

PICNODISÓSTOSIS

M. LORENTE JAREÑO* Y A. LORENTE AENLLE**

SERVICIO DE RADIOLOGÍA. *HOSPITAL UNIVERSITARIO. GETAFE.
**HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ. MADRID.



Figura 1.

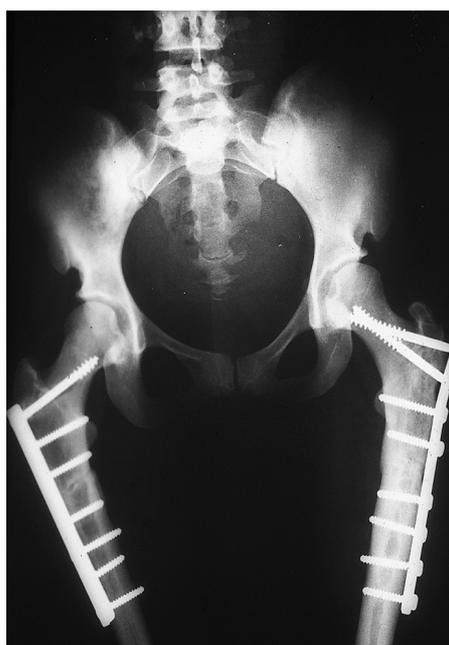


Figura 2.



Figura 3.

Se trata de un paciente de 40 años que acude por dolores generalizados con una antigua historia de fracturas al mínimo traumatismo en ambos fémures. La historia familiar no tenía relevancia. En la exploración física resalta la baja estatura con manos y pies pequeños, la cabeza es grande, con frente abultada y mandíbula prominente. En la serie radiográfica se aprecia en cráneo (fig. 1) las fontanelas muy visibles y suturas muy ensanchadas. Hay hiperdensidad de la base y zona frontal. Resalta la hipoplasia del maxilar inferior que aparece esclerosado con ángulo mandibular abierto.

En la radiografía de pelvis y fémures (fig. 2) resaltan las fracturas antiguas tratadas con osteosíntesis placa-tornillos. El fémur izquierdo aparece hiperdenso con disminución de la cavidad medular.

En la radiografía de mano (fig. 3) aparece hiperdensidad de los huesos del antebrazo y segundo metacarpiano con acorta-



Figura 4.

miento de los metacarpos. En las tres primeras falanges hay fragmentación de la zona distal. En el pie (fig. 4), hiperdensidad generalizada con fragmentación de falanges distales.

El cuadro corresponde a una picnodisostosis, enfermedad ósea condensante, con preferente afectación de cráneo mandíbula y falanges además de fragilidad ósea, tal como fue descrita por Maroteaux y Lamy. Su diagnóstico diferencial preferente es con la osteoporosis y la disostosis cleidocraneal.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Rodríguez J, Turbí C, Rapado A. Picnodisostosis con retraso del callo de fractura. *Rev Esp Enf Metab Oseas* 1996; 5: 107-110.
- Uzcátegui LR, Rodríguez Santana J. Enfermedades menos frecuentes del metabolismo óseo en la adolescencia. III. Enfermedades esclerosantes. *Rev Esp Enf metab Oseas* 1999; 8: 66-70.