

Ultrasonido en Medicina

VOLUMEN 8

1992

ECOS: ¿QUE ES LA ULTRASONOGRAFIA A COLOR?

Jose Antonio Cisneros

FACTOR BIPARIETO FEMORAL (BPF). CURVA DE CRECIMIENTO EN EL ESTADO LARA

*Alfonso Lazaro de la Torre, Bertha Montero de Gonzalez,
Sonia Román Perdomo, Meudis Rojas Miral, Rafael Pire*

DISPLASIAS ESQUELETICAS

Alberto Sosa Olavarria

DIAGNOSTICO PRENATAL DE SIRENOMELIA

*Vivian Segarra, Freddy Guevara Z., Roxana La Manna G.,
Enrique Rodriguez, Eduardo Gil, Brandy Julian*

PROCEDIMIENTOS INVASIVOS DIRIGIDOS POR ULTRASONIDO EN EL AREA PERINATAL

*Roxana La Manna, Walter Barrantes, Freddy Guevara,
Carlos Hernández, Eduardo Gil, Brandy Julian*

HEMATOMA SUB CAPSULAR HEPATICO NO ROTO EN LA PRE-ECLAMPSIA SEVERA. PRESENTACION DE UN CASO

Bertha Montero de González

PATOLOGIA ESCROTAL. CORRELACION CLINICO ECOGRAFICA

Reina Pinto, Roger Pirela, Tibaire Iturriza, Eira Velasquez, Pedro Unshelm

ASPECTO ECOGRAFICO DEL TERATOMA QUISTICO BENIGNO DE OVARIO

Oscar Tenreiro Picon, Tibaire Iturriza

SECCION DE EDUCACION CONTINUA

Lilian Casas

Ultrasonido

en
Medicina

Asociación Venezolana de Ultrasonido
en Medicina
AVUM

Editores Asistentes

Editor Jefe:

Dr. Aníbal Montesinos S.

Editor Administrativo:

Dra. Alcira Centeno de Ararat

Editor Fundador:

Dr. Freddy Guevara Z.

Editores Asistentes

Dr. Alberto Sosa Olavarría

Dr. Ricardo E. Liliú

Dra. Ana B. de Gascue

Dr. José A. Cisneros

Dra. Lilian Casas de Plaz

Dra. Rosalinda Fuentes de Graterol

Dr. Roberto Passariello

Dr. Ronald Ortega

Dr. Antonio José Quintero

Dr. Hugo Celis B.

Comité Científico

Dra. Yanina Britto de Mendoza

Dr. Efraín Inaudy Bolívar

Dr. Alberto Sosa Olavarría

Dr. Mario Ziliani

Dr. Diego Núñez

Dr. Xavier Arozena

Dr. Salvador Malavé

Dr. Eloy Becerra

Dr. Raimundo Fernández

Dr. Eduardo León

Dra. Ana Morante

Dr. Simón Muñoz

Dr. Harry Acquatella

Dra. Renata Revel-Chion

Dra. Silvia Barrios de Silva

Dr. Nelson Carrillo Penso

Dr. Rafael Cohén

Dra. Ana María Isern

Dr. Carlos Soto Rivera

Dr. Sergio Tovar Ardila

Dra. Lucy Kerr de Mendoza (Brasil)

Dr. Jim Brennan (USA)

Dr. Barry Goldberg (USA)

Dr. Mathew Rifkin (USA)

Dr. Larry Needleman (USA)

Dr. George Leopold (USA)

Dr. Luis Carlos Jiménez (Colombia)

Dr. Rafael Elejalde (Colombia)

Dr. Carlos Bruguera (Argentina)

Dr. Ricardo Corona (Argentina)

Dr. Fernando Bonilla Musoles (España)

REVISTA ULTRASONIDO EN MEDICINA Depósito Legal pp 83-0237 1.000 Ejemplares

Asociación Venezolana de Ultrasonido en Medicina AVUM

Junta Directiva de la AVUM 89-91

Presidente:	Dr. Ricardo E. Liliú
Director Ejecutivo:	Dra. Ana B. de Gascue
Director Operativo:	Dr. José A. Cisneros
Director Asistente:	Dra. Rosalinda Fuentes
Director Asistente:	Dr. Roberto Passariello
Director Asistente:	Dr. Raimundo Fernández

Presidente Fundador: Freddy Guevara Z.

