

SERVICIO DE RADIODIAGNÓSTICO. CENTRO DE REHABILITACIÓN.
CIUDAD SANITARIA LA FE. VALENCIA

Enfermedad de Engelmann

Presentación de un nuevo caso y revisión de la literatura

J. L. GARCÍ¹, R. CATALÁ² y F. APARISI³

RESUMEN

Los autores presentan un caso raro de enfermedad ósea. La enfermedad de Engelmann.

Se trata de una displasia ósea generalizada, que afecta a los huesos de osificación desmal y cuya etiología permanece desconocida, como la de otros procesos displásicos.

Dicha enfermedad se caracteriza por un engrosamiento de las corticales óseas con la consiguiente disminución de la cavidad medular y aumento generalizado del diámetro, confiriendo a los huesos un aspecto fusiforme característico. Debido a sus peculiaridades se trata de una entidad que únicamente posee un diagnóstico radiológico, sin que hayamos encontrado en la revisión de la literatura otros datos tan característicos.

En este trabajo se reúne toda la casuística mundial hasta la fecha, 88 casos, siendo éste el tercero que aparece en España (14 y 33).

Descriptor: Engelmann, síndrome.

SUMMARY

The authors present a rare condition of progressive dysplasia: Engelmann's Disease.

It is a general bone dysplasia affecting bones of membranous ossification. The etiology is not known, like the etiology of other dysplasias.

The disease is characterized by thickening of the cortices of the shafts with a narrowed medullar cavity and a general increase of its diameter, having the bones a fusiform aspect.

This affection only has a roentgenografic diagnosis and we where not able to find in the literature review such typical signns.

We have reviewed every case published in the world until today, 88 cases. This is the third case published in Spain (14, 33).

Key words: Engelmann sindrom.

Introducción

La enfermedad de Engelmann es una displasia ósea generalizada con cierto predominio hereditario, que se caracte-

riza por un aumento de la cortical de los huesos que poseen osificación desmal, lo que da lugar a:

- Aumento del diámetro y aspecto fusiforme de los huesos.
- Disminución de la cavidad medular.
- Esclerosis.

(1) Jefe de Sección. (2) Médico adjunto. (3) Médico residente.

Hasta la fecha, únicamente se habían recopilado 77 casos (25), y nosotros aportamos 16 más, de los cuales uno ha sido vivido por nosotros, y los otros 15 proceden de la revisión de la literatura mundial.

Los motivos que nos han llevado a su publicación son su rareza, ya que es el tercer caso que se publica en España (14, 33), y por otra parte, el que se trate de una enfermedad que posee un diagnóstico de certeza radiológico, como queda demostrado en la revisión de la literatura. No obstante, plantearemos el diagnóstico diferencial con todas las enfermedades óseas que posean alguna de

las características radiológicas de esta enfermedad.

El epónimo enfermedad de Engelmann-Camurati aparece en un trabajo de NEUHAUSER, en 1948 (38), refiriéndose a un tipo de displasia ósea que se había descrito hacía unos años y sobre la cual existían diferentes descripciones y denominaciones.

El primer caso que se cataloga de este tipo de displasia se atribuye a COOKAYNE, en 1920 (10).

Dos años más tarde, CAMURATI (6) presenta un caso de «osteítis hereditaria simétrica».

En 1929, ENGELMANN (12) hace la primera recopilación de casos de este tipo de displasias y aporta la primera descripción clara de esta enfermedad, asignándole el nombre de «Osteopatía hiperostósica esclerosante múltiple infantil» y le atribuye un origen hematopoyético.

En la actualidad aún existe cierta controversia en cuanto a la denominación de esta enfermedad; de ahí la dificultad que supone la revisión bibliográfica de la misma. Nosotros hemos encontrado las siguientes denominaciones:

- Enfermedad de Engelmann. Displasia diafisaria progresiva: NEUHAUSER, 1948 (38).
- Esclerosis poliostótica infantil: CASSUCCIO, 1949 (7).
- Hiperostosis esclerosante simétrica hereditaria de las diáfisis: PERASSI, 1954 (41).
- Hiperostosis diafisaria progresiva: GULLEDGE, 1951 (22).
- Poliosteopatía condensante simétrica hereditaria: BATTAGLIA.

