

Hallazgos Sugestivos de Displasia Osea en Radiografía de Mano de Pacientes Pediátricos

Arrieta Lorena, Gonzalez Racig Ana, Mazzarino
Virginia, Oller Alicia, Robledo Hugo, Conci Rene.

Consultorio Radiológico Conci Carpinella

Introducción

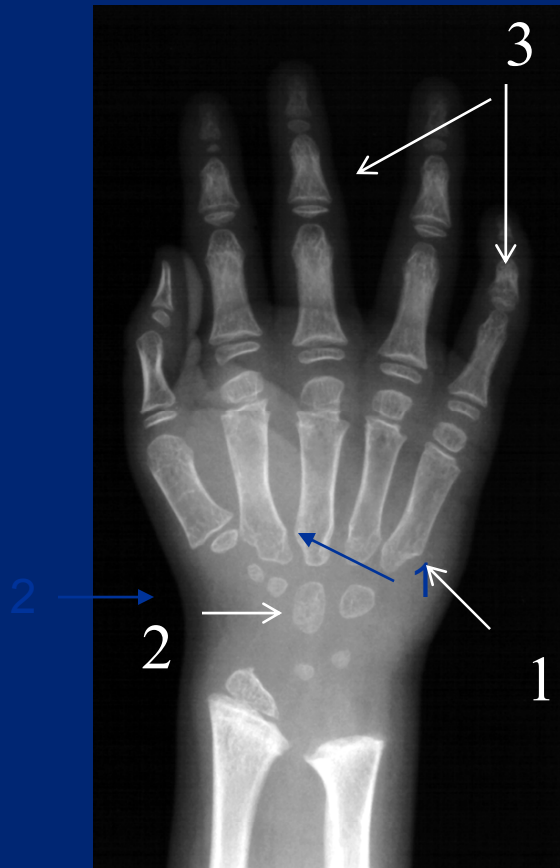
- Las displasias óseas constituyen un grupo de patologías de difícil diagnóstico.
- La mano está generalmente afectada en displasias óseas.
- La afectación es variable, predominante en algunas, casi nula en otras.
- Los hallazgos radiológicos pueden sugerir alguna de estas patologías.
- El diagnóstico definitivo se basa en datos clínicos, genéticos, biología molecular y radiología.

Objetivos

- Presentar radiografías de mano de pacientes pediátricos con manifestaciones radiológicas que orientan a determinadas displasias óseas.
- Destacar los datos radiológicos de utilidad para sospecha diagnóstica.

Mucopolisacaridosis IV

Enfermedad de Morquio



1. Extremo proximal de los metacarpianos aguzados, en punta.
2. Carpo pequeño con retardo en la edad ósea.
3. Camptodactilia: contractura en flexión de articulación interfalángica.

Acondroplasia



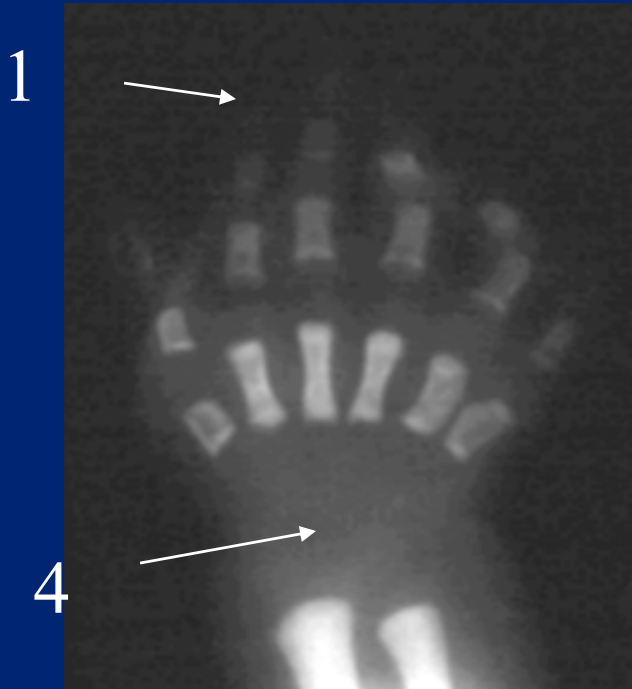
1. Mano corta en tridente.
2. Metacarpianos y falanges cortas y anchas.
3. Metáfisis “acampanadas”.
4. Micromielia con huesos tubulares cortos y gruesos.

