Revisión Bibliográfica. pp 67-76

La Osteomielitis de Garré: Un desafío diagnóstico frente al Sarcoma de Ewing.

Garré's osteomyelitis: A diagnostic challenge compared to Ewing's sarcoma.

Deysi Li

Universidad de Panamá, Facultad de Odontología, Panamá deysi.li@up.ac.pa https://orcid.org/0009-0008-7778-7741

Valerin Marín

Universidad de Panamá, Facultad de Odontología, Panamá https://orcid.org/0009-0003-8122-7169 valerin.marin- c@up.ac.pa

Daniela Pérez

Universidad de Panamá, Facultad de Odontología, Panamá daniela.perez05@up.ac.pa https://orcid.org/0009-0006-4997-8351

Angelina Tangarife

Universidad de Panamá, Facultad de Odontología, Panamá angelina.tangarife@up.ac.pa https://orcid.org/0009-0007-9663-1059

Alejandra Barría

Universidad de Panamá, Facultad de Odontología, Panamá drabarria@hotmail.com http://orcid.org/0001-5784-84659

Fecha de recepción: 15 de diciembre de 2024 Fecha de aceptación: 2 de junio de 2025

DOI: https://doi.org/10.48204/2710-7825.6392

Resumen

La Osteomielitis de Garrè, más conocida como osteomielitis crónica con periostitis proliferativa, es una respuesta del periostio que se manifiesta como formación de tejido ósea frente a procesos inflamatorios. Al ser un trastorno caracterizado por la formación de tejido óseo, su diagnóstico puede ser desafiante al presentarse en patrones muy similares al Sarcoma de Ewing. En el presente artículo de revisión compilaremos información bibliográfica sobre las características clínicas, histopatológicas e imagenológicas de ambas patologías tanto en niños como adultos, para comparar e identificar las diferencias clave entre ambas. Gracias a la revisión bibliográfica, se obtiene que la Osteomielitis de Garré. [1, 2]

Palabras clave:

Periostitis, proliferativa, osteomielitis, Sarcoma de Ewing, diagnóstico por imagen.

Abstract

Garrè's osteomyelitis, better known as chronic osteomyelitis with proliferative periostitis, is a response of the periosteum that manifests as bone tissue formation in the face of inflammatory processes. Being a disorder characterized by bone tissue formation, its diagnosis can be challenging as it presents in patterns very similar to Ewing's Sarcoma. In this review article we will compile bibliographic information on the clinical, histopathological and imaging features of both pathologies in children and adults, in order to compare and identify the key differences between the two. Thanks to the literature review, it is obtained that Garré's Osteomyelitis.

Keywords

Periostitis, proliferative, osteomyelitis, Ewing's Sarcoma, diagnostic imaging.

Introducción

La Osteomielitis Crónica con Periostitis Proliferativa, identificada por Carl Garrè en 1983, es un tipo específico de alteración ósea que se caracteriza por una reacción periosteal exacerbada. En 1983, Hardmeier introdujo el término "Osteomielitis Esclerosante Crónica Primaria" para distinguir esta entidad de la osteomielitis crónica convencional. Puede ser encontrada en la literatura con otras denominaciones, incluyendo periostitis osificante, periostitis osificante no supurativa, osteomielitis esclerosante no supurativa, inflamación esclerosante crónica de los maxilares y Osteomielitis de Garrè. [3]

La Osteomielitis Esclerosante Crónica de Garrè (OECG) es una condición rara que afecta principalmente a niños y adultos jóvenes con menos de 25 años. Su alta incidencia en jóvenes se justifica por la capacidad proliferativa de los osteoblastos y también por el mayor índice de caries en estos individuos, toda vez que este es el principal agente etiológico. Sin embargo, la literatura cita otros posibles factores etiológicos como la periodontitis blanda, quistes odontogénicos, fracturas e infecciones no odontogénicas. [3] Su diagnóstico se complica

debido a las características similares que pueden confundirse con el Sarcoma de Ewing, un tumor maligno que también puede manifestarse en la mandíbula y otras regiones óseas. El objetivo general de este artículo es comparar las características radiológicas de la Osteomielitis Esclerosante Crónica de Garrè con las del Sarcoma de Ewing, estableciendo criterios diagnósticos que faciliten una identificación precisa.