La primera denominación es la que hoy se acepta en la mayoría de los trabajos.

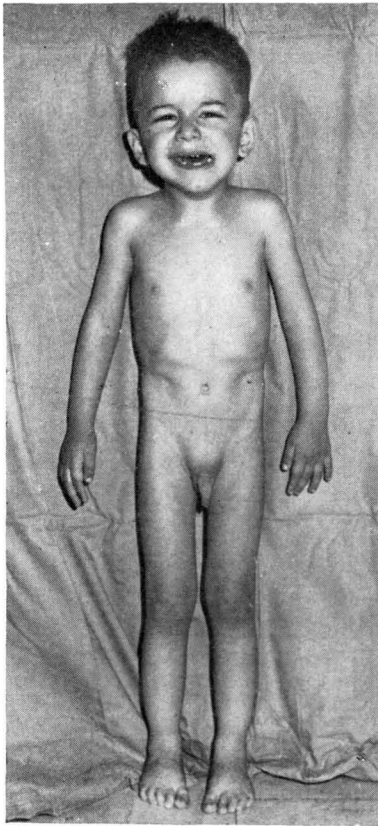


FIG. 1. — Aspecto tubular de brazos y piernas por desaparición de los relieves musculares.

Caso clínico.—Se trata de un varón que cuenta en la actualidad 5 años de edad, que hace tres años ingresó en el Centro de Rehabilitación de la Ciudad Sanitaria La Fe, aquejando un trastorno de la marcha, caracterizado por inestabilidad y fatigabilidad. Antecedentes familiares sin interés, y como antecedentes personales relatan los padres que comenzó la deambulación a los 16 meses, separando excesivamente las piernas y que se fatigaba muy pronto.

A la exploración física únicamente llama la atención una pérdida de relieves musculares tanto en miembros superiores como inferiores, sin que posteriormente se detecte ninguna alteración neuromuscular.

Asimismo fueron normales tanto la analítica como las exploraciones otorrinolaringológica y oftalmológica practicadas.

Estudio radiológico.—El cuadro radiológico que presentaba consistía en una osteosclerosis de las diáfisis de los huesos tubulares, calota y arco posterior del atlas producidas a expensas de un engrosamiento de la cortical.

Las características de este proceso esclerosante eran:

- Osteosclerosis fundamentalmente diafisaria.
- Engrosamiento de la cortical con disminución de la cortical, confiriendo a los huesos un aspecto fusiforme, de contorno liso.
- Bilateral y simétrica.
- Pérdida del relieve muscular en las extremidades.

Existía asimismo afectación de la bóveda craneal con zonas de esclerosis, proporcionando un aspecto "nuboso" del mismo.

El estudio del resto del esqueleto fue normal, salvo una zona de osteosclerosis en arco posterior del atlas.

Este cuadro puede considerarse como específico de la enfermedad de Engelmann.

Hemos retrasado la publicación de este caso con el fin de poder contar con la evolución del mismo. Y así, en controles anuales realizados, no hemos constatado que las lesiones se hayan hecho más extensas o hayan afectado otras regiones. Únicamente se han visto sometidas al crecimiento normal del individuo.

Comentarios

Recordemos que existen dos tipos de osificación:

1. Directa o conjuntiva: En la cual el tejido conjuntivo se transforma en óseo directamente por depósito de sales cálcicas. Dentro de éste existen tres modalidades:

- Periostal.
- Membranosa.
- Endostal.

2. Indirecta o endondral: En la cual existe una fase de cartílagos.

Como ya hemos indicado anteriormente, las alteraciones radiológicas aparecían en los huesos que poseen el tipo de osificación directa. Esto queda demostrado por el porcentaje de distribución obtenido de la revisión de la literatura.

