extended in left hemibody, with severe muscular atrophy and developed of osteoporosis in the left side of the body. This condition show us a possible regional dysfunction of bony mechanostat, with secondary developed of osteoporosis because a ineffective muscular strength.*

**KEY WORDS:** *localized scleroderma, osteoporosis.*

**PALABRAS CLAVE:** *esclerodermia localizada, osteoporosis.*

## INTRODUCCIÓN

El hueso es un tejido activo con permanente actividad formativa y resorptiva, condición que se conoce como recambio óseo y debe realizarse de una forma balanceada, de modo que a pesar de existir una gran actividad metabólica el hueso permanece con su integridad anatómica y estructural<sup>1</sup>. El recambio óseo se efectúa con el fin de remodelar el hueso para reparar microdaños y adaptar la microarquitectura según los cambios de las fuerzas biomecánicas.

El predominio de alguna de las fases del recambio óseo determina patologías óseas relacionadas con la función de soporte o sostén. Si el balance es negativo se desarrollan osteopatías con aumento de la fragilidad ósea como es el caso de la osteoporosis<sup>2</sup>.

El diseño arquitectónico que va adoptando el hueso a través del tiempo depende de las cargas que se le han impuesto. El sensor de estas cargas parece ser el osteocito con sus prolongaciones e interconexiones intercelulares ubicadas dentro de la matriz ósea. La intensidad de los estímulos es interpretada por los osteoblastos y osteoclastos, que a través de su función coordinada de recambio óseo constante permite generar al final del proceso, más o menos rigidez. Se presenta readecuación estructural, cambiando la orientación de las trabéculas, el grosor de las mismas, o la reubicación del material óseo<sup>3</sup>. Todo este mecanismo de re-

cepción y respuesta se conoce como *me-canostato óseo*.

El ejercicio físico de moderado a intenso incrementa la masa y la calidad óseas, pero su rendimiento disminuye con la edad por el deterioro de las células sensoras o efectoras del mecanostato<sup>4</sup>. Los casos extremos de inmovilidad o de ingravidez hace que se pierda hasta la mitad de la masa ósea en pocas semanas. Se postula que el mecanismo para el desarrollo de estas formas de osteoporosis tienen como base fundamental la falta de estímulo generado por la contracción muscular, y el adecuado funcionamiento del mecanostato óseo.

Se describe el caso de una paciente con esclerodermia localizada en el hemicuerpo izquierdo, con atrofia muscular marcada y con desarrollo de osteoporosis en dicho hemicuerpo, situación que puede explicarse por una perturbación regional del mecanostato óseo.

## CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de 46 años que ha presentado de forma progresiva desde hace 18 años atrofia de piel y tejidos blandos en hemicara izquierda, miembros superior e inferior izquierdos, así como un área extensa del hemitronco izquierdo. Ha sufrido diversos problemas oftalmológicos en el ojo izquierdo como glaucoma, escleritis, uveítis y queratitis. Como antecedentes de importancia se encuentra el desarrollo reciente de hipertensión arterial de

tipo renovascular, por compromiso en flujo de arteria renal derecha y presencia de riñón atrófico de dicho lado. La paciente no tiene hijos, presenta grado importante de sedentarismo producido por sus limitaciones físicas. No fuma. Está medicada en la actualidad con D-penicilamina, colchicina, inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (ECA) y calcioantagonista. Hace 4 años presentó fracturas patológicas de tibia y peroné izquierdos, que dejaron como secuela el acortamiento de dicha extremidad.

En el examen físico presentó PA: 140/85j P: 72 ppm; atrofia hemifacial izquierda, y hallazgos oftalmológicos que consisten en los diagnósticos ya anotados. La exploración cardiopulmonar fue normal. En miembro superior (fig. 1) e inferior (fig. 2) izquierdos, así como un área extensa de hemitronco izquierdo presenta



**Fig. 1.** *Atrofia marcada de la mano izquierda. Piel con atrofia y acentuación de la visualización de vasos venosos en paciente con esclerodermia localizada.*



Fig. 2. Atrofia marcada de pierna y pie izquierdos en paciente con esclerodermia localizada.

gran atrofia de piel con adelgazamiento severo y presencia de dilataciones vasculares. La atrofia compromete tejido graso y muscular subyacente que denota un adelgazamiento muy importante de dichas extremidades. Existe acortamiento de miembro inferior izquierdo.

