

## Sección Radiológica

# Aspectos radiológicos de la Sicklemia en los niños\*

Por la Dra. BELKIS VÁZQUEZ RÍOS,\*\* Dr. FRANCISCO CONDE OTERO,\*\*

Dra. EVA SVARCH\*\*\*\*

El conocimiento de las manifestaciones radiológicas de la sicklemia adquiere gran importancia, si tenemos en cuenta que muchas veces es el examen con los rayos X el primero que nos orienta a pensar en esta entidad tan polimorfa. De una manera resumida, vamos a continuación los principales signos encontrados en esta enfermedad, agrupándolos por regiones anatómicas en cuatro variedades de examen radiológico: tórax, huesos largos; cráneo y cara; abdomen, columna vertebral y pelvis ósea.

1. **Tórax.**—En este examen el hallazgo más frecuente lo constituye la cardiomegalia de aspecto globular con aumento de todas las cavidades debido a la anemia crónica y al *corpul monale* por trombosis múltiple. La ingurgitación de los vasos pulmonares, le da apariencia pletórica a los pulmones por el aumento del flujo sanguíneo.

Se ven también las opacidades pulmonares, por neumonía o infarto, las que a veces resultan difíciles de diferenciar radiológicamente. Comprobaremos edema pulmonar, insuficiencia cardíaca, fibrosis pulmonar posinfarto y la pleuritis plástica. Es característica la osteoporosis de las costillas, relativamente frecuente, así como de escápulas y húmeros, y que asociada a la cardiomegalia y a la radiopacidad pleuropulmonar, plantea la sospecha de sicklemia. Se observa osteoesclerosis difusa o circumscripción, en relación con infartos óseos no recientes. Estas lesiones óseas pueden ser explicadas por hiperplasia compensadora de los elementos eritropoyéticos de la médula, lo que produce desmineralización generalizada y disminución de las trabéculas de sostén, haciendo aparecer a las otras más bien gruesas e irregulares y a infartos óseos por necrosis avascular de mecanismo un tanto complejo (estasis, congestión, anoxia, trombosis e infartos, necrosis avascular, hialinización, y fibrosis, calcificación anormal y nueva formación de hueso). La radiología lateral de tórax mostrará osteoporosis de los cuerpos vertebrales dor-

\* Departamento de radiología del hospital pediátrico "William Soler", e Instituto de Hematología, La Habana, Cuba, 1974.

\*\* Jefe del departamento de radiología e instructora de la Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de La Habana.

\*\*\* Profesor de radiología de la Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de La Habana.

\*\*\*\* Especialista del Instituto de Hematología, La Habana, Cuba.

sales, y en niños de más edad, muy rara vez, la imagen de "lentes biconcavas" (Figs. 1-5).

2. *Huesos largos*.—El survey óseo dará la oportunidad de comprobar la existencia de osteoporosis con un patrón trabecular, grueso e irregular, ensanchamiento del canal medular, y en los niños de más edad se puede ver la tendencia al estrechamiento del canal medular con engrosamiento de la corteza, por crecimiento del endostio, y áreas localizadas de osteoesclerosis.