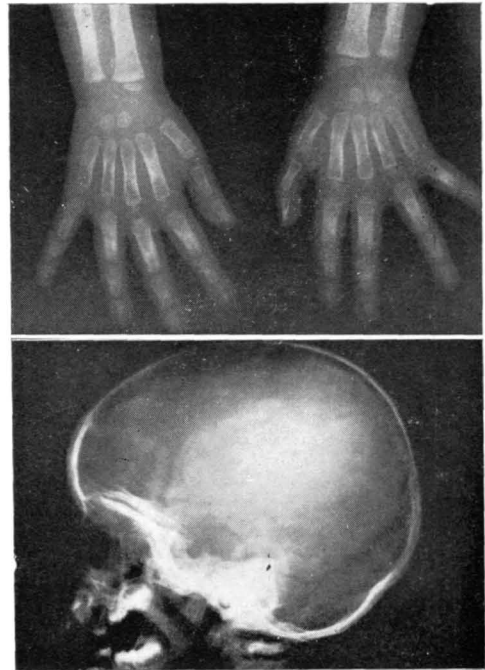


FIG. 2. — Esclerosis de metacarpianos y falanges, contorno fusiforme. ● FIG. 3. — Esclerosis de la base del cráneo, frontal y calota. Así mismo se aprecia esclerosis del arco posterior del atlas.

Localización	Revisión literatura	Caso presentado	Por 100
Cráneo	63	+	71
Húmero	67	+	74
Radio	63	+	71
Cúbito	65	+	72
Mano	24	+	26
Fémur	79	+	88
Tibia	76	+	87
Peroné	71	+	80
Pie	16	+	18
Clavícula	21	—	23
Columna	23	+	25
Costillas	16	—	18
Pelvis	20	—	22

Como se ve, nuestro caso presenta una afectación muy extensa, encontrándose lesión, incluso en los huesos tubulares cortos, donde la incidencia de presentación es menor.

Los casos que poseen afectación de costillas y de clavículas presentan una zona de esclerosis en sus tercios centrales, siendo normales los extremos que poseen osificación endondral.

En cuanto a la incidencia por edades no existe ninguna preferencia y se citan como más jóvenes los casos de MENICHINI (34), de 1'5 meses y GVOZDANOVIC (23), de tres meses, en ambos casos se trata de hallazgos casuales.

En algunos casos se ha encontrado incidencia familiar. Se piensa que puede ser transmitido por un gen dominante de penetración inconstante. En nuestro caso no existe, ya que han sido explorados el mayor número de familiares que hemos podido.

