

OSTEOMUSCULAR PEDIÀTRIC (I)

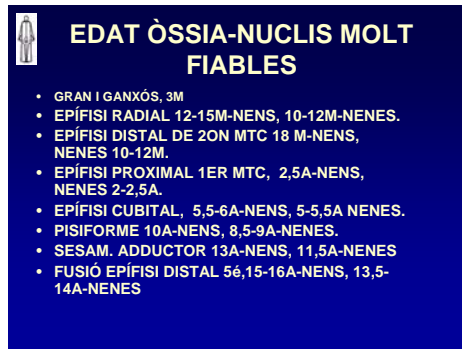
Dr. Josep Blanch Giménez
Hosp. Sant Joan de Déu

Revisarem algunes de les peculiaritats anatòmiques (1), incloent alguns diagnòstics diferencials que ens introdueixen a les displàsies (2,3,4,5). Finalment farem un repàs d'anomalies congènites i del desenvolupament.

ANATOMIA NORMAL

Edat òssia (6). El nounat habitualment presenta dos nuclis d'ossificació als ossos llargs, distal de fèmur i proximal de tibia. Per tant si a una rx d'un nounat no veiem aquests nuclis, podem afirmar amb força seguretat que aquest és prematur.

Hi ha força mètodes per valorar l'edat òssia. Aportem un esquema que es basa en la fiabilitat d'aparició d'alguns nuclis i permet una estimació molt precisa (7). En general les nenes, tenen un grau de maduresa més avançat que els nens.



EDAT ÒSSIA-NUCLIS MOLT FIABLES

- GRAN I GANXÓS, 3M
- EPÍFISI RADIAL 12-15M-NENS, 10-12M-NENES.
- EPÍFISI DISTAL DE 2ON MTC 18 M-NENS, NENES 10-12M.
- EPÍFISI PROXIMAL 1ER MTC, 2,5A-NENS, NENES 2-2,5A.
- EPÍFISI CUBITAL, 5,5-6A-NENS, 5-5,5A NENES.
- PISIFORME 10A-NENS, 8,5-9A-NENES.
- SESAM. ADDUCTOR 13A-NENS, 11,5A-NENES
- FUSIÓ EPÍFISI DISTAL 5^e,15-16A-NENS, 13,5-14A-NENES

Moll de l'os, la RM ha permès la valoració. El moll de l'os, és hematopoiètic originàriament, hiposenyal T1, i serà posteriorment que es transforma en greixós, hiper al T1. Això és important de cara a determinar l'afectació tumoral, infecciosa, etc. Comença a canviar al voltant dels tres mesos i ho fa primer a l'epífisi i en aquest ordre, diàfisi-metàfisi d'ossos llargs. En general podem dir que de la perifèria al centre.

Ossos llargs i articulacions, els nounats i lactants no tenen alguns nuclis o els tenen poc ossificats, per això les articulacions estan separades per amplies zones de cartílag i en aquest camp tenen molt a dir l'ecografia i la RM. Els forats nutrics i solcs de fèmurs-tíbies-húmers, són prominents i no s'han de confondre amb fractures. Alguns nens poden presentar petits pics o fragmentacions a l'extrem de les metàfisi, en aquests cas hem de fer d/d amb maltractament si bé és difícil només amb la imatge i haurem de considerar altres aspectes.

Pelvis i malucs, són freqüents estriacions radiades a ossos pèlvics, els nuclis dels caps femorals apareixen entre els 2-6 mesos. Els prematurs solen mostrar escassa ossificació del pubis. La sincondrosi isquiopúbica pot ser molt prominent uni o bilateralment.

Clavícules, les dels NN-lactants, solen ser anòmales morfològicament per la facilitat distorsionadora que tenen al moure's i hem de diferenciar la normalitat d'una fx o altre patologia. Per exemple, si veiem una hipoplàsia hem de pensar en la Disòstosi Cleidocranial. Aquesta entitat a més de l'hipoplàsia clavicolar mostra característicament, al crani fontanel·les i sutures grans així com ossos wormians, hipoplàsia de branques púbiques i de falanges de segon i cinquè dits.

Costelles, els prematurs les tenen extremadament fines i tant a aquests com als nounats, la curvatura anterior és molt accentuada. Quan les costelles són amples i sobre tot els arcs anteriors, a més del raquitisme hem de pensar amb les mucopolisacaridosi. Les troballes rx més evidents es donen als tipus I, IV i VI.



MUCOPOLISACARIDOSIS * (s. gris)

- I Hurler, a.r. (alfa-L-luronidasa)
- II Hunter, recesiva lig X
- III Sanfilippo, A-D a.r.
- IV Morquio, A-D. a.r. (N-AG6-SS)
- V Scheie, a.r.
- VI Maroteaux-Lamy, a.r.
- VII Sly, a.r.

(*) Pediatric Neuroimaging, A.J. Barkovich

Així a més de les costelles en espàtula els trets característics del tipus I (Hurler) són, sella turca en omega, vèrtebra en Ham i epífisi proximals dels MTC en con. El tipus IV (Morquio) mostra platiespondilia, hipoplàsia d'odontoide, palas ilíaqües en bano-pelvis en copa-acetàbuls hipoplàsics-coxavalga.