Metodología

Se llevó a cabo una revisión sistemática de la literatura para identificar estudios retrospectivos y reportes de casos de Osteomielitis de Garrè y de Sarcoma de Ewing. Se analizaron las fuentes que cumplieran los siguientes criterios de inclusión, fecha de publicación entre los últimos diez años (2014-2024), reportes de pacientes entre los 10 y 25 años, casos presentes en mandíbula y disponibles en el idioma inglés, español o portugués. Se consultaron las bases de datos científicas Scielo, PubMed, National Library of Medicine, Academia y Elsevier, utilizando operadores booleanos AND y OR para integrar en la búsqueda las palabras clave "Osteomielitis", "Garrè", "Mandíbula", "Sarcoma de Ewing" y "Diagnóstico". Previo al análisis de cada fuente se preestableció los datos deseados a ser extraídos, apellido del autor, año de publicación, edad promedio de los pacientes, signos y síntomas clínicos, técnicas de imagen utilizadas, características imagenológicas y características histológicas.

Marco teórico

Características clínicas

La Osteomielitis de Garrè se presenta frecuentemente en la mandíbula, en especial el borde inferior. La mayoría de los casos son unifocales y unilaterales, siendo el primer molar permanente inferior izquierdo el diente más comúnmente afectado. Esta condición se caracteriza por un edema duro y asintomático en los maxilares, con el dolor siendo un síntoma común. Este edema suele estar cubierto por mucosa y piel normales, y puede o no haber presencia de ganglios palpables. [1, 2]

Características imagenológicas

Los exámenes de imagen incluyen radiografías panorámicas y oclusales, donde se observan láminas radiopacas paralelas con una superficie cortical subyacente, dando una apariencia de

"cáscara de cebolla" [Fig. 1B] [Fig. 2B]. También se puede notar un aumento en la densidad de la cortical vestibular mandibular, así como una línea radiolúcida que separa el hueso neoformado de la cortical original, además de áreas radiolúcidas osteolíticas. [1]

Figura 1.

A.Radiolucidez en región apical del primer molar inferior izquierdo sugiriendo granuloma periapica.

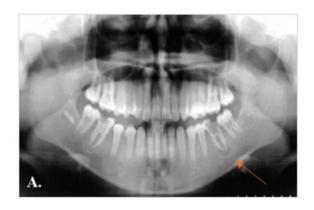


Figura . 2

A. Lesión cariosa extensa

con destrucción coronal del 36.

Figura 2.

B. Expansión de la cortical vestibular mandibular con aspecto de cáscara de cebolla (3)

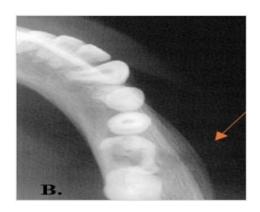
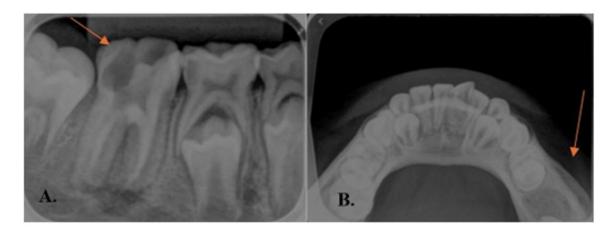


Figura 2.

B. Duplicación ósea con aspecto de cáscara de cebolla en radiografía oclusal [4]



Sarcoma de Ewing

El Sarcoma de Ewing es un tipo de tumor óseo maligno que suele comenzar su desarrollo en las cavidades medulares; su origen es desconocido y presenta una tendencia a recurrir luego de su resección. ^[1] El Sarcoma de Ewing afecta más comúnmente a personas menores de 20

años, presentándose más en niños. El 4% de estos tumores ocurren en la cabeza o cuello, localización de igual incidencia tanto en hombres como mujeres. ^[1] Entre los signos más comunes se incluyen la hinchazón o edema en la zona afectada, que puede ir acompañada de dolor. También es frecuente que los dientes se vuelvan flojos debido a la invasión tumoral en la región maxilofacial o en los huesos que soportan los dientes, lo que puede generar dolor dental. Otro síntoma asociado es la parestesia, que se refiere a 5 sensaciones anormales como hormigueo o adormecimiento, resultado de la compresión de nervios cercanos al tumor. La ulceración mucosa en la cavidad oral también puede presentarse, especialmente cuando el tumor se localiza en áreas cercanas a la boca. Además, el trismus, o dificultad para abrir la boca, es un signo clínico frecuente. Imagenológicamente, uno de los hallazgos característicos es la presencia de espículas en forma de "rayo de sol" y una reacción periosteal en patrón de "cáscara de cebolla" [Fig. 3] que son indicativos de la agresividad y rápido crecimiento del tumor. En radiografías panorámicas se observa como una lesión radiolúcida de bordes irregulares uni- o multilocular. [Fig. 4] ^[1,7]

Figura . 3 Áreas hipodensas irregulares vistas en TICHC 77

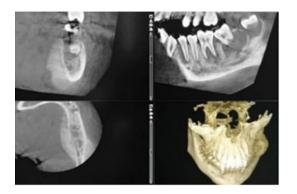


Figura 4.

