

# Osteomielitis Esclerosante de Garré. Reporte de un caso en un Servicio Pediátrico

## *Sclerosing Osteomyelitis of Garre: Report of a Case in a Pediatrics Department*

Lorena Grau, Laura Ibáñez, Verónica Lezcano, Beatriz Ojeda, Héctor Castro, Mónica Rodríguez<sup>(1)</sup>

### RESUMEN

**Introducción:** La osteomielitis esclerosante crónica de Garré (OECG) es una entidad rara que afecta a niños y adultos jóvenes. El proceso de OEG se caracteriza por una respuesta osteoblástica marcada, que en general puede aparecer en huesos largos o mandíbula, si bien la descripción original fue en mandíbula. **Caso clínico:** Masculino de 14 años con historia de tumefacción en cara de una semana de evolución con signos inflamatorios y drenaje espontáneo de líquido purulento. Inicialmente fue tratado con antibióticos, debido a la presencia de un área de celulitis. Además se realizó drenaje del área abscedada y exodoncia. No hubo aislamiento microbiológico posterior. Dada la mala respuesta a la medicación antibiótica, se realizó una gammagrafía ósea que arrojó por resultado la hipercaptación de la rama maxilar, confirmándose luego el diagnóstico de OEG en la biopsia de hueso. **Discusión:** Pocos casos clínicos de Osteomielitis Crónica de Garré han sido reportados. La mayoría de los reportes coinciden que la OECG afecta a niños y adultos jóvenes. Las localizaciones más frecuentes son las regiones metafisiarias de los huesos largos y la mandíbula. La causa se desconoce, pero los hallazgos microscópicos suponen el posible origen infeccioso.

**Palabras clave:** Osteomielitis esclerosante, Garre, pediatría.

### ABSTRACT

**Introduction:** Chronic sclerosing osteomyelitis of Garre (GSO) is a rare entity that affects children and young adults. The GSO process is characterized by a marked osteoblastic response, generally appearing in the long bones or mandible, with the original description being of a case in the mandible. **Case Report:** A male patient aged 14 years with a one-week history of swelling of the face with inflammatory signs and spontaneous drainage of purulent liquid. He was initially treated with antibiotics due to the presence of an area of cellulitis. Drainage of the abscess and tooth extraction were also performed. No microorganism was isolated. In view of poor response to antibiotic therapy a bone scan was done that found increased uptake in the mandibular ramus, with GSO later confirmed by bone biopsy. **Discussion:** Few clinical cases of Garre's sclerosing osteomyelitis have been reported. Most agree that GSO affects children and young adults. The most common locations are the metaphyseal portions of the long bones and the jaw. The cause is unknown, but microscopic findings suggest a possible infectious origin.

**Keywords:** Sclerosing osteomyelitis, Garre's, children.

### INTRODUCCIÓN

La osteomielitis proliferativa crónica fue descrita por Carl Garré en 1983 como una forma crónica de osteomielitis que provocaba distensión y

engrosamiento del hueso sin estar acompañada de supuración, secuestro o formación de fistulas<sup>(1)</sup>. Hardmeier introdujo el término osteomielitis

1. Sala de Infectología del Servicio de Pediatría, Hospital Central Instituto de Previsión Social. Asunción, Paraguay.

**Correspondencia:** Dra. Lorena Grau. E-mail: lorenagrau@gmail.com

Recibido: 23/03/2014; Aceptado: 09/09/2014.

esclerosante crónica primaria para diferenciar la misma de la osteomielitis crónica<sup>(1,3)</sup>.

La osteomielitis esclerosante crónica de Garré (OECG) es muy rara, afecta fundamentalmente a niños, adultos jóvenes y presenta grandes dificultades para su diagnóstico y tratamiento, siendo necesaria una estrecha relación multidisciplinaria (traumatología-maxilofacial, infectología, imagenología y anatomía patológica)<sup>(1,4)</sup>.

