

5. Cortada LM, Bravo JM, Sarró M, Pujol R, Mingueña C. Tos inducida por captopril. Atención Primaria 1987; 4: 328-329.

6. Gutiérrez JA, Ochoa FJ, Ricarte ME, Del Hoyo J. Tos por enalapril. Atención primaria 1989; 6: 274-275.

7. Semple PF, Herd GW. Cough and wheeze caused by inhibitors of angiotensin-converting enzyme. N Engl J Med 1986; 314: 61.

8. Sesoko S, Kaneko Y. Cough associated with the use of captopril. Arch Intern Med 1985; 145: 1524.

9. Lorenzo A, Colomé L, Igual J, Laveda P. Tratamiento de la tos por captopril. Atención Primaria 1989; 6: 200-202.

**Osteopatía estriada con esclerosis craneal**

**Sr. Director:** He leído el artículo de Castillo et al. <sup>1</sup> que describe el caso de una paciente de 6 años de edad afecta de osteopatía estriada asociada a esclerosis y engrosamiento del cráneo, con un mecanismo de transmisión autosómico dominante. Los autores hacen los siguientes comentarios sobre dicha entidad:

1. "... sugerimos la posibilidad de que los pacientes con osteopatía estriada asociada con esclerosis y engrosamiento craneal tienen una enfermedad diferente de aquellos con cráneo normal".

2. "Este cuadro fue descrito por primera vez en 1924 por Voorhoeve y no llegan a una veintena de casos recogidos en la bibliografía a nivel mundial".

3. "La etiología y patogénesis de esta enfermedad no son bien conocidas".

4. "... las hembras suelen estar más frecuentemente y gravemente afectadas, lo que puede implicar una diferencia con respecto al sexo en la expresión de un gen autosómico dominante".

Sobre estos comentarios creo necesario hacer las siguientes consideraciones:

1. Desde 1983 la Nomenclatura Internacional de Enfermedades Oseas Constitucionales <sup>2</sup> incluye la asociación de osteopatía estriada con esclerosis craneal como entidad individualizada en el grupo tercero de osteocondrodisplasias por anomalía de la densidad de la cortical diafisaria y/o del modelado metafisario, separándola de la osteopatía estriada en su forma "pura". Ambas entidades se transmiten de forma autosómica dominante.

2. La osteopatía estriada "pura" fue descrita por primera vez por Voorhoeve en 1924, en dos hermanos y su padre, en los que a las estriaciones metafisarias se asociaban pequeñas exóstosis, estando el cráneo inderme. Fue Fairbank en 1950 quien al describir un nuevo caso acuñó dicho término para denominar la entidad. Este desorden esquelético suele tener un curso asintomático, sin repercusión clínica ni limitación en el crecimiento, por lo que su hallazgo radiológico suele ser un hecho casual. Los casos publicados sobrepasan la centena y, en ocasiones, se asocia con otras entidades patológicas, siendo la más

**TABLA 1  
CARACTERISTICAS CLINICAS DEL SINDROME  
OSTEOPATIA ESTRIADA CON ESCLEROSIS CRANEAL**

	LITERATURA	%
<b>DISMORFIA FACIAL</b>		
—Frente ancha y prominente	19 / 27	70,3
—Hiperteleorismo relativo	13 / 20	65,0
—Puente nasal ancho y deprimido	15 / 24	62,5
—Alteraciones dentarias	10 / 18	55,5
—Epicantus	12 / 23	52,1
—Prognatismo	9 / 19	47,3
<b>MACROCEFALIA (superior a +2 desviaciones estándar)</b>	18 / 27	66,6
<b>MALFORMACION PALATINA</b>	21 / 34	61,7
—Paladar hendido	12 / 21	57,1
—Paladar arqueado	9 / 21	42,8
<b>SORDERA</b>	15 / 34	66,6
—Conducción	11 / 15	73,3
—Mixta	4 / 15	26,6
<b>OBSTRUCCION NASAL</b>	7 / 16	43,7
<b>ESCOLIOSIS (leve-moderada)</b>	9 / 27	33,3
<b>DEFICIENCIA MENTAL (grado variable)</b>	8 / 35	22,8
<b>TALLA BAJA (inferior al tercer percentil)</b>	4 / 24	16,6