Coordinadores Regionales

Rosa Ferretti de Bishop	MERIDA
Henry Fuenmayor	ZULIA
Raimundo Fernández	CARABOBO
Bertha Montero	LARA
Victor López Rossell	FALCON
Aníbal Montesinos	ARAGUA
Melba Roditi de Montilla	TRUJILLO

Miembros Fundadores

Dr. José A. Cisneros	Dr. Diego Núñez
Dr. Ricardo E. Liliú	Dr. Xavier Arozena
Dra. Ana B. de Gascue	Dr. Salvador Malavé
Dra. Lilian Casas de Plaz	Dr. Eloy Becerra
Dra. Rosalinda Fuentes de Graterol	Dr. Raimundo Fernández
Dr. Ronald Ortega	Dr. Eduardo León
Dr. Antonio José Quintero	Dra. Ana Morante
Dr. Aníbal Montesinos	Dr. Simón Muñoz
Dra. Alcira Centeno de Ararat	Dr. Harry Acquatella
Dr. Hugo Celis B.	Dr. David Rubinstain
Dra. Yanina Britto de Mendoza	Dra. Rosa Ferretti de Bishop
Dr. Efraín Inaudy	Dra. Bertha Montero
Dr. Alberto Sosa Olavarría	Dr. Víctor López Rossell
Dr. Mario Ziliani	Dr. Luis Soto Pirela

Miembro de la Federación Latinoamericana de Sociedades de Ultrasonido en Medicina y de la
Federación Mundial de Asociaciones de Ultrasonido en Medicina y Biología (WFUMB)

CONTENIDO

IV INFORMACION PARA LOS AUTORES

VII EDITORIAL

IX PALABRAS DEL PRESIDENTE DE LA AVUM

X MIRANDO LA HISTORIA DE LA REVISTA

1 ECOS: ¿QUE ES LA ULTRASONOGRAFIA A COLOR?

José Antonio Cisneros

3 FACTOR BIPARIETO FEMORAL (BPF). CURVA DE CRECIMIENTO EN EL ESTADO LARA

*Alfonso Lázaro de la Torre, Bertha Montero de González, Sonia Román Perdomo,
Meudis Rojas Miranda, Rafael Pire*

7 DISPLASIAS ESQUELETICAS

Alberto Sosa Olavarría

35 DIAGNOSTICO PRENATAL DE SIRENOMELIA

Vivian Segarra, Freddy Guevara Z., Roxana La Manna G., Enrique Rodríguez, Eduardo Gil, Brandy Julian

39 PROCEDIMIENTOS INVASIVOS DIRIGIDOS POR ULTRASONIDO EN EL AREA PERINATAL

Roxana La Manna, Walter Barrantes, Freddy Guevara, Carlos Hernández, Eduardo Gil, Brandy Julian

43 HEMATOMA SUB CAPSULAR HEPATICO NO ROTO EN LA PRE-ECLAMPSIA SEVERA. PRESENTACION DE UN CASO

Bertha Montero de González

47 PATOLOGIA ESCROTAL. CORRELACION CLINICO ECOGRAFICA

Reina Pinto, Roger Pirela, Tibaíre Iturriza, Eira Velásquez, Pedro Unshelm

53 ASPECTO ECOGRAFICO DEL TERATOMA QUISTICO BENIGNO DE OVARIO

Oscar Tenreiro Picón, Tibaíre Iturriza

59 SECCION DE EDUCACION CONTINUA

Lilian Casas

61 AVUM SOCIALES

62 MIEMBROS DE LA AVUM

67 BAREMO DE LA ASOCIACION VENEZOLANA DE ULTRASONIDO

69 SOLICITUD DE INSCRIPCION EN LA AVUM

Manuscritos, comunicaciones editoriales, transferencias de derechos de copia, información de nuevos productos y libros para ser revisados, deben ser dirigidos a:

Dr. Aníbal Montesinos S.

*Editor Jefe. Unidad de Perinatología, Centro Médico Maracay, Av. Las Delicias, Maracay, Estado Aragua, Venezuela,
Teléfonos: (043) 24911 al 14 - 831217.*

Editorial

La evolución de la medicina a través de los siglos ha tomado una aceleración tan impresionante en los últimos años que los conceptos tenidos por ciertos en un momento determinado se hacen obsoletos muy poco tiempo después... pero también el costo se ha incrementado enormemente, rezagando a los países pobres que no pueden costearla.

La Obstetricia tradicional giraba alrededor de los síndromes hipertensivos, la diabetes y algunas otras pocas entidades que representaban riesgo para el binomio feto-materno y cuya resolución era una simplista ecuación de parto vaginal vs. cesárea. Los recursos de que se disponían en las maternidades eran escasos y poco costosos, y las cifras estadísticas presentadas valoraban más al recurso humano que a las disponibilidades de tecnología.

