

Enfermedad de Van Neck-Odelberg: presentación clínica y actitudes diagnósticas a evitar.

DOI: <http://dx.doi.ORG/10.37315/SOTOCV20232935834>

LAPEÑA-MARTÍNEZ A, SEVILLA-MONLLOR A, MORIL-PEÑALVER L.

SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA, HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE ELCHE, ALICANTE, ESPAÑA.

Resumen

La enfermedad de Van Neck Odelberg es una entidad infrecuente y benigna. Sin embargo, puede comprometer la realización de pruebas diagnósticas agresivas dado su desconocimiento y similitud con enfermedades más graves. El objetivo de este trabajo es presentar el caso de un varón de 13 años con enfermedad de Van Neck Odelberg, así como su dificultoso diagnóstico y consecuencias ante el desconocimiento de esta patología.

Palabras clave: Van Neck-Odelberg, osteochondrosis, sincondrosis isquiopúbica, cojera en niño, dolor glúteo.

Summary

Van Neck Odelberg disease is a rare and benign pathology. However, it can mislead to aggressive diagnostic tests given its similarity to more serious diseases. The aim of this paper is to present the case of a 13-year-old male affected by Van Neck Odelberg disease, as well as his diagnosis and the consequences of the misinterpretation of this pathology's symptoms.

Keywords: Van Neck-Odelberg disease, osteochondrosis, ischiopubic synchondrosis, limp in children, groin pain.

Correspondencia:

Andrés Lapeña Martínez

lapeña.martinez.andres@gmail.com

Fecha de recepción: 19 de enero 2023

Fecha de aceptación: 24 de febrero de 2023

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Van Neck-Odelberg u osteocondrosis de la sincondrosis isquiopúbica es una variedad de la normalidad que sucede en niños entre la pubertad y el inicio de la adolescencia. Generalmente es asintomática, pudiéndose manifestar como cojera o dolor en la región glútea. La similitud radiológica con patologías infecciosas o neoplásicas suele generar preocupación en el facultativo y familiares que desconocen la presencia de dicha variabilidad. El primer caso fue descrito hace aproximadamente 100 años¹ y desde entonces han sido documentados en pocas ocasiones más, siendo incierta todavía su etiología.

CASO CLÍNICO

Varón de 13 años que acude al médico de atención primaria ante clínica de dolor isquiático y cojera durante la realización de deporte de varios meses de evolución. Frente a estos hallazgos se solicitó una radiografía anteroposterior de pelvis, apreciándose una alteración en la rama isquio-púbica izquierda (Fig. 1).



Figura 1: Radiografía anteroposterior de pelvis inicial.

Tras consultar telefónicamente con el Traumatólogo de guardia de nuestro hospital, se solicitó RMN preferente y cita en la consulta para valoración del paciente. Sin embargo, ante los hallazgos presentes en la prueba de imagen y previamente a la consulta, se procedió a la realización de una TAC que aportara más información al cuadro clínico.

La RMN objetivó una imagen hiperintensa de 7 mm de eje mayor, bien delimitada y rodeada de una imagen hipointensa con ligero edema adyacente. El radiólogo estableció un diagnóstico de sospecha de osteoma osteoide, sugiriendo la realización de una TAC para mejor filiación del diagnóstico (Fig. 2).

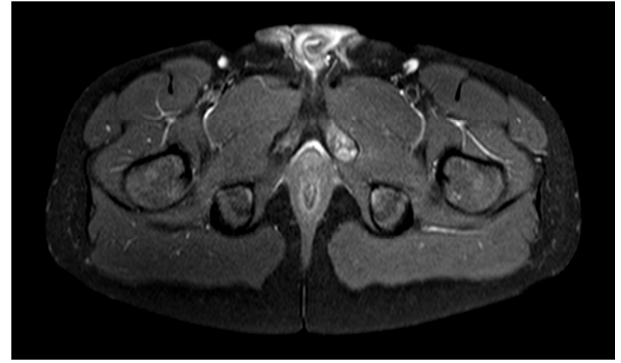


Figura 2: Corte axial de RMN de pelvis.

La TAC mostró una lesión localizada en la vertiente anterior de la rama isquiopúbica izquierda de aspecto lítico, expansivo y con afectación de la fisis ósea, no asociándose a reacción perióstica ni masa de partes blandas evidente. En esta ocasión, el radiólogo descartó la presencia de un osteoma osteoide. Sin embargo, propuso como diagnósticos alternativos el granuloma eosinófilo, la osteomielitis o la alteración de la consolidación de la fisis ósea, descartando prácticamente la presencia de una lesión agresiva (Fig. 3).