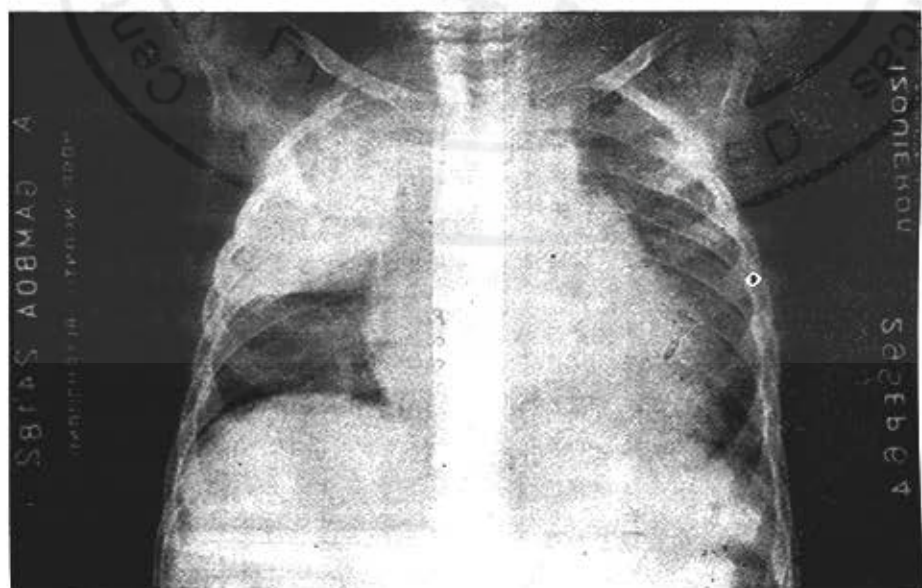
Las metáfisis pueden ser irregulares por la necrosis avascular asociada a reacción perióstica; pseudo-*Perthes* por necrosis avascular de la cabeza del fémur. Los infartos óseos pueden aparecer en el canal medular, en los extremos de los huesos, y en la corteza, presentándose como osteólisis en la fase aguda, rodeadas de esclerosis; y ya curados, osteoescleróticos en toda su extensión. En las manos: signos de dactilitis, con el dedo con aspecto de huso por la inflamación signo *mano-pies*.



Fig. 1.—Tórax: Niño de Santiago de Cuba, de la raza negra, con anemia severa, que presenta cardiomegalia y osteoporosis de las costillas, con expansión de la medular y adelgazamiento de la cortical. Sickleémico.



*Fig. 2.—Tórax: Cardiomegalia y radiopacidad del lóbulo inferior del pulmón derecho, con ligera reacción pleural, producida por infarto pulmonar. Signos de la silueta. Osteoporosis.*



*Fig. 3.—Tórax: Cardiomegalia, ingurgitación de los vasos pulmonares, opacidad por condensación neumónica del I.S.D. osteoporosis y expansión medular de las costillas.*



Fig. 4. Tórax: Cardiomegalia, estado pulmonar, osteoporosis, Insuficiencia cardíaca.



Fig. 5.—Tórax: Un acercamiento de la parrilla costal, donde se ve mejor la estructura trabecular del hueso, con expansión de la medular, por hiperplasia eritropoyética.

Puede verse la osteomielitis diafisaria, a veces por *Salmonella* (periostitis, secuestro) (Figs. 6-8).

3. *Cráneo y cara.*—Las alteraciones óseas que se observan son: osteoporosis de aspecto granular, engrosamiento del diploe y el cráneo "en cepillo". La tabla externa se adelgaza en la región frontal y parietal. El cráneo en cepillo se produce por la disposición radial de las trabéculas del diploe engrosado por la hiperplasia medular y la inflamación interna del temporal y huesos perinasales, así como expansión de los maxilares, acompañada de malformación de los dientes y mala oclusión de la mandíbula. El cráneo en cepillo del sickle-

mico no es tan llamativo como el que se ve en la anemia de Cooley (Figs. 9 y 10).

4. *Abdomen, columna vertebral y pelvis ósea.* En los exámenes radiológicos de abdomen simple, urograma, columna lumbosacra y pelvis ósea, podrán observarse: litiasis vesicular radiopaca; esplenomegalia en la primera década, y posteriormente, bazo pequeño y denso, por la hemosiderosis y la fibrosis producida por los infartos esplénicos, y muy rara vez calcificaciones. A veces se verá una hepatomegalia, que en ocasiones se asocia a la insuficiencia cardíaca. Los riñones pueden ser de aspecto normal, pero según