El desarrollo de la tecnología, la creación de costosísimas Unidades de Terapia Intensiva Neo-Natal en las maternidades que pueden afrontar tales gastos han facilitado las evaluaciones materno-fetales, permitiendo el rescate de casos que anteriormente estaban irremisiblemente perdidos, pero también se ha abierto una brecha entre aquellos países con la fuerza económica suficiente para dotar a sus hospitales de estas Unidades y aquellos que, lamentablemente, no están en capacidad de hacerlo. Sin embargo, la presentación de las cifras estadísticas de la morbi-mortalidad perinatal, al convertirse en los indicadores comparativos de excelencia de las maternidades del mundo, ha traído aparejada la comparación injusta entre los resultados de ambas sociedades.

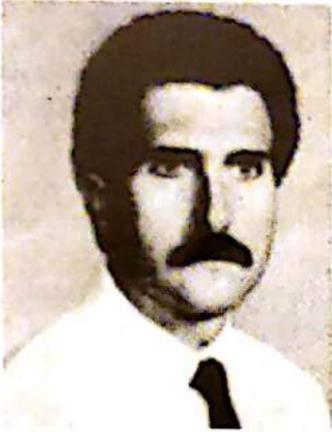
En los Congresos Mundiales de Obstetricia se presentan las cifras de morbi-mortalidad perinatal de los hospitales americanos y europeos, que disponen de los mejores y más modernos equipamientos, pretendiéndose que estos resultados sean los patrones por los cuales deban regirse los países sub-desarrollados, cuyos hospitales, salvo muy raras excepciones de la medicina privada, carecen de tales recursos, sin que vislumbren una mejoría de esta situación en el mediano plazo.

Los análisis engloban al R.N. prematuro que va desde los 1.000 hasta los 2.500 gramos, presuponiendo que todas las Unidades de Perinatología mundiales, tanto las de los países desarrollados como las de los países del hemisferio sur, tiene los mismos equipos y maquinarias para rescatarlos sin importar su peso. Sin embargo, si estratificáramos los resultados en cohortes de 500 gramos (1.000/1.499, 1.500/1.999, 2.000/2.499) y procediéramos a sus análisis individualizadas, estableciendo equipos, metas y pautas a seguir para la conquista de cada una de ellas en orden progresivo decreciente, dispondríamos de patrones universales de referencia que permitirían a los países más pobres trazar objetivos que fueran cónsonos con sus recursos.

De esta manera, al presentarse las estadísticas correspondientes a cada cohorte, se analizarían más apropiadamente las deficiencias, se propondrían los correctivos necesarios, se valorarían los esfuerzos y la sabiduría médica y paramédica, cuyo resultado final sería el establecimiento de las políticas a seguir para la conquista de la cohorte inferior dentro de la que un país dado se desenvuelve en la actualidad.

Dr. Aníbal Montesinos Serrano

Palabras del Presidente de la A.V.U.M.



“AL MAESTRO CON CARÍÑO”

El día 8 de Mayo pasado, tuve la oportunidad de vivir una singular experiencia. Me dirigí al Hospital Universitario de Caracas, piso 10, en donde se encuentra la Unidad de Perinatología, lugar que recuerdo con cariño, pues fue allí en donde me inicié en este fascinante universo de la Ecografía. Encontré reunidos a un grupo de colegas exalumnos de la Unidad, familiares y amigos del Dr. Freddy Guevara. La ocasión celebraba algo muy importante, ya que estaba por dar comienzo el acto de denominación de la Unidad de Perinatología con el nombre de “Freddy Guevara Zuloaga”.

La iniciativa fue promovida por la Cátedra de Obstetricia y Ginecología y la Dirección del Hospital Universitario de Caracas en conjunto con la Asociación Venezolana de Ultrasonido en Medicina, AVUM.

Este acto de justicia, reconoce en el Dr. Freddy Guevara, no solamente al médico insigne formador de nuevos profesionales, o al catedrático fundador de la Unidad de Perinatología y de la AVUM, sino también, al amigo sincero y comprensivo que nos da aliento en los momentos de crisis y celebra nuestros éxitos como si fueran suyos. Es su calidad humana, tenacidad y dedicación al trabajo, su sencilla actitud en la vida y su optimismo desafiante ante la adversidad, lo que hace diferente a este singular personaje.

Así pues, se hizo un acto modesto, como él nos ha enseñado, pero lleno de emotividad y sinceras palabras de reconocimiento que se unen a la emoción de expresarle nuestro sentimiento de gratitud “Al maestro con cariño”.