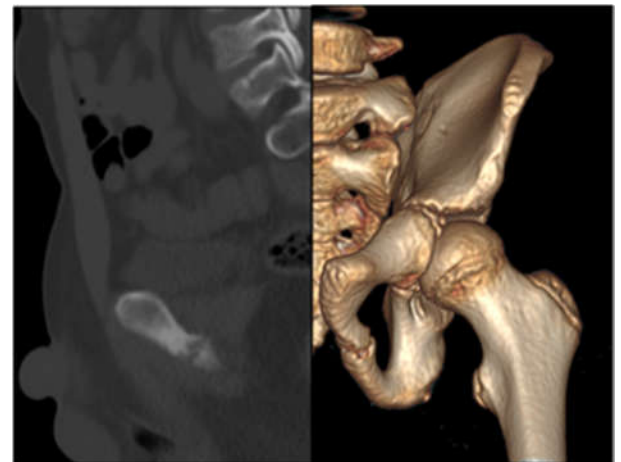


Figura 3: Corte sagital de TAC de pelvis y reconstrucción coronal 3D.

Escasos días después de obtener los resultados radiológicos, el paciente acudió a la consulta de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Continuaba con cojera a la deambulación y dolor a la palpación de la región isquiática, no apreciándose masas sólidas o fluctuantes en la región glútea. El resto de la exploración del miembro inferior izquierdo fue anodina. Tras haber incluido en el diagnóstico diferencial la osteomielitis, se solicitó una analítica con perfil infeccioso que no presentó alteraciones.

Finalmente se presentó el caso en el comité de tumores con el fin de realizar un abordaje multidisciplinar. El paciente fue diagnosticado de osificación asimétrica de sincondrosis isquio-púbica o Síndrome de Van Neck-

Odelberg, una variante de la normalidad y que únicamente requería analgesia y seguimiento radiológico a los 6 meses.

Actualmente el paciente se muestra asintomático y sin presencia radiológica de la lesión.

DISCUSIÓN

Hace aproximadamente 100 años que Odelberg describía por primera vez un cuadro similar al que nos ocupa. Entonces desconocían la naturaleza del hallazgo al que se enfrentaban y dudaban de su posible etiología: neoplásica, lúes, traumática, tuberculosa...² Con el paso del tiempo, y la atención de otros autores puesta encima, se fue aportando mayor información a la anomalía observada, siendo atribuida a una alteración del proceso de osificación de la sincondrosis isquiopúbica del niño, antes de entrar en la pubertad y asumiéndose una media de edad de aparición de 10 años^{3,4}.

Los motivos a los que se atribuye el desarrollo de esta anomalía van en relación con las distintas fuerzas ejercidas sobre la pelvis durante el desarrollo del niño. Algunos autores consideran que mecanismos de estrés como la tracción ejercida por los músculos aductores, iliopsoas y geminos superior e inferior podrían generar una reacción inflamatoria que retrasara la osificación de la sincondrosis isquiopúbica⁵ Wait et al.¹ hipotetizaban que esta anomalía se debía a la tracción ejercida sobre la tuberosidad isquiática. Por el contrario, Herneth et al.⁶ mostraba en su estudio que 9 pacientes presentaban Enfermedad de Van Neck Odelberg⁷ sobre la hemipelvis izquierda y 2 sobre la hemipelvis derecha, coincidiendo respectivamente con la pierna menos dominante.

El diagnóstico viene dado por una clínica dolorosa glútea, en ocasiones acompañada de cojera, y sin alteraciones sistémicas como pérdida de peso, fiebre o malestar general^{1,7-9}. Únicamente se describen en la literatura dos casos de limitación de la flexoextensión de cadera en el estudio de Sabir et al.⁹ En el aspecto radiológico, la Enfermedad de Van Neck Odelberg ha generado dudas desde su descubrimiento. La apariencia fusiforme con osteopenia y radiolucencias, así como las calcificaciones irregulares mostradas en la mayoría de las radiografías, conducían a los facultativos a un diagnóstico diferencial con enfermedades de mayor gravedad como tumores, infecciones, pseudoartrosis...^{2,10,11} Tal es así que el diagnóstico de sospecha más recogido por los distintos estudios fue el de tumor primario, por delante de la osteomielitis o la variante de la normalidad^{4,12}. Este hecho implica una gran tasa de solicitudes de pruebas diagnósticas, algunas de ellas invasivas con el fin de

determinar el origen de la variante de la normalidad. Wait et al.¹ contaba un total de 23 radiografías, 17 resonancia magnéticas, 4 TAC y 3 PET-TAC en 29 pacientes recogidos por su estudio. Además, este mismo autor, reportaba no haber notificado neoplasias tras el hallazgo de imágenes con las características de la enfermedad de Van Neck Odelberg. Sin embargo, sí que halló pacientes con osteomielitis, siendo imprescindible la realización de pruebas analíticas (con parámetros de infección) y RMN para descartar la etiología infecciosa, mostrándose en la prueba de imagen como alteraciones de la médula ósea y aumento de contraste en los tejidos blandos adyacentes con signos de miositis o colecciones¹. En ocasiones, más frecuentemente en el pasado, se llegaron a realizar biopsias para concretar el diagnóstico².