**TABLA 2  
CARACTERISTICAS RADIOLOGICAS DEL SINDROME  
OSTEOPATIA ESTRIADA CON ESCLEROSIS CRANEAL**

	LITERATURA	%
<b>ESCLEROSIS CRANEAL</b>	38 / 38	100
—Base craneal	38 / 38	100
—Bóveda craneal	30 / 38	78,9
<b>ESTRIACIONES METAFISARIAS HUESOS LARGOS</b>	38 / 38	100
<b>ESCLEROSIS / ESTRIACIONES PELVIS</b>	26 / 33	78,7
<b>HIPOPLASIA SENOS PARANASALES</b>	22 / 30	73,3
<b>ESCLEROSIS HUESOS FACIALES</b>	21 / 35	60,0
<b>ESCLEROSIS / ESTRIACIONES COSTILLAS</b>	16 / 30	53,3
<b>ESCLEROSIS / ESTRIACIONES METACARPOS, METATARSOS Y/O FALANGES</b>	11 / 21	52,3
<b>ESCLEROSIS / ESTRIACIONES COLUMNA</b>	12 / 29	41,3
<b>FALTA NEUMATIZACION MASTOIDES</b>	11 / 31	35,4

conocida la combinación con el síndrome de Goltz ("hipoplasia focal dermal").

La primera descripción de osteopatía estriada con esclerosis craneal se debe a Hurt en 1953 <sup>3</sup>. Desde entonces han aparecido veintiocho publicaciones en la literatura mundial, con treinta y ocho pacientes afectados de esta entidad, sin incluir los familiares en los que se demostró transmisión autosómica dominante, ni la paciente descrita por Castillo et al. <sup>1</sup>, ya que había sido publicada por Cortina et al. <sup>4</sup> a los ocho meses de edad. La osteopatía

estriada con esclerosis craneal, al contrario que la osteopatía estriada "pura", sí que puede tener repercusiones clínicas y el pronóstico puede ser serio, dada la posibilidad de estrechamiento de los forámenes de salida de los nervios craneales con consiguiente riesgo de comprensión <sup>5</sup>. En tablas 1 y 2 se presentan las características clínicas y radiológicas del síndrome osteopatía estriada con esclerosis craneal, obtenidas de una revisión personal de la literatura mundial.

3. La osteopatía estriada "pura" y la os-

teopatía estriada con esclerosis craneal son displasias óseas cuya etiopatogenia y mecanismo fisiopatológico es desconocido. La asociación con osteopoiquilia, melorheostosis y otras displasias óseas osteocondensantes descrita en algunos pacientes sugiere una patogénesis común para este grupo de desórdenes. Winter et al.<sup>6</sup> sugieren que osteopatía estriada con esclerosis craneal es una afección generalizada del esqueleto debida a la persistencia de un patrón fetal normal de desarrollo óseo. Basan su hipótesis al describir dos recién nacidos afectados que radiológicamente presentaban osteopatía estriada, engrosamiento endostal, esclerosis de la base craneal y ensanchamiento de la bóveda craneal, y haber encontrado estriaciones similares en fetos no afectados. Recientemente, Sotelo et al.<sup>7</sup> realizaron scanning ósea con <sup>99m</sup>Tc-Pirofosfato a un varón de 5 años afecto de osteopatía estriada con esclerosis craneal que mostró una captación incrementada en cráneo, huesos faciales, clavículas, húmeros y tibias, sugiriendo una hiperplasia del tejido óseo con aumento moderado de la actividad osteoblástica. Clement et al.<sup>8</sup> realizaron el mismo estudio en un paciente adulto afecto de osteopatía estriada con esclerosis craneal no observando captación incrementada, sugiriendo que las anomalías de la homeostasis mineral ósea en los adultos no están presentes o son mínimas. Son escasos los estudios histopatológicos realizados en pacientes afectados de osteopatía estriada con esclerosis craneal, coincidiendo todos ellos en la observación de trabéculas óseas incrementadas en grosor con reducción de los espacios medulares, pero sin interferir la hematopoyesis<sup>6,8</sup>.