Se realizan las siguientes pruebas complementarias: cuadro hemático normal, prueba de función renal y hepáticas normales. ANA, ENA, anti SCL 70 negativos. Los estudios radiológicos demuestran osteoporosis localizada en extremidades superior e inferior izquierdas, con gran atrofia de tejidos blandos (fig. 3). La gammagrafía ósea muestra disminución de captación del radiofármaco en hemicuerpo izquierdo (fig. 4). Se realizaron densitometrías óseas con DEX A en cuellos femorales, demostrándose una densidad mineral ósea de 0,745 g/cm<sup>2</sup> en lado derecho, lo que equivale a un T-score de -1,35 y un Z-score de -1,44 DE, y 0,629 g/cm<sup>2</sup> en lado izquierdo, lo que equivale a un T-score de

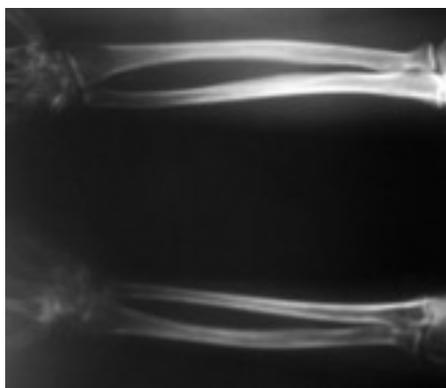


Fig. 3. Radiografía de antebrazos comparativos donde se aprecia disminución de la densidad ósea en lado izquierdo con disminución del grosor de los huesos y atrofia de los tejidos blandos del mismo lado.

-2,5 y un Z-score de -2,7 DE (fig. 5). Calcio sérico: 8,6 mg/dl, fósforo sérico: 3,9 mg/dl, calcio en orina de 24 horas 180 mg, fosfatasa alcalina óseo específica: 24,3 U/l (N:11,6 - 29,6), osteocalcina: 4,3 ng/κc (N: 3,1-13,7), deoxipiridinolina: 22,5 nmol/l, hidroxiprolina en orina de 24 horas: 7 mg (N: 7-43). Estos hallazgos son consistentes con osteoporosis de recambio

óseo normal o bajo. El diagnóstico de esclerodermia fue confirmado por biopsia. Por la distribución y características clínicas, se concluye que se trata de una forma de esclerodermia localizada extendida, que afecta el hemicuerpo izquierdo.

## DISCUSIÓN

Con los conceptos actuales que se tienen sobre la microarquitectura del hueso y su importancia en la resistencia a la deformación, el concepto de masa ósea como única responsable de la calidad del hueso ha cambiado, y se empieza a dar importancia a la forma en que el hueso a través de diversos estímulos ha condicionado su estructura para ser más eficiente. Una modificación adecuada del trabeculado óseo puede aumentar la capacidad de resistir mejor las fuerzas mecánicas que se le imponen. Éste ha sido un mecanismo muy eficiente adoptado por la evolución de los animales<sup>5</sup>.

