

Osteoma cutis, a propósito de un caso

Daniela Cullen¹, Roberto Cullen², Paula Hasbún³, Alejandra Queirolo⁴, Luis Requena¹

RESUMEN

El osteoma cutis (OC) es una lesión compuesta de tejido óseo en dermis y/o hipodermis. Se clasifican en primarios, cuando se desarrollan en piel sana, y secundarios, cuando aparecen sobre lesiones preexistentes. Mujer de 61 años con antecedente de linfoma de Hodgkin en remisión, presentó una lesión de larga data, desarrollada en piel sana, en primer dedo de la mano izquierda, que cursaba con brotes recurrentes y autolimitados de dolor y aumento de temperatura local. La exploración física mostró un nódulo pétreo, con úlcera de fondo calcáreo. El estudio histopatológico de la biopsia escisional reveló tejido óseo, sin otras lesiones cutáneas asociadas. El estudio complementario, incluyendo hemograma, función renal y hepática, calcio y fósforo séricos, PTH, TSH, vitamina D y calciuria fue normal. Descartándose alteraciones en el metabolismo calcio-fósforo y otras lesiones cutáneas preexistentes, se realizó el diagnóstico de OC primario en forma de placa. El OC es una lesión benigna, pudiendo ser primario o secundario. Los secundarios representan cerca del 85% y se originan por la osificación de lesiones preexistentes tumorales o inflamatorias. Los OC primarios se presentan aislados o formando parte de síndromes como la fibrodysplasia osificante progresiva, la osteodistrofia hereditaria de Albright y la heteroplasia osificante progresiva. A pesar de la asociación a mutaciones en GNAS de OC y estos síndromes, el diagnóstico de ambos es fundamentalmente clínico. Los OC primarios sin síndrome asociado, se dividen en osteomas miliares de la cara y osteomas en forma de placa (plate-like OC), como este caso. Ante un OC primario, debemos descartar síndromes asociados a osificaciones heterotópicas.

Palabras claves: Osteoma Cutis; Osificación heterópica; Fibrodysplasia osificante progresiva; Osteodistrofia hereditaria de Albright; Heteroplasia osificante progresiva

SUMMARY

Osteoma cutis (OC) is a lesion composed of bone tissue located in the dermis and/or hypodermis. It is classified as primary when it develops over healthy skin; and secondary when it develops over preexisting lesions. A 61-year-old woman with history of Hodgkin lymphoma in remission, presents a longstanding lesion located on the first finger of her left hand which developed over healthy skin, associated with recurrent and self-limited episodes of pain and increased local temperature. Physical examination reveals a stone-hard nodule, with a calcareous-bottomed ulcer. The histopathological evaluation of the excisional biopsy revealed bone tissue. Complementary studies included: complete blood count, renal and hepatic function, plasma calcium and phosphorus, PTH, TSH, vitamin D, and urinary calcium, all of them in normal ranges. Once systemic disease was ruled out, plate-like OC was diagnosed. OC is a benign lesion which can be primary or secondary. Secondary OC represent nearly 85% of cases, and it corresponds to an ossification of preexisting tumoral or inflammatory lesions. Primary OC is less frequent, it appears isolated or as part of syndromes like fibrodysplasia ossificans progressiva, Albright hereditary osteodystrophy, and progressive osseous heteroplasia. GNAS mutations have been described in primary OC as in these syndromes, but the final diagnosis relies on the clinical picture. Isolated primary OC is classified in millary osteomas of the face and plate-like OC, like our case. When facing primary OC, syndromes that present with heterotopic ossification must be ruled out.

Key words: Osteoma cutis; Plate-like osteoma cutis; Cutaneous ossification

¹Servicio de Dermatología, Hospital universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España. ²Pasante en Servicio de Dermatología, Hospital universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España. ³Centro de Especialidades primarias San Lázaro, Santiago, Chile. ⁴Interno de Medicina, Universidad de los Andes, Santiago, Chile.

Correspondencia: Roberto Cullen. Correo electrónico: robertocullen@gmail.com. Celular: +56 9 93078793. Dirección: Asturias 257, Las Condes, Santiago, Chile. Código Postal: 7550130.

