

CASO MARZO 2016

Sección: Musculo esquelético

Autores:

Raquel García Latorre.
José Acosta Batlle.

Institución:

Servicio de Radiodiagnóstico
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Historia Clínica:

Niña de 8 años de edad, de origen africano sin antecedentes conocidos en nuestro centro que acude al Servicio de Urgencias por mal estado general, fiebre, tos, disnea y dolor costal.

También refiere dolor lumbar de reciente comienzo, sin antecedente traumático previo ni sobreesfuerzo conocido.

La exploración física demostró hepato-esplenomegalia y palidez cutánea. En la auscultación destacaba la presencia de estertores y crepitantes en hemitórax superior derecho.

Finalmente el hemograma reveló anemia de 6 Hb g/dl y neutrofilia.

Imágenes

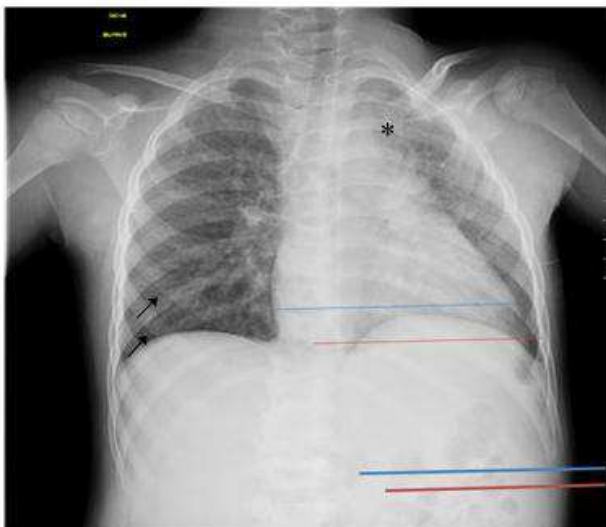


Fig. 1. Radiografía antero posterior de tórax



Fig. 2. Radiografías de columna dorso-lumbar 2 Proyecciones (AP y Lat.)



Fig. 3. Radiografía AP de pelvis.