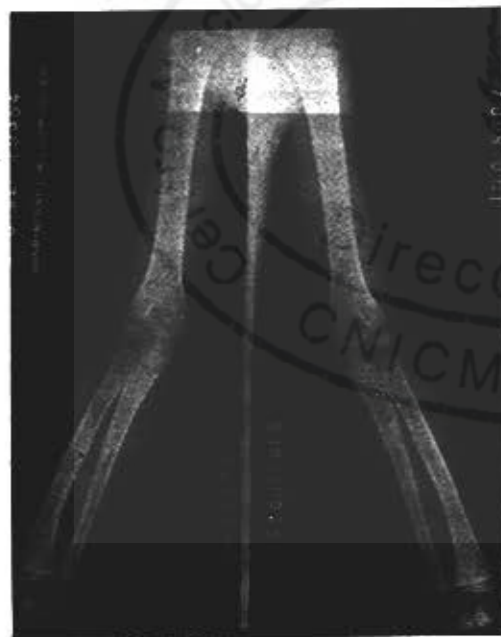


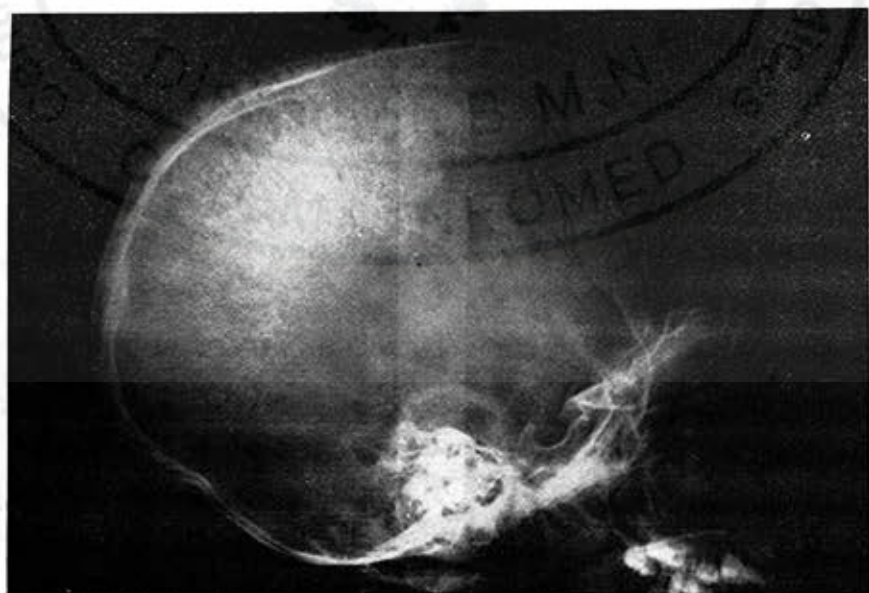
Fig. 6.—Huesos largos: Osteoporosis, expansión de la medular y adelgazamiento de la cortical.



Fig. 7.—Huesos largos: Osteoporosis, áreas circunscriptas de osteólisis en las diafisis y engrosamiento del periostio, por focos de osteomielitis a *Salmonella*; expansión medular y adelgazamiento de la cortical.



*Fig. 8.—Manos: Marcada osteoporosis, pequeños focos de osteomielitis, dedos fusiformes.*



*Fig. 9.—Cráneo: Osteoporosis granular en la bóveda. Formación de espículas en disposición radial, "cráneo en cepillo". Engrosamiento del diploe, adelgazamiento de la tabla externa.*

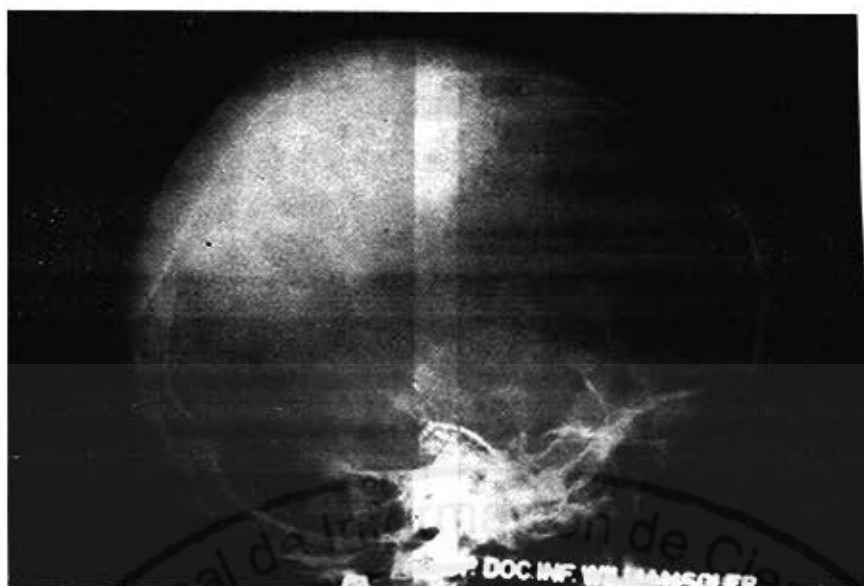


Fig. 10. Cráneo: Osteoporosis granular, gran engrosamiento del diploa, y formación de espículas en región parietal.

avanza la enfermedad y se presentan los infartos con áreas de necrosis y fibrosis, se podrán constatar cambios en el tamaño y contornos de los riñones. Asimismo, en ocasiones podrán observarse lesiones de pielonefritis y deformidades caliciales, explicadas por las alteraciones anatómicas señaladas.