Lesión radiolúcida multilocular
en cuerpo y rama mandibular izquierda vista en radiografía
pnorámica



Resultados

Se llevó a cabo una revisión sistemática de la literatura para identificar estudios retrospectivos y reportes de casos de Osteomielitis de Garrè y sarcoma de Ewing en la mandíbula en pacientes entre los 10 y 25 años, teniendo el objetivo de comparar las características clínicas y radiográficas, además de aportar una introducción al diagnóstico 6 definitivo por medio del

estudio histopatológico e inmunohistoquímico. Para lograr este objetivo se utilizaron un total de doce (12) fuentes, siete (7) corresponden al Sarcoma de Ewing y cinco (5) a casos de Osteomielitis de Garrè. La mayoría de los estudios incluidos eran reportes de casos publicados entre 2014 y 2024. La edad promedio de los pacientes con Osteomielitis de Garrè fue de 11 años, mientras que, en el Sarcoma de Ewing, fue de 14 años. No se observaron diferencias significativas en cuanto a la incidencia de casos por sexo.

Manifestaciones clínicas

Clínicamente ambas patologías tienen un comportamiento similar, se presentaron como un aumento unilateral de volumen del cuerpo y/o rama mandibular causante de asimetría facial, múltiples veces referida como una formación de consistencia dura y bordes difusos. Diferencias notables se presentaron, incluyendo la manifestación de hiperestesia o parestesia, y adenopatías en el 57.1% de los casos de Sarcoma de Ewing [8, 9, 10], la asociación a procesos infecciosos de origen carioso en la Osteomielitis de Garrè.

Hallazgos radiográficos

El estudio imagenológico de ambas patologías se hizo mediante tomografías computarizadas de haz cónico (TCHC), radiografías oclusales mandibulares y radiografías panorámicas, en el caso del sarcoma de Ewing algunos autores, Akbayra et al. en 2016, Aguiar et al. en 2022 y Bellut et al en 2024, incluyeron el estudio por resonancia magnética (RM) [7, 11, 12].

En los estudios revisados de Osteomielitis de Garrè, se presentaron radiopacidades en el cuerpo mandibular indicativas de una nueva formación ósea, esta se observa como un aumento de la cortical vestibular mandibular con un aspecto laminar ("cáscara de cebolla"), formadas por reacción perióstica, además, dentro de este laminado óseo se observan pequeñas líneas radiolúcidas indicadoras de posibles procesos osteolíticos. Como es de esperarse de procesos cariosos extensos, los dientes afectados asociados a la hiperplasia ósea presentan áreas radiolucidas a nivel periapical o cerca de las furcas.

Los hallazgos radiográficos más frecuentes en pacientes con Sarcoma de Ewing fueron lesiones osteolíticas evidenciadas por áreas radiolúcidas en el cuerpo mandibular,

frecuentemente extendiéndose hasta el ángulo mandibular, discontinuidad y destrucción de las corticales, y, si bien solo fueron hallazgos en un 28% de los casos ^[7, 13], las reacciones periósticas con la formación de espículas dando una apariencia de sol saliente.

Características histológicas

El diagnóstico de la Osteomielitis de Garrè y del Sarcoma de Ewing se hace mediante estudios histológicos e inmunohistoquímicos.