Displasia Torácica Asfijante (Enfermedad de Jeune)



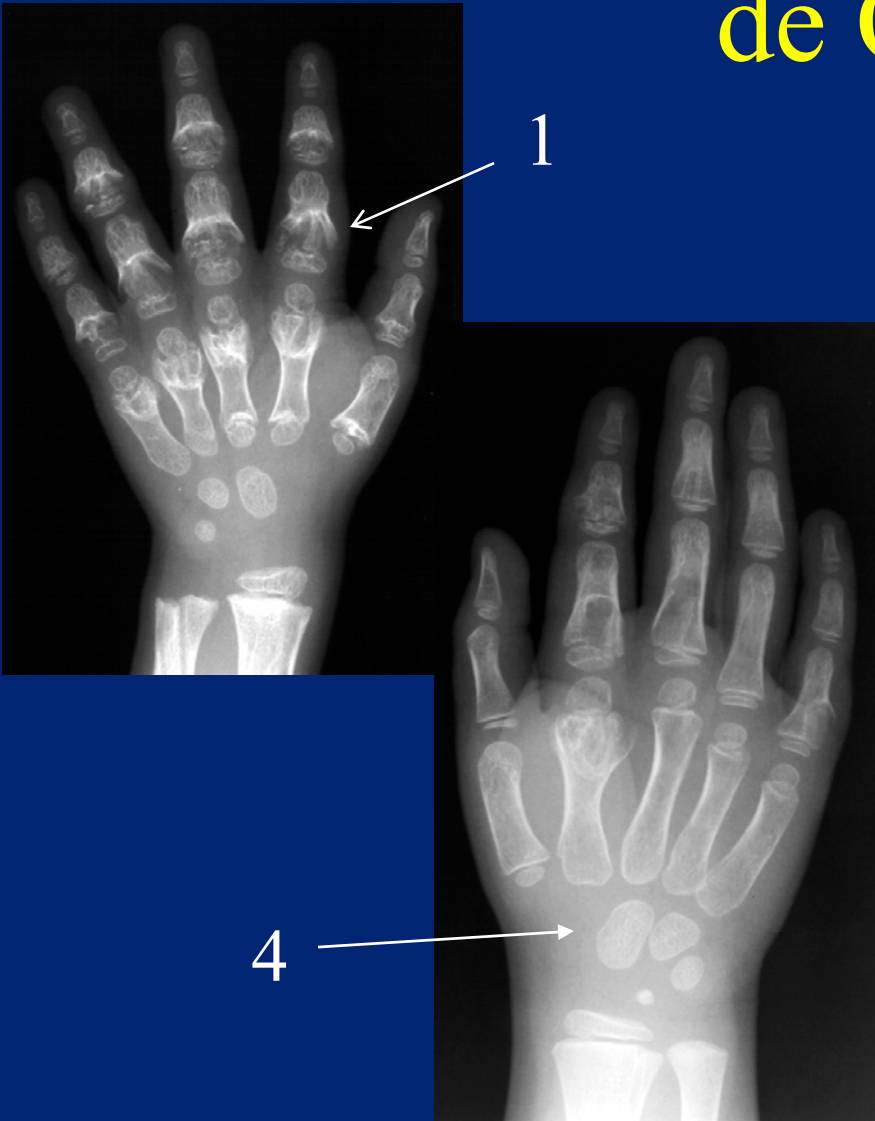
1. Epífisis en cono.
2. Fusión prematura de las epífisis con falanges cortas.
3. Braquidactilia.
4. Metáfisis en forma de copa en metacarpianos y falanges proximales.

Displasia Condroadectodérmica (Síndrome de Ellis Van Creveld)



