

T. = DISTROFIAS ÓSEAS

A. = DISTROFIAS

1. DEFINICIÓN.-

Cardiomegalia

Entendemos por distrofia ósea toda alteración de la conformación y estructura íntima de los huesos en cualquiera de sus partes. Es por lo general afección no localizada, que más bien altera varios o todos los huesos. Los factores genéticos, hereditarios, endocrinos y metabólicos son elementos importantes de su etiopatogenia.

2. ETIOPATOGENIA:

➤ Genéticos.

✓ Hereditarios.

✓ Endocrinas.

✓ Metabólicos.

➤ Distrofias óseas:

✓ Osteogénesis imperfecta

✓ Osteopoiquilia

✓ Osteopetrosis

➤ Congénitas

✓ Osteocondrodistrofías

✓ Discondroplasias

✓ Displasia fibrosa

✓ Osteoporosis

✓ Osteomalacia

✓ Raquitismo

➤ Adquiridas

✓ Escorbuto

✓ Endocrinas

✓ Lipoidosis

✓ Fluorosis

✓ Enfermedad de Paget

285

I. OSTEÓGENESIS IMPERFECTA.

Es una enfermedad de origen congénito y hereditario. La padecen en general las mujeres y es genéticamente dominante.

Se caracteriza por una acentuada fragilidad ósea traducida por fracturas a repetición en distintas partes del esqueleto.

No se conoce su causa.

Solo se sabe que se debe a una insuficiencia del osteoblasto que le impide cumplir con sus funciones. La insuficiencia del osteoblasto que le impide cumplir con su específica función osteoformadora, tal vez por la mala utilización del ácido ascórbico.

CLINICA.-

Dos síndromes:

Enfermedad de Vrolik.

Es una distrofia fetal con osificación imperfecta del esqueleto en general y con una fragilidad ósea anormal.

Tal que permite la producción de fracturas múltiples durante la vida intrauterina.

Enfermedad de Lobstein u osteopsatirosis.

Se caracteriza por la aparición de fracturas en los huesos largos, en forma sucesiva, durante la vida extrauterina.

De tal manera que el niño, desde el nacimiento y en pocos años, ha llegado a padecer cinco, diez o más fracturas, producidas siempre por traumatismos de muy poca violencia.

Muchas veces las fracturas son espontáneas.

SINTOMAS.

Las primeras fracturas se presentan después del año de edad, fecha en que el niño camina.

Las últimas aparecen alrededor de la pubertad, siendo muy raras después de los veinte años.

La repetición de las fracturas puede incidir sobre el crecimiento y desarrollo de los huesos largos originado en adolescentes y adultos encorvaduras de tibias y de antebrazo, cifosis dorsal, acortamiento de miembros.

Histológicamente la estructura ósea es de inmadurez: hay falta de tejido calcificado por aumento de la reabsorción.

Las escleróticas azules son un signo frecuente y obedecen a que la alteración del colágeno las vuelve transparentes y deja entrever la coroides.

Tiene poco panículo adiposo; suelen ser delgados y de mediana o baja estatura; sus reflejos tendinosos son poco vivos; la contractilidad muscular es menos intensa; los tejidos blandos son más laxos; las articulaciones, hipermóviles; la reacción a la corriente farádica es menor.

Todos estos síntomas traducen alteraciones mesenquimáticas difusas.

El cráneo puede llegar a ser más bajo y ancho, presentando una verdadera frente olímpica con aumento del diámetro transversal.

Alcanzada la edad adulta, suele padecerse hipoacusia o sordera gradual y progresiva.

Se conoce como tríada de *Van der Home* al grupo de síntomas característicos de esta afección: fracturas espontaneas, escleróticas azules y sordera.

Suelen existir también distrofias ungueales, deformación en huesos de las articulaciones interfalángicas, fragilidad capilar, tendencia al queloide y a las epistaxis, equimosis, pie plano, astenia, roturas tendinosas (tendón rotuliano), tendencia a la aparición de hernias, alteración de ejes en raquis y miembros, dientes frágiles con caries precoces por dentigénesis imperfecta y otoesclerosis.

RADIOLOGIA.

Los huesos son más angostos y cortos.

Además la cortical está muy adelgazada y el canal medular es por esta razón muy ensanchado.

La densidad de imagen es menor y la trama mal delineada.

El cráneo aplastado, con su porción basal ensanchada.

La platispondilia, las vértebras en cuña, la protrusión acetabular y la mayor transparencia de todo el esqueleto.

PRONOSTICO.

El de las fracturas es muy bueno pues consolidan espontáneamente en el mismo tiempo que un hueso normal. La transmisión se efectúa por vía materna, con carácter dominante.

TRATAMIENTO.

Incruento: inmovilización en aparato de yeso. Quirúrgicamente: (Encorvaduras, cabalgamiento).

El tratamiento de fondo de la enfermedad es incierto;

Suministrar vitaminas A y D, C, en grandes dosis

- Vitamina B12
- Rayos ultravioleta.
- Estrógeno para estimular osteoblasto.

- Andrógenos por su acción fijadora de las proteínas.
- ACTH con cautela

I. OSTEOPOROQUILIA.

Es una distrofia ósea rara que aparece en las epifisis de los huesos largos y en algunos huesos cortos.

Y que se caracteriza por la existencia de puntos múltiples de mayor densidad.

Se los descubres ocasionalmente en las radiografías, ya que la afección es sintomática.

Suele coexistir con de matofibrosis, bajo la forma de lentículas diseminadas en las nalgas y la cara posterior de los muslos, como arvejas amarillas.

Se desconoce su significación etiológica y morfológica.

III. OSTEOPETROSIS.

- Enfermedad de *Albers Schonberg*, es una afección hereditaria con carácter dominante autosómico, y generalizada, ya que toma universalmente el esqueleto.

Se caracteriza por la mayor densidad y dureza del hueso, que tiene un aumento uniforme de la cortical, estrechamiento del canal medular; el tamaño o volumen del hueso no están aumentados.

Existe una mayor fragilidad, marmórea. Se acepta que en estos casos esté alterada la capacidad de reabsorción del osteoclasto.

CLINICA.

- Son por lo general niños hipotróficos, con retardo psicomotriz, tardío cierre de las fontanelas, caries dentarías y hepatoesplenomegalia.