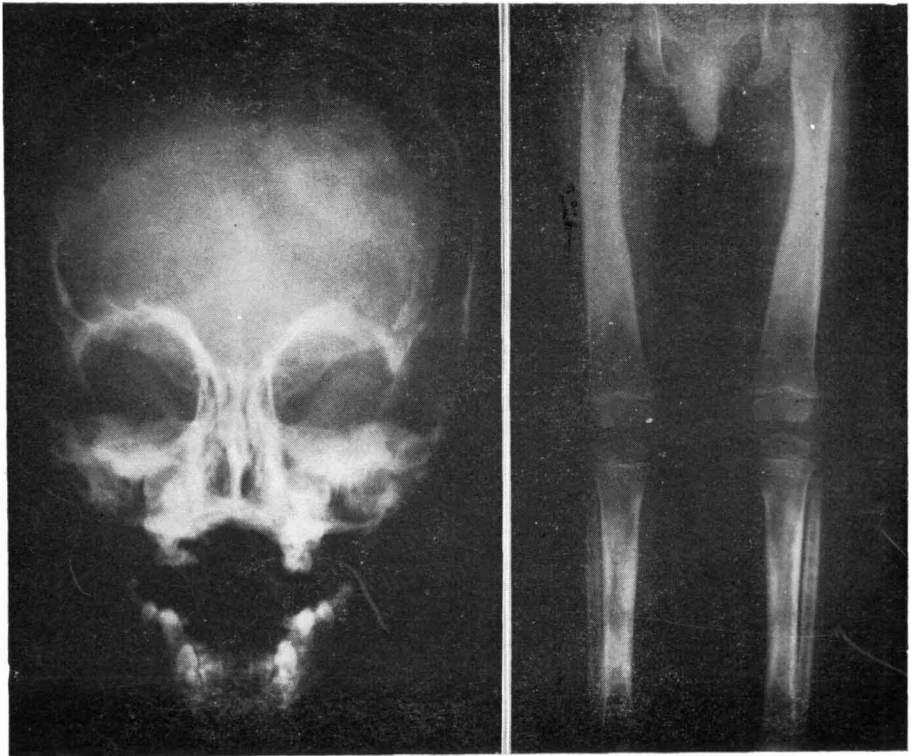


FIG. 4.—Marcada esclerosis del reborde orbitario. • FIG. 5.—Esclerosis de los huesos largos, contorno liso y fusiforme. Partes blandas de aspecto tubular.

No existe tampoco ninguna mayor incidencia por sexos o por razas.

Dado que algunos autores le han atribuido un origen de trastorno hematopoyético en gran número de casos ha sido investigado este sistema, y únicamente podemos decir que existe un mayor predominio de anemias:

Investigado	Anemia	Por 100
43	11	25'5

En nuestro caso existía una ligera anemia.

Existe otro hecho que posee más importancia y que ha sido la causa de descubrimiento de varios casos. El carácter especial de la marcha con mayor apertura de las piernas y sensación de inestabilidad. A este tipo de marcha se le ha denominado «Marcha de pato». Nuestro caso presentaba este tipo de marcha. Aunque se produce casi de manera constante una falta de relieve muscular por poco desarrollo del mismo no se ha cons-

tado ningún tipo de alteración neuromuscular específica del mismo.

De la misma manera, tampoco se ha encontrado ningún tipo especial de alteración histológica en las biopsias óseas realizadas, salvo un aumento de las trabéculas de características normales. En nuestro caso no fue realizado este examen.

Como se deduce de lo expuesto, los únicos datos específicos son los radiológicos, encontrándose en segundo lugar los trastornos de la marcha, y en tercer lugar, a mucha distancia, la anemia. Pese a existir esta triada, sólo se acepta como enfermedad de Engelmann si existe el cuadro radiológico descrito anteriormente.

Diagnóstico diferencial

Establecer el diagnóstico diferencial radiológico de una displasia ósea es muy difícil, ya que los cuadros que presentan son tan recortados que prácticamente

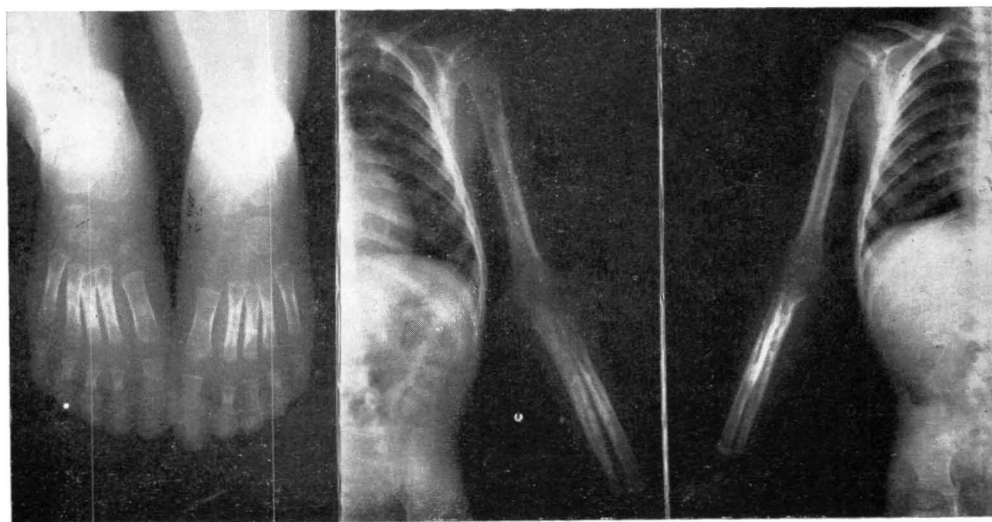


FIG. 6. — Esclerosis de los metatarsianos sin afectación de los huesos cúbicos. • FIGS 7 y 8. — Esclerosis de los huesos largos de la extremidad superior. Epifisis normales. Costillas y clavículas normales.