Dr. Ricardo E. Lilue

MIRANDO LA HISTORIA DE LA REVISTA ULTRASONIDO EN MEDICINA

La Revista "Ultrasonido en Medicina" nació en la Unidad de Perinatología del Hospital Clínico Universitario en el año de 1983.

Los Dres. Freddy Guevara Zuloaga, Jefe de la Unidad, Asdrúbal Rivas-Santiago, Coordinador del Curso de Ecografía, David Rubinstain y Antonio Quintero Regalado, profesores y colaboradores del Servicio, y los Dres. Aníbal Montesinos Serrano y Alcira Centeno de Ararat, de la Unidad de Perinatología del Centro Médico Maracay, unieron esfuerzos y, por partes iguales, financiaron su edición, siendo el Dr. Asdrúbal Rivas el Director de la misma. Se cumplía así una jornada maravillosa que pretendía transmitir al pequeño, para esa época, mundo de los Ecografistas, las experiencias acumuladas por los miembros de esa Institución.

Se hicieron grandes proyectos y se elaboró una hermosa revista cuyo primer número fue impreso para marzo de 1983. El segundo salió a la luz pública coincidiendo con el IX Congreso Venezolano de Obstetricia y Ginecología, celebrado en Cumaná del 10 al 14 de octubre de 1983. Recordamos a las Dras. Alcira de Ararat y Rosario Serpa trabajando arduamente en la distribución y venta de las mismas. Se adquirieron los compromisos por una serie de suscripciones que incluían los 2 próximos números a publicarse en el futuro (4 números en total), los cuales no pudieron ser cumplidos ya que la revista dejó de publicarse.

Estos dos primeros números fueron de distribución muy limitada por una serie de razones, entre las cuales la principal era la de que se carecía de un sistema eficiente de distribución. Posteriormente, como ya apuntamos, la revista dejó de publicarse, pero los compromisos de las suscripciones continuaban pesando sobre la Unidad de Perinatología del Hospital Universitario en lo general, y sobre nosotros, los que nos quedamos girando en torno a ella, en particular.

Luego de un paréntesis de casi 3 años, con la incorporación de los Dres. José Antonio Cisneros, Ricardo Liliú y Ana Gascue a la Unidad de Perinatología, se trabajó en firme y se organizó la Asociación Venezolana de Ultrasonido en Medicina, AVUM, la cual requería de un órgano divulgativo adecuado tanto para la publicación de sus trabajos de investigación como para sus otros fines científicos y de promoción.

Se encomendó la tarea de fundar la revista de la Asociación a los Dres. Aníbal Montesinos y Alcira Centeno de Ararat quienes, de inmediato, hicieron los arreglos necesarios para su edición y, aún cuando se trataba de una publicación completamente nueva y diferente, se decidió continuar con el logotipo que ya había identificado fugazmente a nuestro grupo, en el pasado, ya que esto nos permitía cumplir también con los compromisos económicos contraídos, indirectamente a nuestro nombre, por la revista anterior. Modificamos el nombre y lo hicimos singular: "Ultrasonido en Medicina".

Nuestras posibilidades económicas arrancaban en cero pero el decidido apoyo de Freddy a través de la Fundación Unidad de Perinatología del Hospital Universitario, la ayuda de Ana, Ricardo y José Antonio, la colaboración de la Unidad de Perinatología del Centro Médico Maracay y la mística y el fervor de Aníbal y Alcira, hicieron posible que el milagro se produjera.

La aparición de la revista coincidió con la celebración del III Congreso Interamericano de Medicina Integral, ECOMED 86 y, desde entonces, su aparición semestral ha sido ininterrumpida, los compromisos contraídos fueron cumplidos, y su distribución amplia y efectiva, asegurada entre los innumerables miembros de la Asociación.

Ahora bien, en el permanente intento de perfeccionar y enriquecer la revista en todos sus aspectos, tanto desde el punto de vista de su contenido, por la calidad de los artículos en ella incluidos, como en su presentación, y con la intención de hacerla equiparable a las Revistas Científicas más reconocidas tanto a nivel nacional como internacional, estamos introduciendo en este número toda una serie de cambios necesarios que esperamos nuestros asiduos lectores sepan apreciar.

La AVUM muestra orgullosa esta publicación sin fines de lucro, de distribución gratuita entre todos sus asociados y con un precio de venta nominal muy reducido, a pesar del costo cada vez mayor que han adquirido todas las publicaciones mundiales.

Los Editores



**ECOS
ECOS
ECOS
ECOS**

¿QUE ES LA ECOSONOGRAFIA A COLOR?

Dr. José Antonio Cisneros, Ph.D.

