



0 - Osteogénesis imperfecta: deformidades esqueléticas, más allá de las fracturas

M.F. Cedeño Poveda, M.L. Lorente Jareño, A.M. Bueno Sánchez, M.E. Benza Villarejo, M. Orgaz Álvarez y V. Gamero Medina

Hospital Universitario de Getafe, Madrid, España.

Resumen

Objetivo docente: Revisar y describir los hallazgos radiológicos de las diferentes anomalías esqueléticas como consecuencia de hiperlaxitud tendinosa y ligamentaria en pacientes con osteogénesis imperfecta. Fomentar la participación del radiólogo en el manejo multidisciplinario de la osteogénesis imperfecta.

Revisión del tema: La osteogénesis imperfecta (OI) es una enfermedad rara, su incidencia es de 1:10.000 y 1:15.000. Las manifestaciones clínicas son variables desde formas leves hasta presentaciones severas; es un trastorno hereditario del tejido conectivo que se caracteriza por la fragilidad ósea, sin embargo, ésta revisión va orientada a la presentación de casos clínicos con las diferentes deformidades esqueléticas asociadas a la laxitud tendinoligamentaria, siendo las más importantes la cifoescoliosis, alteraciones en los ejes de las extremidades inferiores (genu valgo y varo), esguinces recurrentes, luxaciones recidivantes de la rótula, pie plano-valgo, pronación del pies, dislocación de cabeza radial e impresión basilar.

Conclusiones: El tratamiento quirúrgico de las deformidades esqueléticas puede ser complejo y conducir a complicaciones, muchas veces agravadas por la laxitud tendinoligamentosa presente en esta patología. Actualmente no existe un tratamiento definitivo, no obstante, es importante para los pacientes afectados OI el manejo multidisciplinario, la aportación combinada de los hallazgos radiológicos precoces y la exploración clínica, ya que parece mejorar el pronóstico global y la calidad de vida de los pacientes.