En la osteomielitis esclerosante de Garré el hueso es hipertrófico, muy osteoesclerótico, denso, sin cavidad medular. Con frecuencia clínicamente inactivo, sin sintomatología inflamatoria, pero sí puede ser doloroso. En la mandíbula se caracteriza por crecimiento del hueso peri-radicular, como una expansión ósea del reborde inferior de la mandíbula y engrosamiento del periostio, causado por un trauma, una irritación o una infección leve, en muchos casos originado por una caries. El curso clínico se caracteriza por un inicio insidioso con manifestaciones de dolor y distensión local del hueso afecto, tumefacción facial ligera o intensa en la zona del maxilar inferior y trismo (espasmo de los músculos masticadores), con incremento moderado de la eritrosedimentación. Es una patología que tiende a recidivar, incluso a través de los años, para luego desaparecer gradualmente. En las radiografías se observa en el periostio nuevo hueso laminar con aspecto de piel de cebolla, que corresponde a masa densa radiopaca uniforme adyacente al ápice del diente, con márgenes bien definidos y vaga transición al hueso circundante, combinada con la pérdida apical de lámina dura y ensanchamiento del espacio del ligamento periodontal. El curso de la enfermedad es prolongado e impredecible, pero el pronóstico a largo plazo es bueno. El tratamiento suele consistir en la eliminación del foco infeccioso mediante una endodoncia (extirpación de la pulpa dental) o exodoncia (extirpación de pieza dental) del diente que dio origen a la infección. Generalmente no es necesaria la utilización de antibióticos aunque se puede recurrir en caso que la infección persista<sup>(1,5,6)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 14 años de edad, proveniente de área urbana, previamente sano, sin antecedentes familiares o patológicos personales de importancia.

El esquema de vacunaciones durante su infancia fue completo, su desarrollo psicomotor fue normal y su alimentación al parecer siempre adecuada. El cuadro clínico que motivo su ingreso inicio una semana antes, con tumefacción a nivel de la mandíbula, de inicio insidioso y progresivo aumento del tamaño, acompañándose de signos inflamatorios locales (calor, rubor, dolor) y drenaje espontáneo de líquido purulento tras la aplicación de fomentos tibios a nivel local. Tratado con antibióticos, antiinflamatorio y con seguimiento ambulatorio sin respuesta favorable.

*Antecedentes de valor:* Caries dental, en 2do molar derecho inferior, de 3er. Grado y fractura del último molar inferior derecho.

*Examen físico:* Buen estado general, sin particularidades en examen físico por aparatos, en el área afectada presentaba tumefacción eritematosa de bordes irregulares desde región pre-auricular derecha hasta región mentoniana, con dolor a la palpación y aumento de temperatura local, con disminución de la apertura bucal y trismus.

*Resultados laboratoriales:* Hemograma con 8900 Glóbulos Blancos, Neutrófilos 72%, Linfocitos 27%, hemoglobina 13.3g/dl, Hematocrito 39.3%, plaquetas 343000/mm<sup>3</sup>, eritrosedimentación 40mm/hora proteína C reactiva: 12mg/dl.

Se realizó drenaje quirúrgico en contexto de celulitis abscedada. No hubo aislamiento de gérmenes en el cultivo de la secreción purulenta. Fue tratado con clindamicina parenteral cubriendo gérmenes comunes de piel y anaerobios de boca.

Se realizó evaluación por los Departamentos de Odonatología y Cirugía Maxilofacial. El informe de la ortopantomografía digital reveló: recidiva de caries avanzada en segundo molar inferior derecho, con comunicación pulpar e imagen radiolúcida periapical de contenido homogéneo que involucra los ápices de las piezas dentarias compatibles con quiste abscedado. Primer molar inferior izquierdo: recidiva de caries con comunicación y proceso crónico periapical distal.

Se realizó exodoncia de pieza dentaria en mal estado (2do. molar inferior derecho) se solicitó tomografía del macizo facial: tumefacción de piel con aumento

de volumen y aumento de la densidad del tejido celular subcutáneo en arcada maxilar inferior, tercio posterior de su rama horizontal hasta la unión con rama ascendente, compatible con proceso inflamatorio del tejido celular, sin evidencia de imágenes de colección líquida de tipo absceso. Ausencia de los dos últimos molares, raíces dentarias ocupadas por secreción de densidad licuorica, compatible con absceso dentario a ese nivel.