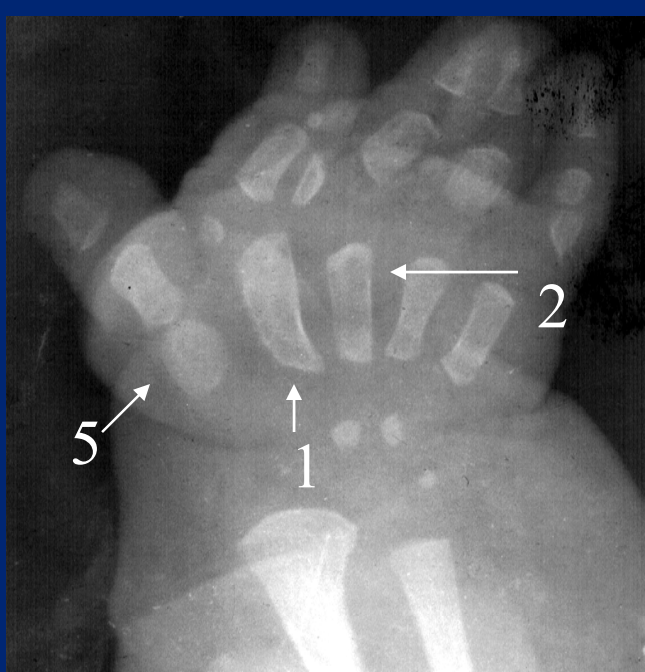
1. Polidactilia de manos y pies.
2. Fusión de hueso grande y hueso ganchoso (7%).
3. Otras fusiones carpales (71%).
4. Maduración ósea retardada en carpo y acelerada en falanges.
5. Epífisis en cono de falanges medias de 2do a 5to dedos.

Encondromatosis (Enfermedad de Ollier)



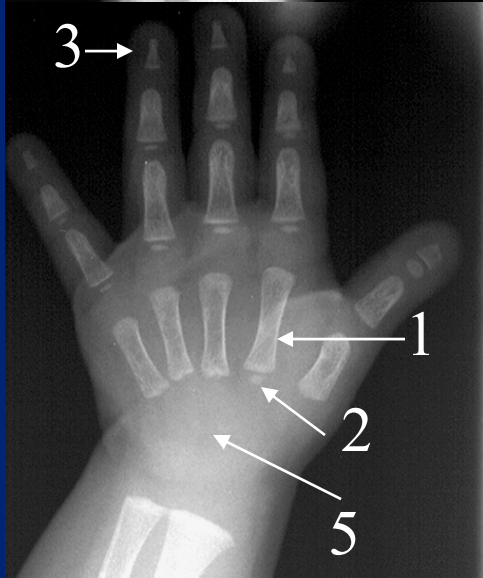
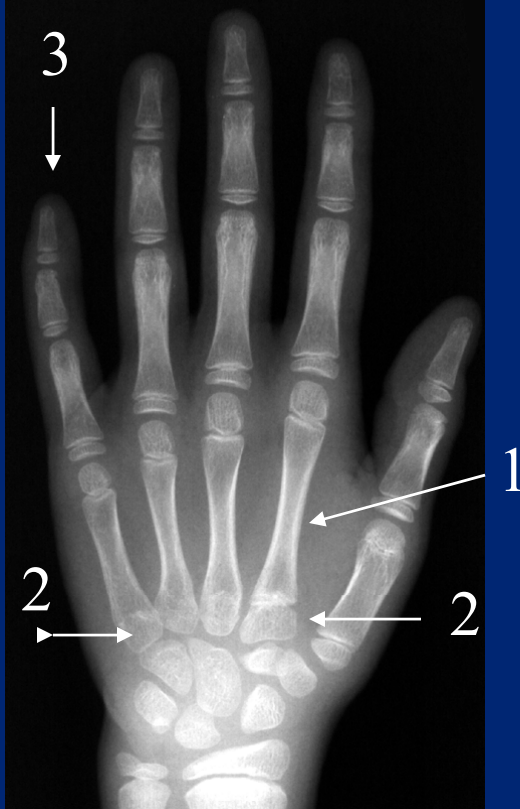
1. Tumorações radiolucientes alargadas u ovales en metáfisis de huesos tubulares, extensión hacia diáfisis.
2. Compromiso uni o bilateral.
3. Huesos tubulares de manos y pies generalmente comprometidos.
4. Huesos del carpo, tarso, base de cráneo y columna raramente involucrados.

Displasia Diastrófica



1. Huesos tubulares cortos, gruesos, en clava.
2. Metacarpianos, metatarsianos y falanges de forma y longitud irregular.
3. Primer metacarpiano corto, ovoide, pulgar de implantación baja. “Hacer dedo”.
4. Huesos del carpo y del tarso deformados.
5. Múltiples subluxaciones.

Displasia Cleidocraneal



1. 2do y 5to metacarpianos relativamente largos.
2. Pseudoepífisis de metacarpianos (2do), que presenta forma cuadrangular.
3. Falanges terminales cónicas, adelgazadas.
4. Epífisis en cono.
5. Retardo en la maduración ósea.
6. Falanges medias cortas.