Desde que se inició la ecosonografía en escala de gris, hemos estado acostumbrados a ver los órganos en un formato donde los niveles de grises de la imagen reflejan las diferentes ecogenicidades generadas en los tejidos. Nuestra imagen ecográfica es por tanto monocromática ya que revela un solo parámetro de los tejidos que es la ecogenicidad.

Otra modalidad de exploración ecosonográfica es el Doppler, en este formato se representa gráficamente el comportamiento del flujo sanguíneo en los diferentes vasos, en forma de gráficos de velocidad del flujo vs. tiempo.

Recordemos que toda onda de eco tiene tres parámetros que la caracterizan, estos son: 1) la amplitud de la onda, 2) la frecuencia de la misma y 3) la fase. La amplitud representa la energía y es función de la ecogenicidad, es decir, de la interfase que originó el eco. La frecuencia entre la onda transmitida y el eco recibido varía poco si la interfase está estacionaria, si está en movimiento esta diferencia de frecuencia es importante. En el modo Doppler, el eco que retorna al transductor es analizado para determinar si ha habido un cambio significativo en su frecuencia; si esto ha ocurrido, es porque la interfase que le dio origen estaba moviéndose, cuando esta interfase es entre las células sanguíneas y el plasma el Eco-Doppler refleja la velocidad circulatoria.

Los ecos que vienen con una frecuencia diferente a la emitida por el transductor son conocidos como Ecos-Doppler, debido a que el fenómeno que los origina, lleva el nombre del físico austriaco Johan Doppler, que lo descubrió. El efecto Doppler se usa para medir la velocidad a la que se mueve la interfase, en el caso de los eritrocitos, el Doppler cuantifica la velocidad a la que fluye la sangre.

Los equipos que permiten analizar la amplitud del eco, para producir la imagen, y en su frecuencia para reflejar el efecto Doppler, se denominan equipos Duplex. Estos instrumentos presentan una pantalla que combina la imagen modo B, junto con el registro del análisis espectral vs. tiempo.

En los últimos cinco años hemos vivido la introducción de una tecnología revolucionaria, esta se conoce como Ecocolor o "Color flow imaging". En esta modalidad, el instrumento superpone imágenes a color, sobre las imágenes de los órganos en escala de gris. El color refleja la distribución de los eco-doppler en los tejidos, es decir, de aquellos tejidos en movimiento.

Esto permite, junto con el análisis espectral, una evaluación integral del flujo sanguíneo en los tejidos, tanto por su comportamiento en el tiempo como en el espacio.

Al principio, la ecografía Doppler a color estaba estrictamente dirigida a la ecocardiografía y a la evaluación de la circulación periférica. Las razones para esta situación eran de tipo técnico, los equipos eran poco sensibles a las bajas velocidades de flujo y la profundidad del campo del color estaba muy limitada. En los últimos dos años, la instrumentación triplex, como también es conocida (modo B + análisis espectral + flujo a color), se ha convertido en el estándar de excelencia para la ecosonografía general. Estos equipos en virtud de sus computadores de alta velocidad, permiten imágenes de altísima claridad, logrando introducir algoritmos de supresión de ruido en tiempo real que mejoran significativamente la calidad de la imagen.

Las ventajas de los equipos a color no sólo está representada en una mejor escala de gris, sino en su potencial de graficarnos la distribución del patrón de flujo sanguíneo en cada órgano. Esta capacidad va a cambiar muchos criterios de los que hoy conocemos como el ecopatrón tisular. Estos nuevos instrumentos detectan velocidades de flujo muy bajas con excelentes coeficientes señal/ruido, lo que se traduce en una gran ventaja en la detección del flujo en los órganos abdominales, pélvicos, mamas, tiroides, testículos, encéfalo, etc.

Los colores usados fundamentalmente son el rojo y el azul; la significación de uno y otro es arbitraria pero reflejan diferentes direcciones de flujo. Un aumento en la velocidad en una dirección, produce un rojo más claro; una velocidad lenta, un rojo más oscuro. Igual para el azul pero en dirección contraria. Algunos equipos para hacer más evidentes estas velocidades altas en una u otra dirección hacen variar el color hacia el amarillo o el verde de manera de hacerlos más evidentes.

Los equipos son sumamente rápidos y capaces de presentar los tres modos en un formato de aparente tiempo real. Una tecnología nueva conocida como CVI

(Color Velocity Imaging) permite producir imágenes de color sin usar el efecto Doppler basándose fundamentalmente en el tiempo de viaje de los eritrocitos. Esta técnica es muy prometedora ya que evita las limitaciones del Doppler en ángulos cercanos a 90°.