La osteomielitis esclerosante crónica de Garré (OECG) se caracteriza histopatológicamente por una serie de hallazgos distintivos. Se observa una neoformación ósea reactiva con un trabeculado nuevo que presenta una orientación perpendicular en un estroma fibroso moderadamente celular, indicando una respuesta activa del hueso ante un estímulo inflamatorio crónico. Además, hay una notable actividad osteoblástica periférica, reflejando un aumento en la formación de hueso nuevo, con osteoblastos y osteoclastos centrales presentes, junto a un infiltrado inflamatorio crónico que puede ser disperso o focal. Este infiltrado incluye linfocitos y células plasmáticas, lo que sugiere una respuesta inmunitaria activa. En la superficie del hueso denso, el nuevo trabeculado óseo se alinea de manera perpendicular al hueso existente, formando un patrón paralelo al hueso superficial, resultado de la reactividad del periostio ante la inflamación. Finalmente, el espacio intertrabecular está lleno de tejido conectivo fibroso, donde se evidencian infiltrados de linfocitos y células plasmáticas dispersas, indicando una persistente respuesta inflamatoria en el tejido óseo afectado.

Histológicamente el Sarcoma de Ewing (SE) es caracterizado por la presencia de pequeñas células basofílicas redondeadas u ovaladas, de núcleos excéntricos y poco citoplasma, acompañadas por áreas necróticas y de hemorragia. Esta patología es confirmada mediante el estudio inmunohistoquímico al dar positivo a los antígenos CD99 y FLI-1 [8, 9, 10, 12].

Discusión

A través de los años se han reportado pocos casos de Osteomielitis de Garrè, de buscarse con este nombre resulta aún más complicado encontrar información en la literatura científica, refiriéndose en esta como "Osteomielitis crónica con periostitis proliferativa". ⁶

La mayoría de los reportes fueron en niños entre 12 y 14 años que presentaban infecciones en el área de molares. Se encontraron varias discrepancias en la caracterización clínica, en el estudio de Conte et al. (2013) [3] y el de Grau et al. (2014) [5] se presenta dolor a la palpación, mientras que en el de Smith et al se presentaba de manera intermitente durante la masticación. El estado de la mucosa oral solo se menciona en dos de los estudios, indicando normalidad en color y consistencia, el aumento de temperatura local solo fue descrita en los estudios de Liu y Zhang (2021), de Grau et al. (2014) y de Silva et al. (2015) [2, 4, 5]. La presencia de fístulas extraorales fue reportada en los casos presentados por Silva et al. en 2015 [2] y en el estudio de Liu y Zhang en 2021; en 2014 Grau et al., reportó drenaje de líquido purulento en la tumefacción que presentaba el paciente [2].

Las características imagenológicas fueron constantes en los estudios revisados, la Osteomielitis de Garrè se caracteriza por el aumento de la densidad mandibular, tejido óseo neoplásico dispuesto en láminas radiopacas paralelas al hueso cortical, patrón denominado como "cáscara de cebolla", siendo su principal característica; dentro de este crecimiento se observan pequeñas áreas radiolúcidas indicativas de cambios osteolíticos.

Por otra parte, la localización, características clínicas y hallazgos radiográficos del Sarcoma de Ewing presentaron más constancia en los últimos diez años, instancias que caben resaltar, en el estudio de Owosho et al. (2016) y Aguiar et al. (2022) se reportaron casos de Sarcoma de Ewing en la porción anterior del cuerpo mandibular [12, 13], Mishra et al. (2022) reportaron compromiso de los procesos condilares y condilares [8], la movilidad dental fue referida en el estudio de Owosho et al. (2016) [13].

La apariencia clínica de la Osteomielitis de Garrè y el Sarcoma de Ewing incluye un aumento unilateral de volumen a nivel de la mandíbula afectando principalmente al primer molar izquierdo en el caso de la Osteomielitis de Garrè. Radiográficamente, la Osteomielitis de Garré, se caracteriza por la presencia de láminas radiopacas paralelas en las radiografías, lo que genera una distintiva apariencia de "cáscara de cebolla" donde se puede observar una línea radiolúcida que separa el hueso neoformado de la cortical original. Además, se presenta 9 una notable expansión de la cortical vestibular mandibular, que también exhibe este aspecto

característico. Por otro lado, el Sarcoma de Ewing se caracteriza por lesiones óseas destructivas, desplazamiento dental y erosión de la cortical ósea. Las imágenes suelen ser predominantemente radiopaco con límites mal definidos y pueden mostrar un patrón de reacción periosteal, indicando un proceso maligno.

Conclusiones

La Osteomielitis de Garrè y el Sarcoma de Ewing en pacientes pediátricos y adultos jóvenes se manifiesta en la mandíbula clínicamente como un aumento de volumen progresivo, usualmente cursando sin dolor, sin embargo, el dolor y adenopatías simultáneas son comunes en el Sarcoma de Ewing, además, la Osteomielitis de Garrè se suele asociar a procesos infecciosos odontogénicos.