E. de Engelmann	Esclerosis	Homogénea	Extensa	Z. desnal diáfisis h. largos otras zonas	Contorno liso	Cortical guesa fusiforme
Osteoartropatía hiper. pulmonar	+	—	+	±	—	Engrosamiento perióstico
Acropaquia tiroidea	+	—	+	+	—	Engrosamiento perióstico
Paquidermoperiostosis	+	±	+	+	—	Cortical gruesa
E. de Caffey	+	—	+	+	—	+
Hipervitaminosis "A"	+	—	+	+	+	Aposición perióstica córtez gruesa
S. del niño apaleado	+	—	+	+	—	Engrosamiento perióstico
Sífilis infantil	+	±	+	+	—	+
Raquitismo (fase de curación)	±	—	+	—	+	—
E. de Gaucher	±	—	+	—	+	—
Mielofibrosis o mieloesclerosis	±	±	+	±	+	—
Urticaria pigmentosa o mastocitosis	+	+	+	±	+	+
Hipercalc. idiopática	+	—	+	±	+	Cortical gruesa
Fluorosis	+	+	+	+	—	Reacción perióstica
E. de Paget	+	—	+	+	—	Cortical gruesa
Displasia fibrosa	±	—	±	+	—	Irregular
E. de Ribbing	+	+	+	+	+	+
Hiperfosfatasemia	+	±	+	±	+	Cortical gruesa
E. de Van Buchen	+	—	+	+	+	Engrosamiento fusiforme endóstico
Melorreostosis	+	±	—	±	±	Cortical gruesa irregular
E. de Pyle	±	—	+	±	+	—
Osteopetrosis	+	±	+	+	+	Cortical gruesa
Picnodisóstosis	+	+	+	±	+	Cortical gruesa forma grácil

Disminución de la cavidad medular	Afectación bilateral y simétrica	Partes blandas de forma tubular	Otras manifestaciones Marcha típica, anemia
—	—	Dedos en palillo de tambor	Enfermedad pulmonar
—	—	Hinchazón	
+	+	—	
—	—	Hinchazón	Manifestaciones clínicas fiebre-irritabilidad no falanges
—	Secuelas asimétricas	—	Afecta metáfisis Tasa elevada de vitamina "A"
—	—	Calcificaciones	Antecedente traumático
—	+	—	Reacción de Wasserman Afecta metáfisis aumentada
—	Bilateral	—	Afecta metáfisis carencia de vitamina "D"
—	Bilateral	—	Puede afectar epífisis forma en matraz
+	—	Masas de tejido hematopoyético	Esplenomegalia
+	+	—	Lesiones cutáneas E. líticas óseas
—	+	Calcificaciones metastásicas	Aumento de calcio Bandas metafisarias
—	Bilateral	—	Calcificación ligamentosa Aumento de tasa de fluor Generalizada
±	—	Puede haber deformidad	Manifestaciones clínicas Fracturas patológicas Generalizada
±	—	—	Generalizada
+	Puede ser asimétrica	—	Puede haber dolor No síntomas neuromusculares
+	Generalizada	Deformidades	Aumento de fosfatasa alcalina Deformidades Rara vez se afectan los huesos cúbicos
+	+	—	Afectación facial Afectación neurológica
±	—	—	
—	+	Deformidades	Hipertelorismo Nariz ancha - plana Dentición defectuosa Genu - Valgum
+	+	Calcificaciones partes blandas	Esplenomegalia Anemia Hipercalcemia Generalizada
—	+	Deformidades	Hipoplasia Mx. inferior Talla corta Generalizada

son específicos de cada una de ellas. La única forma de establecer un diagnóstico diferencial es considerando la lesión de forma aislada, y si lo hacemos así deben incluirse en la lista todos los procesos que dan lugar a una osteosclerosis extensa. (Ver cuadro I.)