El esqueleto visualizado en la radiografía de abdomen de un sicklémico, ofrece los mismos signos radiológicos descritos anteriormente, haciéndose más evidentes a medida que el niño va creciendo y continúa avanzando la enfermedad. Se podrá ver la tendencia de los cuerpos vertebrales a la deformidad "en lente biconcava", con abalonamiento de los discos intervertebrales, hecho más acentuado en

los pacientes adultos, y que según algunos se debe a debilitamiento del hueso por la osteoporosis concomitante; deformidad producida en la actitud de pie por el peso del cuerpo obrando sobre la columna lumbar. La textura de la vértebra muestra una trabeculación gruesa, y a veces parches densos, opacos, secuelas de antiguos infartos. Los huesos coxales también presentarán estas alteraciones de su estructura; y en algunos niños se verá a nivel del extremo superior del fémur, las lesiones ya referidas, incluyendo los cambios similares al Perthes (Figs. 11-17).

Por último, ante una crisis dolorosa abdominal, el examen de abdomen, además de los cambios descritos más arriba, podrá exhibir los signos radiológicos del íleo paralítico.



*Fig. 11.—Hipocondrio derecho: Litiasis vesicular radiopaca; osteoporosis de la columna, costillas y coxal; vértebras de altura disminuida.*



*Fig. 12.—Abdomen simple: Riñón izquierdo agrandado, esplenomegalia, osteoporosis.*



*Fig. 13.—Urograma descendente: Riñón izquierdo grande con deformidad de cálices, ligera hepatoesplenomegalia, osteoporosis. El riñón derecho retraído.*



*Fig. 14.—Cavografía inferior del paciente de la Fig. 13: Obstrucción venosa en el lado izquierdo, ilíacas y cava inferior, gran circulación colateral.*



*Fig. 15.—Urograma descendente: Riñones grandes, deformidades caliciales, calcificación esplénica.*



Fig. 16. Columna vertebral; Osteoporosis, cuerpos vertebrales, con tendencia a "lentes biconcavos", cálculo biliar opaco (flecha).



Fig. 17. Pelvis ósea: Hepatoesplenomegalia marcada, osteoporosis, destrucción de la cabeza del fémur izquierdo por necrosis aséptica (pseudo-Perthes), engrosamiento de la corteza del fémur con estrechamiento del canal medular.

## RESUMEN

Se analizan brevemente los principales signos radiológicos de la sicklemlia en los niños; se observa una amplia casuística, tomada de los archivos radiológicos del hospital pediátrico "William Soler" y del Instituto de Hematología, ocurrida durante

10 años. Se agrupan los hallazgos de acuerdo con las regiones anatomorradiológicas, es decir, atendiendo a los diferentes tipos de exámenes con rayos x que habitualmente se emplean. Se ilustran las lesiones encontradas más frecuentemente.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Carroll, D. S. and J. W. Evans.* Roentgen finding in sickle cell anemia. *Radiology*, 53: 834, 1949.
- 2.—*Deibert, K. R.* Roentgen changes in sickle cell anemia. *Am. J. Roentgenol.*, 82: 501, 1959.
- 3.—*Haggard, M. E. and R. E. Schneider.* Sickle cell anemia in the first two years of life. *J. Pediat.*, 58: 785, 1961.
- 4.—*Hewett, B. V. and M. Ch. Nice.* Radiographic manifestations of sickle cell anemia. *The radiologic Clinics of North America*, 2: 249, 1964.
- 5.—*Moseley, J. E.* Bone changes in hematologic disorders—a monograph, Mount Sinai Hospital, New York, Grune & Stratton, 1963.

Recibido el trabajo: Febrero 21, 1974