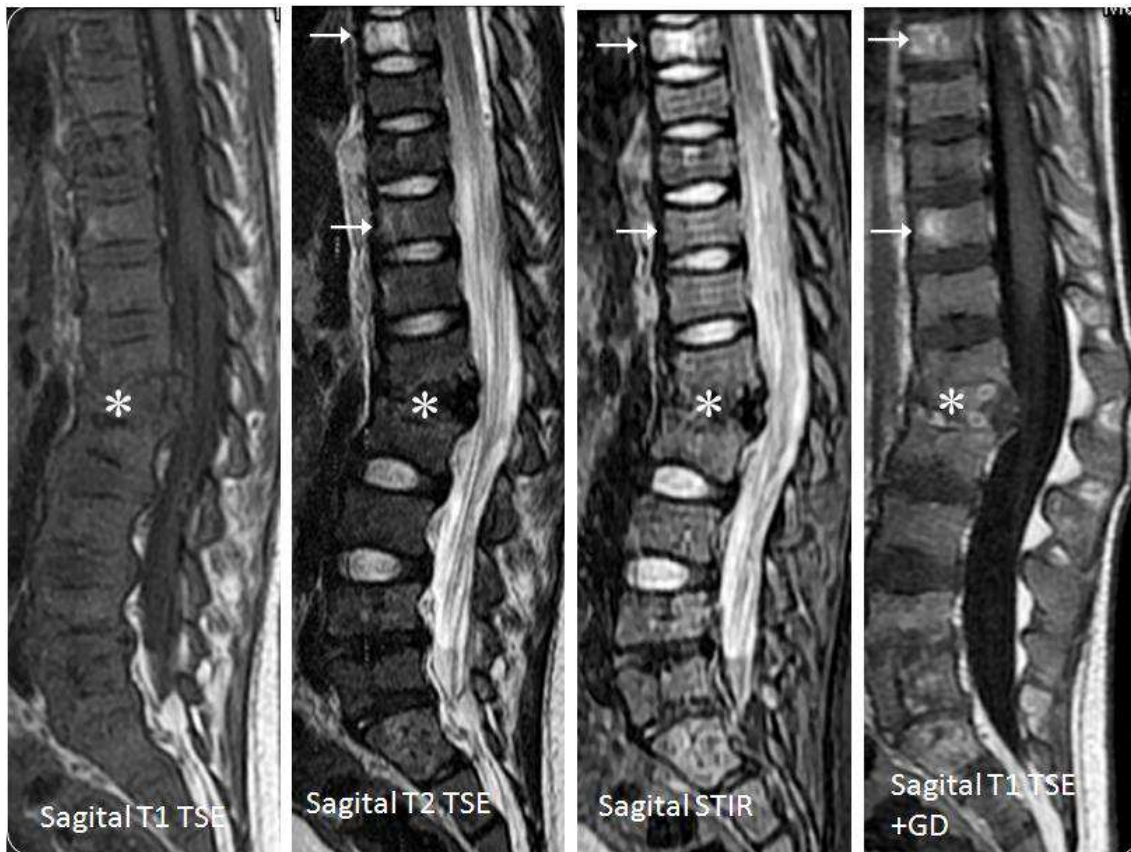


Fig. 4. Imágenes sagitales de RM de columna.

Discusión:

La anemia de células falciformes, también llamada drepanocitosis o anemia drepanocítica, es una enfermedad hereditaria, autosómica recesiva, producida por una mutación genética en la cadena de la hemoglobina Beta, que da lugar a la síntesis de hemoglobina cualitativamente defectuosa o hemoglobina S, insoluble, con tendencia a la polimerización y precipitación. A consecuencia de esto, la vida media de los glóbulos rojos disminuye causando anemia hemolítica crónica que promueve la hematopoyesis medular y extramedular (hepatoesplenomegalia).

Además la morfología eritrocitaria es anómala, adoptando forma de media luna/hoz rígida, poco deformable que causa fenómenos obstructivos que cursan como crisis vaso-oclusivas que ocurren de forma episódica y recurrente y llevan a un daño crónico de los órganos. Estos episodios de obstrucción vascular producen accesos de dolor a nivel torácico, abdominal, lumbar y en extremidades, siendo un motivo de consulta frecuente en los Servicios médicos.

Sistema musculoesquelético

La drepanocitosis, como la mayoría de hemoglobinopatías, asocia anomalías características del sistema músculo esquelético en relación con la hiperplasia hematopoyética, las crisis vaso-oclusivas así como varios problemas adicionales.

Se han descritos varios hallazgos radiográficos que orientan hacia su diagnóstico:

- Dactilitis: manifestación precoz de la enfermedad durante la infancia, secundaria a infartos óseos, periostitis e inflamación de partes blandas de las falanges de manos y pies.

- Necrosis avascular e infartos óseos: de morfología serpinginosa que implican típicamente cavidades medulares y las epífisis.
- Vértebras en forma de H: por infartos focales a nivel de los platillos vertebrales.
- Osteomielitis y artritis séptica: típicamente por Salmonella.

Pulmón:

El pulmón es un órgano dañado a menudo en esta enfermedad. Las manifestaciones pulmonares típicas incluyen:

- Síndrome torácico agudo (SDTA): que se presenta mediante consolidaciones pulmonares (únicas o múltiples) de nueva aparición. Se trata de un cuadro clínico severo (2ª causa de hospitalización de estos pacientes) que puede cursar con fiebre, dolor torácico, tos, disnea y taquipnea. La etiopatogenia es variable por infección o embolismo graso.
- Neumonía: causado por el estado de inmunosupresión secundario a la asplenia que sufren estos pacientes. Los agentes más frecuentes son: S.Pneumoniae, H influenzae, S. Aureus.
- Fibrosis pulmonar, engrosamiento pleural e HTP como resultado de daños repetidos.