Conclusiones

Aunque existe una triada más o menos característica los únicos datos específicos son los radiológicos.

Aunque se desconoce la etiología de la enfermedad, dada la distribución anatómica de las lesiones, ésta debe radicar en un trastorno de la osificación perióstica.

BIBLIOGRAFÍA

- ALVISI, V.; DROGHETTI, I., y ZANARDI, F. (1970): La osteomiopatia di Camurati-Engelmann. Contributo clinico morfologico con particolare riferimento alla componente miopatica. *Rif. Med.*, 84/86, 1.261-69.
- ANDERSON, F. G. (1953): Engelmann's Disease. *British. J. Radiol.*, 26, 603-605.
- BENABDERRAHMANE, M. (1969): Le Syndrome de Camurati-Engelmann. A propos d'un cas et revue de la literature. *Schweiz. Med. Wschr.*, 99, 1.204-1.212.
- BINGOLD, A. C. (1950): Engelmann's Disease. Osteopathia Hyperostotica (Sclerotisans) Multiplex Infantilis; Progressive Diaphyseal Dysplasia. *British. J. Surg.*, 37, 266-274.
- BORMIOLI, P. (1970): Progressive deafness and facial paralysis as early symptoms of Camurati-Engelmann Disease. *Clin. Otorinolaringoiatr.*, 22, 159.
- CAMURATI, MARIO (1922): Di un raro caso di osteite simmetrica ereditaria degli arti inferiori. *Chir. Organi Mov.*, 6, 662-665.
- CASUCCIO, C. (1949): Osteopatie rare. Bologna, Istituto Rizzoli.
- CHIPPS, J. E.; PENNER, R. S., y TRAVIS, L. (1954): Mandibular involvement in Osteopathia Hyperostotica Sclerotisans Multiplex Infantilis (Engelmann's Disease). *Oral. Surg.*, 7, 1.306-1.310.
- CLAWSON, D. K., y LOOP, J. W. (1964): Progressive Diaphyseal Dysplasia (Engelmann's Disease). *J. Bone and Joint Surg.*, 46-A, 143-150.
- COCKAYNE, E. A. (1920): Case for Diagnosis. *Proc. Roy. Soc. Med.*, (Child Sect.), 13, 132-136.
- DUMAZER, R.; POROT, F., y BERNARD, P. (1963): Maladie d'Engelmann premier cas Nord-Africain. *J. Radiol. Electr.*, 44, 314-318.
- ENGELMANN, GIDO (1929): Ein fall von Osteopathia hyperostotica (sclerotisans) multiplex infantilis. *Fortschr. Roentgenstr.* 39, 1.101-1.106.
- FAIRBANK, THOMAS (1951): *An Atlas of general affections of the skeleton*. Edinburgh, E. and S. Livingstone.
- FARRERAS VALENTI, P.; VILASECA, J. M., y CARALT, M. (1954): Osteoesclerosis diafisaria múltiple hereditaria tipo Camurati-Engelmann, con síndrome de Leontiasis Ossea. *Rev. Esp. Reum.*, 5, 354-362.
- FRITSCH, HANS (1933): Ein fall von generalisierter Osteoklerose. *Wien. Archiv. Inn. Med.*, 23, 247-256.
- GARLAND, L. H. (1946): Generalized Leontiasis Ossea. *Am. J. Roentgenol.*, 55, 37-43.
- GILLESPIE, J. B., y MUSSEY, R. D. (1951): Progressive Diaphyseal Dysplasia (Engelmann's Disease). *J. Pediat.*, 38, 55-59.
- GIDANY, B. R. (1959): Engelmann's Disease (Progressive diaphyseal dysplasia). A non progressive familial form of muscular dystrophy with characteristic bone changes. *Clin. Orthop.*, 14, 102-109.
- GOERKE, H. (1960): Über eine weitere familie mit Camurati-Engelmanncher erkrankung (CEE). *Fortschr. Roentgenstr.*, 92, 106-109.
- GRIFFITHS, D. L. (1956): Engelmann's Disease. *J. Bone and Joint Surg.*, 38-B, 312-26.
- GULATI, P. D.; BHARDWAJ, O. P., y VYAS, P. B. (1967): Case of Engelmann's Disease. *British. Med. J.*, 3, 217.
- GULLEDGE, W. H., y WWHITE, J. W. (1951): Engelmann's Disease (Progressive diaphyseal hyperostosis). Report of a case. *J. Bone and Joint Surg.*, 33-A, 793-797.
- GVOZDANOVIC VLADIMIR (1950): Ein neuer fall von Engelmannscher krankheit beitrage zur kenntnis del kongenitalen osteodystrophien. *Fortschr. Roentgenstr.*, 73, 86-89.
- HIRSCH, I. S. (1929): Generalized Osteitis Fibrosa. *Radiology*, 13, 44-84.
- HUNDLEY, J. D., y WILSON, F. C. (1973): Progressive diaphyseal dysplasia. *J. Bone and Joint Surg.*, 55-A, 461.
- JAMMES, A.; SERNY, R.; PROUZET, J., y DUCLOS, G. (1953): Maladie d'Engelmann Osteopathie Hyperostosante et Sclero-