El futuro sigue siendo prometedor para la ecosonografía, nuevos transductores, computadores y técnicas es-

tán cambiando radicalmente la calidad y potencial del ultrasonido diagnóstico. Una nueva generación de equipos está por mejorar el diagnóstico ecográfico y es obligación de todos aquellos que hemos hecho de la ecosonografía una especialidad, mantenernos actualizados y utilizar estos recursos para beneficio de nuestros pacientes.

FACTOR BIPARIETO FEMORAL (BPF). CURVA DE CRECIMIENTO EN EL ESTADO LARA

Alfonso Lázaro de la Torre*, Bertha Montero de González**, Sonia Román Perdomo**,
Meudis Rojas Miranda**, Rafael Pire**

* Policlínica La Concepción, Barquisimeto.

** Policlínica Barquisimeto; IVSS, Hospital "Dr. Pastor Oropeza"; Cruz Roja Venezolana, Seccional Lara; Facultad de Medicina de la UCLA.

RESUMEN

Se seleccionan 4.154 casos sobre una muestra de 4.830 casos, a los cuales se les realizó mediciones del D.B.P. y el fémur, desde la semana 15ª a la 41ª; se realiza la sumatoria de los valores de D.B.P. y fémur para cada semana para obtener el Factor Biparieto-Femoral (BPF), calculándose el valor promedio del BPF y dos desviaciones estándar para cada edad gestacional por semana, elaborándose las tablas y curvas de crecimiento correspondientes. Se comparan los valores obtenidos con los existentes en la bibliografía, evidenciándose su capacidad para diagnóstico de edad gestacional por parámetros somatimétricos hasta la semana 37 ó más.

INTRODUCCION

Uno de los problemas diagnósticos que enfrenta con mayor frecuencia el obstetra en su práctica clínica es establecer con seguridad la edad gestacional de una paciente, elemento éste de primordial importancia para decidir conductas cuando es necesario interrumpir una gestación, ya que las fallas de diagnóstico se traducirán automáticamente en un aumento de la morbi-mortalidad perinatal a expensas de distress respiratorio.

Son numerosas las causas que nos obligan a establecer con plena seguridad la edad gestacional, por ejemplo, los casos de irregularidad menstrual, la concepción durante la lactancia, el R.C.I.U. y la macrosomía fetal, etc. Los elementos clínicos en estos casos orientan pero no podemos tomar conductas en base únicamente a ellos.

La introducción de la ecosonografía al campo obstétrico le ha dado un vuelco completo y gracias a la somatometría fetal ultrasónica se han establecido las curvas de crecimiento de diferentes elementos anatómicos fetales por numerosos autores (1-8), destacándose sin embargo hasta el momento, por su facilidad de medición y estandarización de las técnicas de medición, el diámetro biparietal (DBP) y el fémur; las primeras tablas correspondieron a autores foráneos (9-14), pero en razón de la necesidad de trabajar con valores propios en base a la población estudiada, han surgido las tablas nacionales por diferentes autores y en diferentes lugares de nuestra geografía (15-22).

Está plenamente demostrada la utilidad y las limitaciones de estos parámetros utilizados aisladamente; así sabemos que el DBP es útil hasta la semana 30ª, mientras el fémur tiene utilidad hasta la semana 37ª. Los trabajos de Hohler (23), han demostrado que la evaluación multiparamétrica de datos somatimétricos no sólo mejoran la calidad y especificidad diagnóstica, sino que además descartan anomalías de proporción y simetría corporal.

En la revisión de la bibliografía realizada encontramos únicamente el trabajo de Inaudy y Sosa (24), en el que evidencian la utilidad del BPF en el diagnóstico de la edad gestacional y el crecimiento fetal retardado.

El objetivo del presente trabajo es elaborar la curva de crecimiento del BPF en el Estado Lara en base a la necesidad de que en cada área geográfica se elaboren las curvas somatimétricas correspondientes; ya que en trabajos previos tenemos los valores del DBP y el fémur para el Estado Lara, hoy queremos elaborar las tablas y curvas del BPF por considerarlo de gran valor para el manejo de nuestras pacientes.

MATERIAL Y METODOS

Se trata de un estudio de tipo retrospectivo-prospectivo realizado sobre 4.830 casos, de los cuales se seleccionaron 4.154 casos, en base a los siguientes criterios:

1. Pacientes portadoras de embarazos de evolución normal.
 2. Ausencia de trastornos menstruales.
 3. No ingestión de anticonceptivos orales 3 meses previos al estudio.
 4. Precisión en la fecha de su última menstruación.
- Lapso de estudio: Junio de 1986 a Junio de 1988.