Un osteoma cutis es una lesión rara que consiste en la presencia de tejido óseo dentro de la dermis y/o hipodermis. Se clasifican en primarios, cuando la lesión se desarrolla en piel sana, y secundarios, cuando aparece sobre una lesión preexistente. Los osteomas cutis primarios son los más infrecuentes y se pueden presentar de forma aislada o en el contexto de síndromes más complejos¹. Presentamos un nuevo caso de un osteoma cutis primario, sin patología asociada, en una localización poco frecuente y con una llamativa imagen de eliminación transepidérmica en la histología.

CASO CLÍNICO

Mujer de 61 años con antecedente de linfoma de Hodgkin, en remisión completa durante 6 años. Sin antecedentes familiares de interés.

Consultó por una lesión de larga evolución en la cara lateral del primer dedo de la mano izquierda, que en los 3 últimos años cursaba con brotes recurrentes, auto-limitados, de dolor y aumento de temperatura local. A la exploración física se observó un nódulo pétreo de 1,5 cm, con una úlcera central en sacabocado con material calcáreo en el fondo, sin adherencia a planos profundos (Figura 1a). La paciente no tenía alteraciones esqueléticas asociadas.

Se decidió realizar estudio histopatológico de la lesión, realizándose una biopsia escisional. (Figura 1b)

La histología mostró espículas de hueso comprometiendo todo el espesor de la dermis, y extensión de éstas hacia la hipodermis. Se aprecia en la imagen histológica del tejido óseo, células y estructuras propias de este tejido, como lo son; osteoblastos, osteoclastos, canales haversianos y lagunas de Howship. (Figura 2). No se observaron otras alteraciones.

El estudio complementario que incluyó hemograma, función renal y hepática, calcio y fósforo séricos, paratohormona, hormonas tiroideas, vitamina D y calciuria estuvo dentro de la normalidad.

La radiografía simple de manos, post extirpación, descartó braquidactilia, pero presentó el hallazgo de otras opacidades de densidad ósea, en el segundo dedo de la mano izquierda (Figura 3).

Luego de descartar alguna lesión tumoral o inflamatoria local, alteraciones en el metabolismo de calcio y fósforo, y síndromes que cursan con calcificaciones heterotópi-



Figura 1

(a) Nódulo pétreo; a nivel de la primera falange del pulgar izquierdo. Nótese la úlcera central en forma de “c”.

(b) La lesión extirpada; Al centro aún es posible ver la úlcera en forma de “c”.

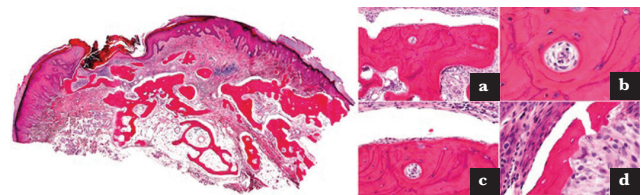


Figura 2

Osteoma cutis; lado izquierdo; visión panorámica de la lesión; múltiples espículas de hueso que afectan todo el espesor de la dermis y se extienden hacia la hipodermis. Se observa eliminación transepidérmica de material calcáreo, que se corresponde con la úlcera vista en la clínica.

Lado derecho; (a) a mayor aumento, dentro de las espículas, se ven numerosos osteocitos y líneas de cemento (b) canales haversianos con vasos sanguíneos y tejido conectivo en su interior.

En la superficie del tejido óseo laminar destacan dos tipos celulares; en algunas zonas, (c) osteoblastos con núcleos alargados dispuestos a lo largo del margen óseo y en otras, (d) escasos osteoclastos con múltiples núcleos hipercrómicos, dejando las características lagunas de Howship del hueso en remodelación.



Figura 3

Radiografía simple de manos; con el signo de la flecha: lesiones cutáneas con densidad ósea.

cas, se hizo el diagnóstico de osteoma cutis primario, en forma de placa (“plate-like osteoma cutis”), con eliminación transepidérmica. La paciente se mantiene asintomática.