El protocolo terapéutico está claro, tratamiento sintomático del dolor junto con reposo de actividades deportivas las primeras semanas, recuperando el nivel físico previo antes de los 4 meses^{1,3,8,9,12,13}. Aunque se ha descrito que los síntomas pueden durar hasta un año, no se han apreciado secuelas en la edad adulta en estos mismos pacientes. Sin embargo, Schneider et al.³ refiere haber encontrado casos en la literatura que fueron tratados de manera quirúrgica ante la incertidumbre del diagnóstico y la persistencia de dolor, mostrando buen resultado clínico posterior.

Finalmente, no existe bibliografía sobre los costes tanto emocionales como económicos que se generan en el entorno del paciente tras el hallazgo de esta anomalía. Pero tal y como venimos comentado durante la discusión, la realización de pruebas diagnósticas y las dudas razonables con patologías de mayor entidad generan una serie de consecuencias psicosociales en la familia que podrían evitarse con un mayor conocimiento de esta variante de la normalidad.

CONCLUSIÓN

A pesar de los avances radiológicos, la enfermedad de Van Neck Odelberg es todavía una variedad de la normalidad que muchos facultativos tienen dificultad para reconocer y diagnosticar. El conocimiento del proceso de maduración esquelética de la articulación isquiopúbica durante la pubertad es esencial, así como de la creación de un algoritmo estandarizado para evitar la realización de pruebas y medidas terapéuticas innecesarias, consiguiendo así minimizar la incertidumbre y ansiedad entre los pacientes, familiares y aquellos médicos responsables. El tratamiento sintomático parece ser el correcto para aquellos pacientes que presentan clínica, dado que la mejoría de los síntomas se consigue en escasos meses.

BIBLIOGRAFÍA

1. **Wait A, Gaskill T, Sarwar Z, Busch M.** Van neck disease: osteochondrosis of the ischiopubic synchondrosis. *Journal of pediatric orthopedics* 2011; 31(5):520-4.
2. **Odelberg A.** Some cases of destruction in the ischium of doubtful etiology. *Acta Chir Scan* 1923; (56):273-84.
3. **Schneider KN, Lampe LP, Gosheger G, Theil C, Masthoff M, Rödl R, et al.** Invasive diagnostic and therapeutic measures are unnecessary in patients with symptomatic van Neck-Odelberg disease (ischiopubic synchondrosis): a retrospective single-center study of 21 patients with median follow-up of 5 years. *Acta Orthop.* 2021 Jun; 92(3):347-51.
4. **Herneth AM, Trattnig S, Bader TR, Ba-Ssalamah A, Ponhold W, Wandl-Vergesslich K, et al.** MR imaging of the ischiopubic synchondrosis. *Magn Reson Imaging* 2000; 18(5):519-24.
5. **Neitzschman HR.** Radiology case of the month. Hip trauma. Normal physiologic asymmetric closure of the ischiopubic synchondroses. *J La State Med Soc* 1997; 149(6):186-8.
6. **Herneth AM, Philipp MO, Pretterklieber ML, Balassy C, Winkelbauer FW, Beaulieu CF.** Asymmetric closure of ischiopubic synchondrosis in pediatric patients: Correlation with foot dominance. *AJR Am J Roentgenol* 2004; 182(2):361-5.
7. **Macarini L, Lallo T, Milillo P, Muscarella S, Vinci R, Stoppino LP.** Case report: Multimodality imaging of van Neck-Odelberg disease. *Indian J Radiol Imaging* 2011 Apr; 21(2):107-10.
8. **Chaudhari AP, Shah G, Patil SS, Ghodke AB, Kelkar SB.** Van Neck-Odelberg Disease: A Rare Case Report. *J Orthop Case Rep* 2017; 7(1):24-7.
9. **Sabir N, Çakmak P, Yılmaz N, Yüksel S,** Osteochondrosis of ischiopubic synchondrosis—Van Neck-Odelberg Disease, *The Journal of Pediatrics* (2020), doi: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2020.09.027>.
10. **Angliss RD, Benson MK.** Acetabular dysplasia and failure of development of the ischiopubic synchondrosis: a report of three related cases. *J Pediatr Orthop B* 2000; 9:248-51.
11. **Ceroni D, Mousny M, Anooshiravani-Dumont M, Buerge-Edwards A, Kaelin A.** MRI abnormalities of the ischiopubic synchondrosis in children: A case report. *Acta Orthop Belg* 2004; 70:283-6.
12. **Mixa P J, Segreto F A, Luigi-Martinez H, Diebo B G, Naziri Q, Kolla S, et al.** van Neck–Odelberg disease: a 3.5-year follow-up case report and systematic review. *Surg Technol Int* 2017; 31:365-73.
13. **Ceri L, Sperati G.** Van Neck-Odelberg disease in a 8-year-old children: a rare case report. *Acta Biomed.* 2020 May 30; 91(4-S):238-40.