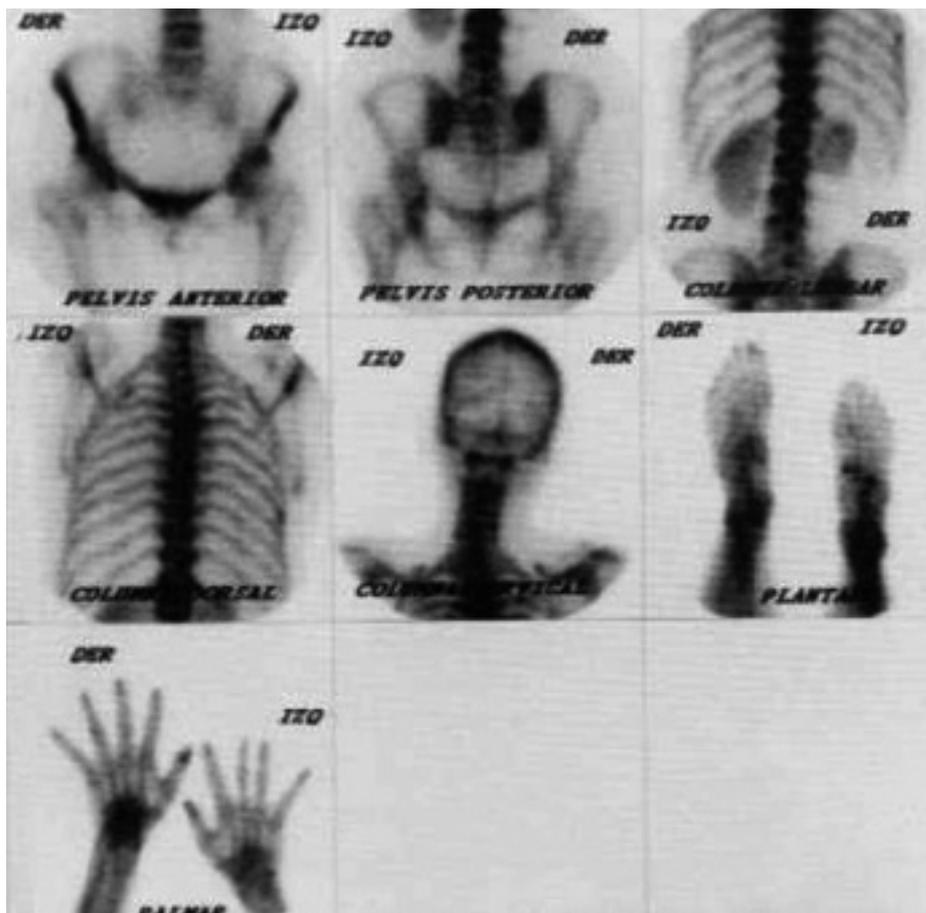


Fig. 4. Gammagrafía ósea donde se hace evidente la atrofia de hemicuerpo izquierdo con disminución en captación de radiofármaco en estructuras óseas de hemicuerpo izquierdo. Apréciase además la atrofia renal derecha.

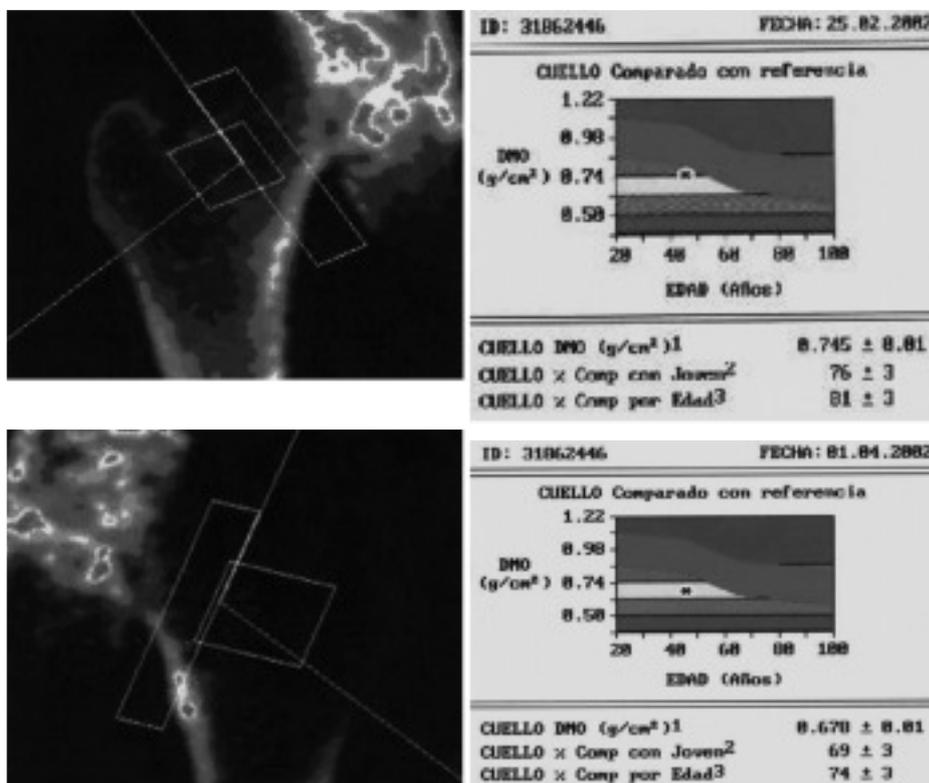


Fig. 5. Comparación de la densidad mineral ósea obtenida por DEXA, en los cuellos femorales derecho e izquierdo.