4. La existencia de familias afectas de osteopatía estriada con esclerosis craneal<sup>4,6,9</sup> apoyan un patrón de herencia autosómico dominante, y así lo refiere la Nomenclatura Internacional de Enfermedades Oseas Constitucionales<sup>2</sup>. La penetrancia parece ser completa pero la expresividad es variable. Los descendientes de pacientes afectados de osteopatía estriada con esclerosis craneal pueden ser normales<sup>3</sup>, hacer con severas anomalías esqueléticas y extraesqueléticas<sup>4,6</sup>, padecer el mismo síndrome, o una variante del mismo<sup>6,9</sup>. De cualquier forma, numerosos casos han sido descritos como esporádicos, por mutación nueva dominante<sup>5,7,10</sup>, y en otros catalogados como esporádicos, no se llega a conocer la herencia, puesto que las familias no fueron investigadas<sup>3</sup>. Las hembras están más frecuente y severamente afectadas, lo que sugiere que el gen responsable estuviera localizado en el cromosoma X. El hecho de que se encuentren los loci del "patadar hendido X ligado (Xq21)" y de la "sordera de conducción con fijación del estribo (Xq13-q21.1)", anomalías que con frecuencia se asocian al síndrome, apoyan esta hipótesis. De cualquier modo, en ningún paciente se han detectado anomalías del cariotipo.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Castillo JJ, Villavieja JL, Latorre G, De Gregorio MA. Osteopatía estriada asociada a esclerosis y engrosamiento del cráneo y fisura velopalatina. Presentación familiar con transmisión autosómica dominante. Arch Fac Med (Zarag) 1989; 29: 163-166.
2. International Nomenclature of Constitutional Diseases of Bone. Ann Radiol 1983; 26: 457-462.
3. Hurt RL. Osteopathia striata-Voorhoeve's disease. Report of a case presenting the features of osteopathia striata and osteopetrosis. J Bone Joint Surg 1953; 35B: 89-96.
4. Cortina H, Vallcanera A, Vidal J. Familial osteopathia striata with cranial condensation. Pediatr Radiol 1981; 11: 87-90.
5. Korneich L, Grunebaum N, Ziv N, Shuper A, Mimouni M. Osteopathia striata, cranial sclerosis with cleft palate and facial nerve palsy. Eur J Pediatr 1988; 147: 101-103.
6. Winter RM, Crawford M D'A, Meire HB, Mitchell N. Osteopathia striata with cranial sclerosis: highly variable expression within a family including cleft palate in two neonatal cases. Clin Genet 1980; 18: 462-474.
7. Sotelo JI, Carnevale A, Takenaga R. Osteopatía estriada con esclerosis del cráneo. Bol Med Hosp Infat Mex 1986; 43: 440-444.
8. Clement A, Garrigues C, Coursant-Durand R, Ledoux-Lebard G, Bonnin A. Une affection osseuse rare mais à ne pas méconnaître: l'ostéopathie striée. J Radiol (Paris) 1982; 11: 673-676.
9. Nakamura T, Yokomizo Y, Kanda S, Harada T, Naruse T. Osteopathia striata with cranial sclerosis affecting three family members. Skeletal Radiol 1985; 14: 267-269.
10. Robinow M, Unger F. Syndrome of osteopathia striata, macrocephaly, and cranial sclerosis. Am J Dis Child 1984; 138: 821-823.

G. Oliván Gonzalvo

Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza.

#### FE DE ERRATAS:

En el artículo titulado "Epidemiología, clínica y evolución de la hepatitis viral en la infancia", firmado por Baselga C et al., y publicado en Arch Fac Med (Zarag) 1989; 29 (2): 59-62, se produjo la siguiente omisión:

En el apartado "Resultados", entre el final del segundo párrafo ("...un 25 % que habían recibido tratamiento antibiótico.") y el comienzo del tercero ("En tabla 1 \* se muestran los resultados de algunos parámetros analíticos."), se omiló el texto siguiente:

*En tabla 1 se muestran los principales síntomas / signos prodrómicos y de estado de la enfermedad. Los pródromos son claramente inespecíficos destacando anorexia, vómitos, abdominalgia, astenia y fiebre. Una vez establecida la enfermedad los síntomas / signos más frecuentes son los clásicamente conocidos: ictericia, coluria, hepatomegalia, anorexia, astenia, abdominalgia y acolia.*

\* Por lo tanto, donde pone tabla 1, refiriéndose a parámetros analíticos, es la tabla 2.