Con la intención de realizar un estudio que abarque a todos los sectores representativos del Estado Lara, se realizó en forma multicéntrica en los siguientes centros en donde se realiza ultrasonografía en Barquisimeto:

1. Hospital "Dr. Pastor Oropeza", I.V.S.S., Servicio de Obstetricia.
2. Policlínica La Concepción.
3. Policlínica Barquisimeto.
4. Cruz Roja Venezolana, Seccional Barquisimeto, Sección de Ultrasonidos.

El estudio fue realizado utilizando ecógrafos bidimensionales, tiempo real, provistos de calipers electrónicos con sondas lineales de 3.5 MHz y con velocidad de la onda sónica de 1.540 m/seg.

El diámetro biparietal fue medido sobre un corte transversal del ovoide cefálico, desde la tabla externa de la calota anterior a la tabla interna de la calota posterior, ubicando en un mismo plano a las astas anteriores de los ventrículos laterales, el cavum del septum pellucidum, el tercer ventrículo y el tálamo.

La longitud femoral fue obtenida midiendo las diáfisis del mismo, excluyendo las epífisis.

Una vez obtenidos los valores para diámetro biparietal y fémur para cada edad, se realizó la sumatoria para obtener el factor biparietofemoral (BPF).

El estudio tiene un carácter eminentemente descriptivo, presentándose los resultados en tablas y gráficos de propósito especial, calculando para cada edad gestacio-

nal el promedio del BPF y dos desviaciones estándar en sentido positivo y negativo, construyéndose con estos valores la curva de crecimiento correspondiente.

RESULTADOS

Los valores obtenidos para el BPF para cada edad gestacional, con sus respectivas desviaciones estándar, se presentan en la tabla N° 1.

Analizando la tabla, observamos que los 4.154 casos se distribuyen con un incremento progresivo de los valores del BPF en relación a la edad gestacional, siendo este incremento prácticamente lineal y ascendente hasta la semana 40^a.

Debe resaltarse que en ningún caso el valor de las D.S. rebasó 0.75 cms., obteniéndose el valor más alto en la semana 28^a con 0,71 cms. y el más bajo en la semana 38^a de 0,37 cms.; es importante recordar que estamos trabajando con una sumatoria de valores.