Debido a la baja prevalencia de ambas patologías, la información verídica es limitada, por lo tanto, no se deben interpretar los hallazgos radiográficos y características clínicas presentados en esta revisión como hechos inalterables, pues pueden superponerse, requiriendo entonces una correlación rigurosa entre hallazgos clínico, radiográficos, histopatológicos e inmunohistoquímicos.

El diagnóstico definitivo de la Osteomielitis de Garrè y del Sarcoma de Ewing se basa en el estudio histopatológicos e inmunohistoquímico, que permiten identificar características a nivel celular específicas de cada entidad.

Referencias bibliográficas

Aguiar F. Sarcoma de Ewing - acometendo mandíbula: relato de caso. Piracicaba, SP; 2022.

- Akbayram S, Başaranoglu M, Kaya A, Açıkgöz M, Üstyol L, Taşkın GA, et al. Ewing's sarcoma localized in the mandible: A case report. West Indian Med J 11 [Internet]. 2015;64(4):444–6. Disponible en: http://dx.doi.org/10.7727/wimj.2014.099
- Barros JSM, Barra SG, Wanzeler AMV, Manzi FR. Osteomielite de Garré: Relato de Caso Clínico. Rev Faculdade Odontol Lins [Internet]. 2015;25(1):79–83. Disponible en: http://dx.doi.org/10.15600/2238-1236/fol.v25n1p79-83
- Bellut N, Lutz CM, Lesnik M, Dridi S-M, Aerts I, Ejeil A-L. Ewing's sarcoma of mandible: A Case Report with Review of Literature. Int J Clin Pediatr Dent [Internet]. 2024;17(2):187–90. Disponible en: http://dx.doi.org/10.5005/jp-journals10005-2723

- Conte Neto N, Gongalves M, Pereira Filho VA, Souza de Carvalho WR, de CastroSilva LM. Osteomielitis Crónica con Periostitis Proliferativa. Int J Odontostomatol [Internet]. 2013;7(1):5–10. Disponible en: http://dx.doi.org/10.4067/s0718-381x2013000100001
- De Long L, Burkhart N. General and oral pathology for the dental hygienist. 2a ed. Filadelfia, PA, Estados Unidos de América: Lippincott Williams and Wilkins; 2013.
- Feng Y, Wang T, Lin Z, Zhang L, Huang X, Sun G, et al. Clinical and imaging features of eight cases of Ewing sarcoma of the jaw. Hua Xi Kou Qiang Yi Xue Za Zhi [Internet]. 2023;41(2):185–9. Disponible en: http://dx.doi.org/10.7518/hxkq.2023.2022325
- Grau, Lorena Ibáñez, Laura Lezcano, Verónica Ojeda, Beatriz Castro, Héctor Rodríguez Mónica. Osteomielitis Esclerosante de Garré. Reporte de un caso en un Servicio Pediátrico. Pediatría (Asunción). 2014;41:219–22.
- Liu D, Zhang J, Li T, Li C, Liu X, Zheng J, et al. Chronic osteomyelitis with proliferative periostitis of the mandibular body: report of a case and review of the literature. Ann R Coll Surg Engl [Internet]. 2019;101(5):328–32. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1308/rcsann.2019.0021 10
- Mishra MN, Patil P, Chandavarkar V, Bhargava D. Ewing's sarcoma of the mandible with multilocular radiolucency. J Oral Maxillofac Pathol [Internet]. 2022;26(Suppl 1): S107–10. Disponible en: http://dx.doi.org/10.4103/jomfp.jomfp 296 21
- Osteomyelitis with proliferative periostitis (Garrè's osteomyelitis) Report of a case affecting the mandible. Oral Surg. febrero de 1977;43(2):315–8.
- Owosho AA, Ko E, Rosenberg HI, Yom SK, Antonescu CR, Huryn JM, et al. Primary Ewing family of tumors of the jaw has a better prognosis compared to tumors of extragnathic sites. J Oral Maxillofac Surg [Internet]. 2016;74(5):973–81. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1016/j.joms.2015.10.029
- Patil K, Doddawad VG, Sanjay CJ, Shivananda S. Unusual case presentation associated with impacted mandibular molars: Clinicopathological correlation and immunohistochemical analysis. J Cancer Res Ther [Internet]. 2023;19(Suppl 2): S986–90. Disponible en: http://dx.doi.org/10.4103/jcrt.jcrt 591 22