Displasia epifisaria con falanges en forma de ángel (ASPED)



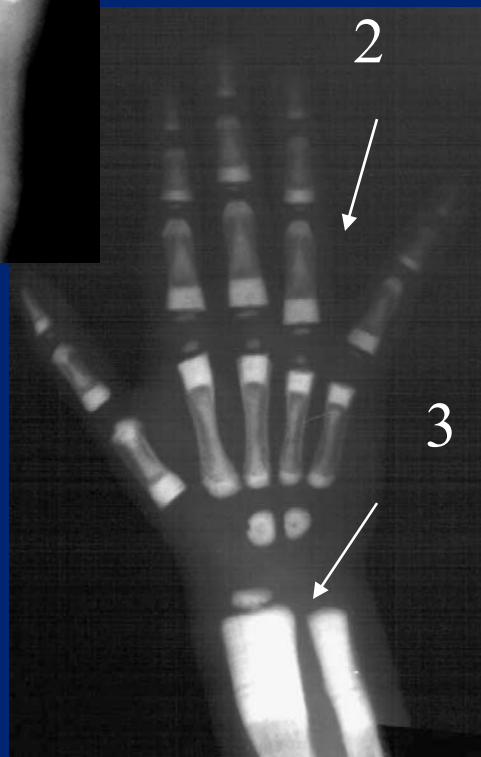
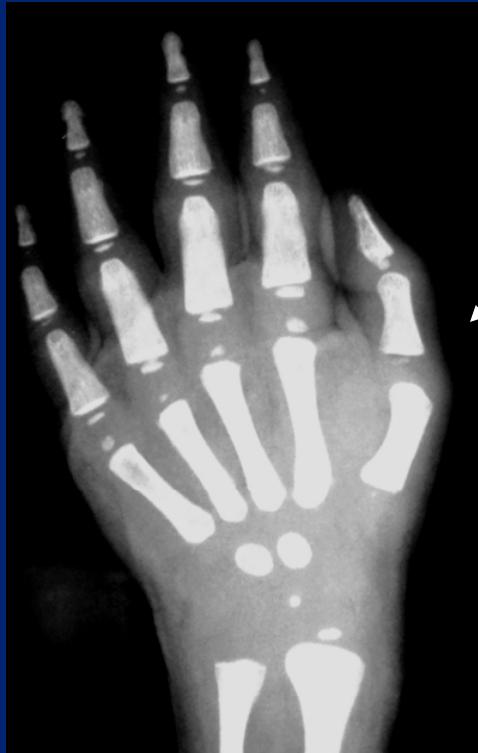
1. Falanges medias en forma de ángel, evolucionan hacia braquidactilia no específica.
2. Maduración ósea retardada.
3. Epífisis pequeñas.
4. Clinodactilia.

Condrodisplasia Punctata Braquitelefalángica



1. Neonato: Calcificaciones punteadas en falanges terminales.
2. Falanges ungueales hipoplásicas y triangulares (braquitelefalangia).
3. Lactantes y niños: Falanges distales hipoplásicas.
4. Epífisis de manos y pies grandes.

Osteopetrosis



1. Esqueleto denso de manera uniforme y generalizada.
2. Alternancia de bandas metafisarias con densidad incrementada y bandas radiolúcidas.
3. Defectos en la tubulación de huesos largos con deformidad en frasco de Erlenmeyer.

Conclusiones

- La radiología tiene un rol fundamental para lograr un diagnóstico correcto en las displasias oseas.
- Un diagnóstico correcto permite tratamiento y asesoramiento genético familiar.
- Es de suma importancia que el radiólogo este informado y formado para reconocer en la radiografía de mano indicios para sospechar displasias oseas.

Bibliografia

- Taybi H, LachmanRS. Radiology of Syndromes, Metabolic Disorders and Skeletal Dysplasias. 4th ed. St Louis (Missouri): Mosby-Year Book Inc; 1996.
- Spranger JW, Brill PW, Poznanski AK. Bone Dysplasias: An Atlas of Genetic Disorders of Skeletal Development. 2nd ed. Oxford (NY): Oxford university Press, Inc; 2002.
- Chavha, GB, Miller E, mann EH, Miller SF. Twenty classics hand radiographs that lead to diagnosis. Ped Radiol 2010; 40: 747-61.