- sante Infantile Multiple (A propos d'une nouvelle observation). *Rev. Rhum. Malad. Osteoartic.*, 20, 406-414.
27. LAUTERBURG, W. (1931): Uber 2 falle von familiärer generalisierter osteosklerose. *Deutsche Ztschr. Chir.*, 230, 308-315.
 28. LAVINE, L. S., y KOVEN, M. T. (1952): Engelmann's Disease (Progressive diaphyseal dysplasia). *J. Pediat.*, 40, 235-239.
 29. LEBIEN, W. E., y HEILMAN, C.: Progressive diaphyseal dysplasia with report of a case. *Lancet*, 71, 189-192.
 30. LENNON, E. A.; SCHECHTER, M. M., y HORNABROOK, R. W. (1961): Engelmann's Disease. Report of a case with a review of the literature. *J. Bone and Joint Surg.*, 43-B, 273-284.
 31. LIMA LUIZ DA COSTA, y RICHIA, MAURICIO (1952): Doença de Engelmann (displasia diafisaria progresiva). *Rev. Brasileira Cirurg.*, 24, 281-296.
 32. LOVERDO, T. V., y cols. (1968): Congenital systemic diaphyseal hyperostosis (Engelmann's Disease). *Vestu Roentgen. Radiol.*, 43, 100.
 33. LUCIO, E. R., y cols. (1970): Camurati-Engelmann. *Rev. Clin. Esp.*, 117, 190.
 34. MENECHINI, G., y cols. (1972): Camurati-Engelmann Disease (Clinical and Radiological contribution). *Minerva Pediatr.*, 24, 697.
 35. MICHAELIS, L. S. (1949): Engelmann's Disease. *Proc. Soc. Med. (Orthop. Sect.)*, 42, 271-273.
 36. MIKITY, V. G., y JACOBSON, G. (1958): Progressive Diaphyseal Dysplasia (Engelmann's Disease); Report of a case with a Twenty-two years follow-up. *J. Bone and Joint Surg.*, 40-A, 206-210.
 37. MOTTRAM, M. E., y HILL, H. A. (1965): Diaphyseal Dysplasia: Report of a case. *Am. J. Roentgenol.*, 95, 162-167.
 38. NEUHAUSER, E.; SHWACHMAN, H.; WITTENBORG, M., y COHEN, J. (1949): Progressive Diaphyseal Dysplasia. *Radiology*, 51, 11-12.
 39. ORTOLANI, M., y CASTAGNARI, G. (1953): L'osteopatia di Camurati - Engelmann. *Arch. Putti.*, 3, 146-165.
 40. PAUL, L. W. (1953): Hereditary Multiple Diaphyseal Sclerosis (RIBBING). *Radiology*, 68, 412-416.
 41. PERASSI, F. (1954): La malattia di Camurati-Engelmann. Iperostosi sclerotica diafisaria simmetrica ereditaria. *Radiol. Med. (Torino)*, 40, 147-149.
 42. RAMON, YOCHAMAN, y BUCHNER, AMOS (1966): Camurati-Engelmann Disease affecting the jaws *Oral Surg.*, 22, 592-599.
 43. RIBBING, S. (1949): Hereditary Multiple Diaphyseal Sclerosis. *Acta Radiol.*, 31, 522-536.
 44. RILEY, C. M., y SHWACHMANN, H. (1943): Unusual Osseous Disease with Neurologic Changes. Report of two cases. *Am. J. Dis. Child.*, 66, 150-154.