Corazón:

Se ha descrito cardiomegalia por dilatación e hipertrofia de cavidades izquierdas y derechas secundarias a insuficiencia cardíaca congestiva e hipertensión pulmonar respectivamente.

Bazo:

Es característica la auto esplenectomía a partir de los 5 años de edad en estos pacientes, debido a un proceso gradual de destrucción por infartos múltiples, fibrosis y calcificación del parénquima. Esta situación hace que estos pacientes sean vulnerables a infecciones por microorganismos encapsulados.

Otra de las complicaciones es el síndrome de secuestro, por rápida acumulación de sangre en el bazo que lleva a la depleción de volumen intravascular.

SNC:

Muchos niños sufren infartos (silentes) en sustancia blanca de los territorios de arteria cerebral medial y anterior, secundaria a vasculopatía y oclusiones arteriales. A consecuencia de estos eventos se desarrolla abundante colateralidad. El daño cerebral crónico se traduce en atrofia y deterioro cognitivo. También es habitual la aparición de aneurismas en el sistema vértebro-basilar y de cerebral posterior.

Otras:

Colelitiasis, úlcera péptica, nefropatía y fallo renal, retinopatía isquémica, priapismo, etc.

Diagnóstico final:

Niña con anemia de células falciformes que presenta síndrome torácico agudo, reconversión a médula hematopoyética con infartos óseos y colapso vertebral.

Diagnóstico diferencial:

El diagnóstico diferencial de esta entidad debe hacerse fundamentalmente con la anemia secundaria a talasemia, hemoglobinopatía de carácter cuantitativo que cursa con anemia e hiperplasia medular. Es característico de esta enfermedad la afectación del esqueleto axial y apendicular con algunos hallazgos radiológicos propios como: cráneo en cepillo, ensanchamiento metafisario, vértebras de morfología bicóncava y hematopoyesis extramedular visceral y paravertebral. Al contrario que la anemia drepanocítica, la talasemia no cursa con crisis vaso-oclusivas, ni sus consecuencias (isquemia, fracturas vertebrales, etc.), dato clave para diferenciar ambas patologías.

Otras enfermedades propias de la infancia que cursan con alteración difusa de la intensidad de señal de la médula ósea del esqueleto axial (hipointensa en secuencias p T1) similar a la anemia drepanocítica o bien colapso vertebral no traumático son:

- Leucemia: en niños afecta tanto a huesos largos como a la columna vertebral, donde se presenta como fracturas múltiples inexplicables por compresión secundarias a osteopenia difusa y lesiones líticas con destrucción ósea que puede asociar masas tumorales y afectación leptomeníngea con realce patológico tras la administración de contraste.
- Metástasis: Neuroblastoma, leucemia, linfoma, Sarcoma de célula clara, rabdiomiosarcoma, sarcoma de Ewing y osteosarcoma.
- Enfermedad de Scheuermann: Cifosis juvenil secundaria a múltiples nódulos de Schmörl que se manifiesta como irregularidad de platillos vertebrales, estrechamiento discal y acuñaamientos anteriores.
- Espondilodiscitis bacteriana: afectación por contigüidad del espacio discal (alteración de la altura y de la señal) y los cuerpos vertebrales adyacentes con osteolisis.
- Granuloma eosinófilo: causa más frecuente de vértebra plana en la infancia. Lesión lítica aislada, bien definida que respeta elementos posteriores.

Bibliografía

1. Lonergan et al. Sickle Cell Anemia. From the Archives of the AFIP. RadioGraphics 2001; 21:971–994.
2. Vivian C. Ejindu, Andrew L. Hine, Mohammad Mashayekhi, Philip J. Shorvon, and Rakesh R. Misra. Musculoskeletal Manifestations of Sickle Cell Disease; RadioGraphics 2007 27:1005-21.