Ante mala evolución a pesar del drenaje y exodoncia, se realiza gammagrafía ósea de triple fase para determinar presencia de osteomielitis o proceso proliferativo neoplásico. En la gammagrafía se observó, en fase vascular precoz; un aumento del flujo vascular en la región del maxilar inferior, en la fase ósea tardía: hipercaptación extensa de la rama horizontal, signos gammagráficos atribuibles a osteomielitis del maxilar inferior derecho.

Ante la mala evolución clínica, con persistencia del dolor, dificultad para la apertura bucal, tumefacción e induración de la lesión a pesar del drenaje, exodoncia y tratamiento antibiótico, se realizó biopsia incisional de tabla vestibular externa de cuerpo mandibular, cuya anatomía patológica reveló: fragmentos de tejido óseo esponjoso y cortical con severo infiltrado inflamatorio crónico y con marcada fibrosis laxa intratrabecular. Fragmentos de periostio con fibrosis e infiltrado inflamatorio crónico.

Ante estos hallazgos y en consenso con especialistas del servicio maxilo-facial se decidió una intervención quirúrgica (corticotomía), continuando con terapia antibiótica por vía oral clindamicina y seguimiento por los servicios de cirugía maxilofacial e infectología. El paciente presentó una buena evolución, con controles posteriores de reactantes de fase aguda en disminución y mejoría clínica.

## DISCUSIÓN

Existen pocos casos clínicos de Osteomielitis Crónica de Garre (OCG) citados en la literatura. Aparte de que se trata de una entidad muy rara, esto pudiera deberse a que existieron controversias y confusiones en el uso de la terminología. Los términos Osteítis y Osteomielitis fueron utilizados de manera indistinta por muchos autores, lo que ha generado confusión.

Por ejemplo el caso de Jones, en 1921, reportado como osteomielitis esclerosante no supurativa, más bien sería de osteítis, mientras que el caso de Kurtz, en 1922 publicado como osteomielitis esclerosante crónica sí parece corresponder a la enfermedad<sup>(7,8)</sup>. Los casos de Phemister, en 1924 sobre "focos silenciosos de osteomielitis localizada" aún no han sido bien precisados. Wishne publicó en 1933 cinco casos de osteomielitis esclerosante, pero parece que sólo tres corresponderían a la enfermedad<sup>(9,10)</sup>.

Más recientemente, en 1981, Wood y col. hacen la diferencia entre periostitis osificante y la osteomielitis crónica no supurativa (osteomielitis de Garré) pero el uso indistinto de Toller y col. en 1988 de osteomielitis esclerosante de Garré o periostitis osificante en presencia de un granuloma de células gigantes de la mandíbula generó imprecisión de los términos<sup>(11-13)</sup>.

Tavera y col. en el Acta Ortopédica Mexicana publicado en el 2008, denominaron el término de osteítis no supurativa a aquellos casos en los que hay una reacción inflamatoria del hueso, con esclerosis, con cambios visibles radiológicamente por aumento de la densidad radiológica del hueso en un foco específico, pero sin formación de pus ni comprobación de bacterias, ni la respuesta inflamatoria sistémica que es característica de las infecciones del hueso. En cambio, con el término de osteomielitis se debería designar a todos aquellos casos en los que hay formación purulenta y bacterias, ya se trate de casos agudos o crónicos, cuyo origen sea por siembra hematógena, que se correspondería con las características de nuestro paciente<sup>(14)</sup>.

Se propone que se cumpla con los siguientes criterios: debe tener datos clínicos de infección, datos de laboratorio para infección, debe haber gérmenes de baja virulencia, debe existir gran capacidad de respuesta del huésped, debe haber esclerosis e hipertrofia ósea muy intensa, con formación de pus de manera muy lenta y poco intensa y presentar una evolución crónica<sup>(14)</sup>.

En caso de no cumplir con los criterios señalados, debe tratarse de osteítis: es decir, ausencia de gérmenes, ausencia de pus y ausencia de datos clínicos y de laboratorio para infección<sup>(14)</sup>.

Nuestro caso clínico ilustra el concepto de osteomielitis esclerosante crónica primaria con

antecedente de traumatismo (en nuestro caso, caries dental) y mucha respuesta defensiva del hueso, con gran formación esclerótica del mismo, con buena respuesta al tratamiento quirúrgico y antibiótico.

