

OTRAS OSTEODISTROFIAS

L. Díaz Quintero

Alumno de 4º año de Medicina

Grupo de enfermedades óseas que se caracterizan por desórdenes en el metabolismo del calcio y de la osificación.

OSTEOGENESIS IMPERFECTA (Fragilidad ósea)

Es una rara afección de la niñez en que los huesos se hallan imperfectamente osificados. Tiene marcada tendencia hereditaria y familiar. El niño puede nacer muerto, con múltiples fracturas producidas en el útero; puede nacer vivo y morir después debido a las fracturas producidas durante el parto o puede nacer aparentemente sano y solo dar pruebas de fragilidad durante la niñez o la adolescencia. En este caso tiende a desaparecer gradualmente. Es de notar que muchos de los pacientes tienen escleróticas azules por visibilidad parcial de la coroides a través de escleróticas defectuosas. La otoesclerosis puede desarrollarse a los 20 años. La calcemia y fosfatemia son normales y las paratiroides pueden estar dilatadas. Además de las fracturas puede haber inflamaciones óseas, especialmente en región temporal de modo que las orejas se doblan y a veces en la región frontal o en la parietal u occipital.

La osificación del cráneo puede ser tan incompleta que es una bolsa membranosa o unas cuantas planchas óseas; si la osificación ha avanzado posteriormente el cráneo puede presentar gran número de huesos wormianos.

Los dientes están pobres calcificados y transparentes. Los huesos son muy livianos y frágiles. Microscópicamente las trabéculas son angostas y ampliamente separadas. Se pueden observar algunos osteoblastos y es posible que haya deficiencia de fosfatasas.

SINDROME DE MARFAN

Interesante condición en que se observan anomalías en el crecimiento del esqueleto y del tejido mesenquimático del aparato cardiovascular. Marfán se refería a una extraordinaria elongación de los miembros en una niña de cinco años. Hoy, el síndrome incluye la tendencia a una altura desmesurada, manos largas y delgadas, curvaturas del raquis, pecho hundido o de ave, dolicocefalia y protuberancia de los frontales, debilidad muscular, escasez de grasa subcutánea, anomalías del cristalino y otras partes del ojo, defectos de los tabiques del corazón y medionecosis de la aorta y de la pulmonar con tendencia a formar aneurisma disecante que suele ser fatal. En esta como en la osteogénesis imperfecta el defecto del desarrollo mesenquimático no afecta únicamente al esqueleto.

HIPEROSTOSIS FRONTAL INTERNA

Oscuro estado llamado también craneopatía metabólica, caracterizada por abultado espesamiento de la tabla interna del hueso frontal asociado con disturbios metabólicos y psíquicos. Disminuye la capacidad craneal con resultante atrofia de los lóbulos frontales. Radiográficamente es fácil de reconocer. Los cambios metabólicos son la disfunción pituitaria, particularmente, la obesidad, virilismo y desórdenes menstruales, y pueden preceder a los cambios óseos. Este estado se dá generalmente en mujeres postmenopáusicas. Puede no haber síntomas metabólicos y psicóticos, y las lesiones óseas ser descubiertas en la autopsia por casualidad. Etiología desconocida.

DISPLASIA FIBROSA DE LOS HUESOS

Estado que puede confundirse con la osteítis fibrosa quística. Parece anomalía congénita en el desarrollo, resultando malformación ósea parecida a un tumor. Puede complicarse uno o varios huesos. Donde el estado es múltiple las lesiones tienden a ser unilaterales. Muchos casos son asintomáticos pero pueden presentarse fracturas patológicas. Casi todos los huesos estarán complicados. El autor relata un caso en el que dos costillas seguidas presentaron enormes inflamaciones confundidas con tumor gigantocelular, y otro en el que había formación cística en el cráneo. En las formas graves, que se presentan generalmente en los

niños, puede haber anomalías extraesqueléticas, como pigmentaciones de la piel, desarrollo sexual prematuro en niños, crecimiento prematuro e hipertiroidismo. Estas anomalías son conocidas colectivamente como "Síndrome de Albright".

La parte de hueso afectada se expande y la corteza se afina llenándose el interior con tejido conjuntivo fibroso semejante al caucho y a veces arenoso. La apariencia microscópica del tejido conjuntivo varía; en algunos sitios puede ser celular con células fusiformes dispuestas en espiral indefinida mientras que en otros es densamente colágena. Puede formarse nueva trabécula del hueso por la metaplasia del tejido conjuntivo, arreglándose de este modo para dar el aspecto de arenosidad. Además puede haber pequeños quistes, hemorragias ocasionales y células gigantes. A los rayos X hay rarefacción localizada fácilmente confundible con deformación cística.

BIBLIOGRAFIA:

BOYD W. *Textbook of Pathology* Lea and Febiger. Philadelphia. 1953. 6th. Ed.