Los estudios que se han derivado del concepto del mecanostato óseo han llevado a comprender mejor la regulación mecánica de la eficiencia estructural ósea, las distintas formas en que se perturba su acción y las derivaciones clínico-terapéuticas de esta forma de interpretar la biología ósea a partir del concepto de calidad ósea. Se han descrito diversas perturbaciones del mecanostato óseo como son las derivadas de defectos hereditarios como la osteogénesis imperfecta, las displasias óseas o la osteoesclerosis, las alteraciones de tipo mecánico, como son la inmovilidad y el estado de falta de gravedad. El sedentarismo es un determinante importante de osteoporosis, dado que el mecanostato óseo tiene falta de estímulo en relación con una pobre actividad muscular, por lo tanto sus señales a las células de remodelado es de carácter inhibitorio generándose una estructura ósea más frágil. La disminución de la masa muscular está en directa proporción a la disminución de la calidad ósea<sup>6</sup>. Desde el punto de vista endocrinometabólico, el mecanostato es obligado a trabajar para corregir anomalías del calcio, la PTH y la

vitamina D, como son los efectos de tipo catabólicos derivados de la ooforectomía, o de tipo antianabólico derivado del uso de glucocorticoides<sup>7</sup>. Como se pudo apreciar, la actividad muscular participa bastante en la generación de estímulos formadores de hueso. Basados en la premisa del doctor José Luis Ferretti: «los huesos son lo que los músculos regionales quieren»<sup>3</sup>, base para comprender la teoría sobre el desarrollo de la osteoporosis y las perturbaciones del mecanostato óseo, presentamos el caso clínico que nos ocupa para ilustrar una situación de atrofia de varios grupos musculares ocasionada por esclerodermia localizado de manera muy extendida, y que secundariamente ha ocasionado una severa osteoporosis regional, en el momento complicada con el desarrollo de fracturas patológicas. Las alteraciones regionales en los huesos subyacentes a esclerodermia localizada han sido descritas<sup>8</sup>, pero no una forma de enfermedad tan extendida. Con la presentación del presente caso clínico queremos informar de una forma rara de esclerodermia localizada en un hemi-

cuerpo que ha generado una forma de osteoporosis que sugerimos llamar hemiosteoporosis. La terapéutica propuesta por nuestro grupo en este caso se basó en administrar al inicio carbonato de calcio 1,2 g, calcitriol 0,5 µg y alendronato 10 mg, al día, además de plan de terapia física y de rutina diaria de ejercicio. Posiblemente en el futuro podría plantearse el uso de hormona paratiroidea como osteoformador. Consideramos además que modelos como éste pueden servir para estudios posteriores de la acción regional del músculo sobre el mecanostato óseo, y dilucidar la importancia de estos mecanismos en la génesis de la osteoporosis. Será de mucha importancia la implementación de pruebas que nos ayuden a medir mejor la actividad del osteocito, además de la relación músculo y hueso a nivel regional, como es la tomografía computarizada cuantitativa.

## BIBLIOGRAFÍA

- Hahn BH. Osteopenic bone disease. En: Koopman WJ, editor. Arthritis and allied conditions. A textbook of Rheumatology (13<sup>th</sup> Ed). Baltimore: Williams & Wilkins; 1997. p.2203-31.
- Siris ES, Miller PD, Barrett-Connor E, Faulkner KG, Wehren LE, Abott TA, et al. Identification and fracture outcome of undiagnosed low bone mineral density in postmenopausal women. Result from the National osteoporosis Risk Assessment. JAMA 2001;286: 2815-22.
- Lanyon LE, Rubin CT, Raisz LE, Marotti G, Less H. Osteocytes, strain detection, bone modeling and remodeling. Calcif Tissue Int 1993;53: S102-7.
- Bouxein ML, Marcus R. Overview of exercise and bone mass. Rheum Dis Clin North Am 1994;20:787-802.
- Ferreti JL, Scheinsohn, Macchi M, Zanchetta JR. Biological determination of diaphyseal thickness according to mechanical quality of bone material in several vertebrate species. Bone Miner 1993;14:265-70.
- Kanis JA, Melton LS III, Christiansen C, Johnston C, Khaltaev N. The diagnosis of osteoporosis. J Bone Min Research 1994;9:1137-47.
- Ferreti JL. Biomecánica ósea. En: Ardila E, Mautalen CA, editores. Osteoporosis en Iberoamérica. Santafé de Bogotá: Vesalius; 2000.p.4764.
- Liu P, Uziel Y, Chuang S, Silverman E, Krafchik B, Laxer R. Localized scleroderma: imaging features. Pediatr Radiol 1994;24:207-9.