DISCUSIÓN

El osteoma cutis es una lesión benigna que corresponde a hueso maduro, esponjoso o compacto, en la dermis y/o hipodermis, pudiendo ser primario o secundario.¹

Los osteomas secundarios representan cerca del 85% del total, y se originan por la osificación de lesiones preexistentes tumorales, como nevus melanocíticos o pilomatrixomas, o inflamatorias, como morfeas, dermatomiositis o cicatrices.¹

Los osteomas cutis primarios son más infrecuentes, y se presentan aislados o formando parte de síndromes como la fibrodisplasia osificante progresiva (FOP), la osteodistrofia hereditaria de Albright (OHA) y la heteroplasia osificante progresiva (HOP).¹

La FOP es una enfermedad rara, con una malformación típica en el primer dedo del pie, y que debuta en la infancia con osificaciones profundas en fascias y músculos. El compromiso cutáneo es limitado y tardío, por lo cual, aquellos afectados por este trastorno, rara vez acuden al dermatólogo por este tipo de lesiones. Estos pacientes tienen una mutación en el gen *ACVR1* (activin A receptor), que codifica un tipo de receptor de BMP (bone morphogenic protein), lo cual desregula esta vía de señalización.¹

La OHA se caracteriza por talla baja, obesidad, facie redondeada, braquidactilia, alteraciones en el desarrollo neurológico, y osificaciones heterotópicas superficiales limitadas, y puede asociar resistencia a la PTH.¹

La HOP se caracteriza por la aparición de osteomas cutis en la infancia, que progresan pudiendo producir limitaciones en la movilidad. Esta enfermedad puede presentar las características clínicas de la OHA y/o resistencia a la PTH.¹

Los osteomas cutis primarios, sin patología asociada, se dividen en osteomas miliares de la cara, relacionados a secuelas de acné y osteomas en forma de placa (“plate-like osteoma cutis”)¹, como el que presenta nuestra paciente, que son los más infrecuentes.¹ La mayoría de los osteomas cutis en placas, se localizan en cara² o cuero cabelludo^{3,4}.

La serie más larga de osificaciones heterotópicas superficiales (cutáneas y/o subcutáneas) fue descrita por Adegbite y cols.⁵ en el 2008, y consta de 111 pacientes, excluyendo aquellos con antecedentes de traumatismos o FOP. Según criterios clínicos, analíticos e histológicos, clasificaron a los pacientes en un espectro que iba desde la HOP y la OHA, cada una de ellas con y sin resistencia a la PTH, hasta osteomas cutis aislados. Además, realizaron estudios de mutaciones del gen *GNAS* en todos los grupos. Éste, codifica la subunidad alfa de la proteína estimuladora G, la cual regula la actividad de la enzima adenilato ciclasa, productora de AMP cíclico, el cual se considera un inhibidor de la síntesis ósea. De este estudio se desprende que, todos estos cuadros forman un continuo, solapándose entre sí, y que con frecuencia se asocian a mutaciones inactivadoras heterozigotas de *GNAS*, pero que la presencia o el tipo de estas mutaciones, no permite predecir la evolución de cada paciente, por lo que el diagnóstico de estos cuadros sigue siendo clínico.

CONCLUSIÓN

Presentamos un nuevo caso de osteoma cutis en placa, adquirido en la edad adulta, en una localización poco habitual y con eliminación transepidérmica, y aprovechamos de destacar que, ante un osteoma cutis primario, debemos descartar alteraciones en el metabolismo fósfor-cálcico y síndromes sistémicos que cursan con osificaciones heterotópicas de este tipo, cuyos diagnósticos son fundamentalmente clínicos.

REFERENCIAS

1. Fairley JA. Calcifying and ossifying disorders of the skin. In Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, eds. *Dermatology*, 2nd ed. Madrid: Mosby Elsevier, 2008; 653
2. Moreira Amorim G, Mastrangelo Marinho Falcão EMMF, Carvalho Quintella D, Cuzzi T, Canedo de Magalhães T, Raso Bastos P. Primary isolated osteoma cutis of the face. *Dermatol Online J*. 2017 15 Abr;23(4)
3. Haro R, Revelles JM, Angulo J, Fariña Mdel C, Martín L, Requena L. Plaque-like osteoma cutis with transepidermal elimination. *J Cutan Pathol* 2009; 36:591
4. Coutinho I, Teixeira V, Cardoso JC, Reis JP. Plate-like osteoma cutis: nothing but skin and bone? *BMJ Case Rep*. 2014 5 May;2014
5. Adegbite NS, Xu M, Kaplan FS, Shore EM, Pignolo RJ. Diagnostic and mutational spectrum of progressive osseous heteroplasia (POH) and other forms of *GNAS*-based heterotopic ossification. *Am J Med Genet A*. 2008 15 Jul;146A (14):1788-96