 45. ROTH, J. (1957): Hyperostosis Generalisata, Camurati-Engelmann. *Type Hare-fuah*, 52, 223-229.
 46. SEAR, H. R. (1948): Engelmann's Disease. Osteopathia Hyperostotica Sclerotisans Multiplex Infantilis. Report of a case. *British J. Radiol.*, 21, 236-241.
 47. SINGLETON, E. B.; THOMAS, J. R.; WORTHINGTON, W. W., y HILD, J. R. (1956): Progressive diaphyseal dysplasia (Engelmann's Disease). *Radiology*, 67, 233-241.
 48. SMOKVINA, M., y cols. (1970): Problems and pathogenesis of the Camurati-Engelmann Disease and report of a case. *Rad. Med. Fak. Zagrebu*, 18, 55.
 49. SPARKES, R. S. (1972): Camurati-Engelmann Disease and clinical manifestations with a review of literature. *J. Med. Genet.*, 9, 73.
 50. STEGMAN, K. F., y PETERSON, J. C. (1957): Progressive Hereditary Diaphyseal Dysplasia. *Pediatrics*, 20, 966-974.
 51. STEWART, H. B., y COLE, E. R. (1956): Progressive diaphyseal dysplasia (Engelmann's Disease). *J. Pediat.*, 48, 482-485.
 52. STRONGE, R. F., y McDOWELL, H. B. (1950): A case of Engelmann's Disease. Progressive Diaphyseal Dysplasia. *J. Bone and Joint Surg.*, 32-B, 38-39.
 53. THELEN, P. O. (1961): Familiärer Auftreten einer Camurati-Engelmannschen Erkrankung. *Fortschr. Roentgenstr.*, 94, 713-717.
 54. TRUNK, G.; NEWMAN, A., y DAVIS, T. E. (1969): Progressive and Hereditary diaphyseal dysplasia. Engelmann's Disease. *Arch. Intern. Med.*, 123, 417-422.
 55. VAN BUCHEM, F. S., P.; HADDERS, H. N., y UBBENS, R. (1955): An uncommon familial systemic disease of the skeleton: Hyperostosis corticalis generalisata familiaris. *Acta Radiol.*, 44, 109-120.
 56. WEINGRABER, H. (1954): Eine neue beobachtung bei einen fall von osteopathia hyperostotica Engelmann-Camurati. *Fortschr. Roentgenstr.*, 81, 800-804.
 57. WETZEL, H. (1963): Beitrag zur Camurati-Engelmannschen Erkrankung. *Deutsche. Med. Wschr.*, 88, 188-190.
 58. WEIDEMANN, H. R. (1948): Systematisierte sklerotische hyperostose des kindessalters mit myopathie. *Zeitschr. Kinderheilk.*, 65, 346-367.
 59. WILLEMS, D., y cols. (1973): Engel-

- mann's Disease. Report of four cases with of literature. *J. Belge Radiol.*, 56, 395.
- WOLFF, B. H., y FORD, H. W. (1971): An unusual radiographic manifestations of Engelmann's Disease in a young negro child. *Radiology*, 99, 401-402.
61. WOON, M. B., y TAN, M. B. (1972): Engelmann's Disease (Progressive diaphyseal dysplasia) a case report. *J. Singapore Paediatr. Soc.*, 14, 125.
62. YVARS, M. F. (1969): Engelmann's Disease. A case report. *Clin. Orthop.*, 62, 206.