La mayoría de los reportes coinciden que la OECC afecta fundamentalmente a niños y adultos jóvenes. Segev y Morrissy plantean que este tipo de osteomielitis es casi exclusiva de estas edades. Las localizaciones más frecuente son las regiones metafisiarias de los huesos largos, pero además la mandíbula es altamente susceptible, como se presentó en nuestro caso. Sin embargo, se ha reportado OECC en pacientes con más de cinco años en cualquier sitio anatómico. La causa se desconoce, sin embargo, los hallazgos microscópicos soportan con gran peso el posible origen infeccioso<sup>(1,2,15,16)</sup>.

Debido a las características clínicas y radiológicas propias de esta lesión, es prácticamente imposible distinguirla del sarcoma osteogénico antes de realizar la biopsia. Actualmente no se describe aún ninguna forma efectiva de tratamiento en la literatura. El uso de la fenestración solo demostró alivio temporal. Aunque no se ha comprobado la efectividad de la terapia antibiótica, sigue siendo indicada. El uso de antiinflamatorios no esteroideos, corticosteroides y la colchicina (inhibe la quimiotaxis de los polimorfonucleares), se plantean como nuevas formas de tratamiento, incluso algunos autores plantean que el uso de antiinflamatorios no esteroideos puede constituir la única forma de tratamiento<sup>(1,17,18)</sup>.

## REFERENCIAS

1. Segev E, Hayek S, Lokiec F, Ezra E. Primary chronic sclerosing Garre's osteomyelitis in children. *J Pediatr Orthop.* 2001;10(4):360-64.
2. Macnicol MF. Patterns of musculoskeletal infections in childhood. *J Bone Joint Surg.* 2001;83(1):1-3.
3. Kozlowski K, Masel J, Harbinzon S, Yu J. Multifocal chronic osteomyelitis of unknown etiology: report of five cases. *Pediatr Radiol.* 1983;13:130-36.
4. Staheli LT. *Practice of pediatric orthopaedics.* Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins; 2001.
5. Collert S, Isacson J. Chronic sclerosing osteomyelitis Garre's. *Clin Orthop.* 1982;164:136-40.
6. Waldron CA. Patología ósea. En: Neville, editor. *Patología oral y maxilofacial.* 2ª ed. Nueva Delhi: Elsevier; 2005. p. 533-87.
7. Jones SF. Sclerosing non suppurative osteomyelitis as described by Garré: report of case with roentgenographic and pathologic findings and review of the literature. *J Am Med Ass.* 1921;LXXVII:1921.
8. Kurtz AD. Chronic sclerosing osteomyelitis: report of a case. *J Am Med Assn.* 1922;LXXVIII:331.
9. Phemister DB. Silent foci of localized osteomyelitis. *J Am Med Assn.* 1924;LXXXII:1311.
10. Wishner JG. Chronic sclerosing osteomyelitis (Garré). *J Bone Joint Surg.* 1933;15:723-32.
11. Wood RE. Periostitis ossificans versus chronic non-suppurative osteomyelitis (Garré osteomyelitis). *Med Hyg (Geneve).* 1981;39(1440):3332-35.
12. Toller MO, Karaca I. Mandibular giant cell granuloma, associated with sclerosing osteomyelitis of Garré (periostitis ossificans). *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1988;65(6):773-77.
13. Franz T, Lehman T, Eggli S. Aseptic femoral osteitis from SAPHO syndrome: case report. *Clin Orthop Relat Res.* 2005;438:277-81.
14. Tavera AR. Osteomielitis esclerosante del fémur asociada con trombocitosis: presentación de un caso. *Acta Ortopédica Mexicana.* 2008;22(2):120-26.
15. Morrissy RT. Bone and Joint sepsis. En: Morrissy RT, Weinstein SL, Lovell and winter's pediatric orthopaedics. 4ª ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996. p. 609-11.
16. Simpson RW, Latham JM. Chronic osteomyelitis. *J Bone Joint Surg.* 2001;83(3):403-407.
17. Unni KK. Dahlin's bone tumors: general aspects and data on 11,087 cases. 5ª ed. Philadelphia: Lippincott Raven; 1996. p. 405-408.
18. Berthelot JM, Varin S, Caillon F, Prost A.T. *Pseudomonas aeruginosa* osteomyelitis of Both Ischia: a case report. *J Bone Joint Surg.* 2002;84(3):441-44.