Otoesclerosi del Nounat, (6) els ossos neonatals estan compostats per més esponjosa que els dels nens grans, això fa que en alguns NN els ossos siguin més densos de l'habitual. Aquest augment de densitat és extens i desapareix al cap d'unes setmanes, considerant-se una troballa normal.

Hem de tenir en conte entitats que cursen amb augment de densitat com, entre moltes altres, les infeccions intraúter i l'osteopetrosi.

L'osteopetrosi és una de les displàsies amb més incidència (5,1/100.000) i n'hi ha dos tipus principals i molt diferents tant a la clínica com al pronòstic. La infantil maligna i la d'aparició tardana de llarga supervivència. Radiològicament veurem un ossos molt densos per ocupació de la medul·lar dels ossos llargs, crani en màscara i os dins de l'os com trets principals.

Formació periòstica, especialment els prematurs entre el 2-3 mes i en un 35-45% presenten una formació periòstica normal a ossos llargs, sobre tot fèmur-húmer-tibia, essent l'únic moment de la vida que això és normal.

Davant de una hiperostosi farem d/d amb força entitats, displàsies (Caffey), Traumatismes (maltractament), infeccions (lues congènita), malalties oncohematològiques (tm primari, leucosi), intoxicacions (fluor) , altres (mastocitosi).

La hiperostosi cortical infantil o malaltia de Caffey (8) cursa radiològicament amb hiperostosi mandibular, a clavícules i/o costelles i a ossos llargs, sobre tot a tibia i fèmur.

ANOMALIES CONGÈNITES

Focomièlia, aplàsia o hipoplàsia d'un o més ossos d'una extremitat (talidomida és l'exemple clàssic). Es creu que degut a una agressió de la cresta neural a la vida fetal temprana que produeix una neuropatia perifèrica i porta al subdesenvolupament de l'os/parts toves afectats. Es dona en ordre de freqüència de mes a menys a fèmur-radi-peroné-cúbit-húmer-tibia-ròtula (7).

També podem veure aplàsies-hipoplàsies òssies a l'extremitat superior com a Sd de Holt-Oram, S. Poland, Anèmia de Fanconi; a extremitats inferiors com Sd. d'unghla-ròtula (Malaltia de Fong), S. de Regressió Caudal.

DDM, displàsia del desenvolupament del maluc o luxació congènita (9). Cinc vegades més freqüent a nenes, es creu que forma part d'una inestabilitat pèlvica generalitzada secundària a un excés d'estrògens circulants. Més Fq als parts de natges; quan hi ha una posició intraúter defectuosa, es produeix una inestabilitat articular similar a l'anterior. L'ecografia és l'exploració prínceps. Avui la majoria fa una exploració dinàmica del maluc amb el pacient en decúbit lateral i exploren en posició neutre (aquí podríem fer els angles de Graaf) i després en flexió i adducció forçada intentant luxar el cap. Hem d'aportar al clínic la cobertura i estabilitat del cap o bé grau de cobertura i si és subluxable o luxable.

Incurvació congènita de la Tibia, hi ha una desviació de l'os posteromedial, això ens ajudarà a diferenciar-la de la pseudoartrosi que sol estar associada a neurofibromatosi. Radiològicament veiem un engruiximent cortical a la cara interna i eixamplament i escurçament de l'os.

Luxació congènita del genoll, o "genu recurvatum", aquí el genoll està hiperextés i la tibia luxada o desplaçada anteriorment. Pot anar aïllada i es deu a una malposició uterina o bé bilateral que es dona a la Síndrome de Larsen que va amb luxacions de grans articulacions, malucs, genolls, colzes i cifoesciosi per hipoplàsia de vèrtebres dorsals.

Genuvar i genuvalg, var fisiològic al voltant dels 2a i es resol als 3-4a; patològic a raquitisme, algunes displàsies com l'Acondroplàsia i a la Malaltia de Blount. Val fisiològic entre els 4-6a, més Fq a nenes i resolució espontània, patològic a displàsies com a la ja citada Mucopolisacaridosi tipus IV, Morquio.

Malaltia de Blount, hi ha dos grups d'edat, infància i adolescència, el primer a nens que inicien la deambulació molt aviat i el segon en obesos. És una osteocondrosi, en general bilateral i asimètrica, en la que la lesió té lloc al platet tibial i fisi medials amb fragmentació i pics, alterant el creixement lineal i portant al desviament en var del genoll.

Acondroplàsia, nanisme bàsicament proximal (rizomèlic) que cursa amb macrocefàlia, forat magnun estret, canal vertebral estenosant-se a mida que es fa caudal, pelvis quadrada i en trident.

DISPLÀSIA-DISTRÒFIA, (10) La displàsia és una deformitat més o menys generalitzada d'origen genètic, exemple l'Acondroplàsia. La distròfia és de causa genètica i a vegades metabòlica coneguda, exemple les mucopolisacaridosi.