TABLA N° 1

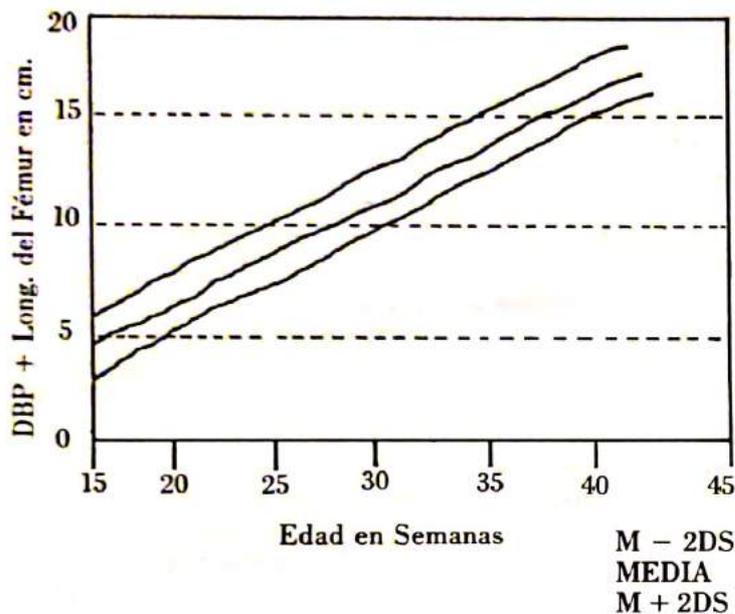
Tabla de Crecimiento del BPF

SEM	L INF	L SUP	MEDIA	SD	M-2DS	M+2DS	TOTAL
15	3.80	6.10	4.91	0.46	3.99	5.84	71
16	4.60	6.90	5.73	0.53	4.66	6.80	67
17	4.00	7.40	6.23	0.58	5.06	7.40	65
18	4.10	8.30	6.83	0.66	5.51	8.15	74
19	6.40	9.20	7.63	0.62	6.38	8.88	56
20	6.80	10.10	8.09	0.63	6.84	9.34	86
21	7.00	9.90	8.66	0.61	7.45	9.88	91
22	7.30	11.00	9.19	0.61	7.97	10.42	114
23	8.50	11.80	9.79	0.69	8.42	11.16	110
24	8.50	11.50	10.34	0.59	9.17	11.52	108
25	9.00	12.60	10.93	0.60	9.72	12.14	114
26	9.30	13.40	11.37	0.69	9.99	12.75	148
27	10.00	13.80	11.96	0.68	10.59	13.32	148
28	9.70	14.60	12.44	0.71	11.02	13.86	156
29	10.80	15.10	12.88	0.68	11.52	14.24	157
30	11.30	16.50	13.31	0.58	12.15	14.48	224
31	7.90	16.30	13.78	0.70	12.38	15.19	209
32	11.40	16.00	14.22	0.56	13.10	15.34	251
33	9.70	16.00	14.63	0.61	13.42	15.84	233
34	13.60	16.60	15.06	0.50	14.07	16.06	283
35	13.60	17.10	15.42	0.53	14.36	16.48	261
36	13.90	17.70	15.70	0.53	14.64	16.75	285
37	14.90	17.30	16.16	0.43	15.30	17.02	267
38	14.70	17.20	16.40	0.37	15.67	17.14	248
39	12.90	18.10	16.77	0.48	15.80	17.74	152
40	14.90	18.60	17.04	0.42	16.20	17.88	137
41	16.20	17.80	17.11	0.44	16.23	17.98	39
TOTAL							4.154

La representación gráfica de los valores obtenidos se presenta en el Gráfico N° 1.

GRAFICO N° 1

Relación entre BPF y Edad Gestacional
Estado Lara



La curva obtenida corrobora lo expuesto en relación a la tabla de valores, observándose un incremento progresivo, ascendente y lineal hasta la semana 40, aplanándose en adelante.

La curva obtenida es estadísticamente significativa por sí misma, por la casuística presentada y por la estrecha y evidente asociación entre los valores obtenidos para el BPF y la edad gestacional.

COMENTARIOS

Es indiscutible el valor de la ultrasonografía para el manejo y control de una gestación normal y tiene mayor importancia aún cuando estamos ante casos patológicos, especialmente en aquellos en que se encuentra alterado el crecimiento fetal en más o menos, como por ejemplo en los casos de diabetes o de insuficiencia placentaria que condicione un R.C.I.U. Para que esto sea valedero debemos realizar de manera seriada somatimetría fetal y especialmente de aquellos parámetros que han demostrado amplia y universalmente su utilidad, como son el DBP y el fémur. La sumatoria de estos valores mejora la calidad y especificidad de estos valores para el diagnóstico de edad gestacional tal como ha sido demostrado por Hohler (23) y por Inaudy y Sosa (24) en nuestro país. Al comparar nuestros resultados con los reportados por Inaudy y Sosa encontramos un curva de gran similitud y con utilidad hasta la semana 39-40.

Cuando se utilice la curva obtenida para evaluar la edad gestacional y el desarrollo fetal debemos tener en cuenta los siguientes hechos a fin de interpretar correctamente nuestros hallazgos:

1. Recomendamos realizar por lo menos dos mediciones del BPF a lo largo de la gestación, la primera alrededor de la semana 16-18 y la segunda en la semana 32-34.
2. Si la edad calculada por el BPF se encuentra por encima o por debajo de la edad cronológica en 2 ó más semanas, debemos evaluar otros parámetros como el intestino fetal, el líquido amniótico, la presencia del núcleo de osificación femoral, el grado de madurez placentaria, a fin de descartar una macrosomía fetal o un R.C.I.U. y ante la duda proceder a una amniocentesis antes de decidir una conducta definitiva.
3. Al conseguir discordancia entre los valores de DBP y fémur debemos plantearnos y descartar en lo posible un caso de displasia esquelética. Al realizar rutinariamente las mediciones para obtener el BPF es muy difícil que pase desapercibido este Dx.

Finalmente, recomendamos a nuestros colegas ecosonografistas que elaboren sus propias curvas de crecimiento somatimétrico fetal, especialmente el DBF y el fémur, realizar la sumatoria y obtener además el BPF o, en su defecto, que trabajen con valores nacionales y preferentemente de autores que trabajen en su misma zona geográfica. Recordemos que al utilizar valores foráneos, independientemente de la calidad científica del equipo de trabajo, ya tenemos factores de error, pues esos valores son útiles para ese grupo poblacional específicamente.

BIBLIOGRAFIA

1. Campbell S: *J Obstet Gynaec Br Cwlth* 75:568, 1969.
2. Bowley A, Christie A, Nicol C: *Ultrasonics* 10-1:37, 1972.
3. Campbell S, Wilkin D: *Br J Obstet Gynecol* 82/9:689, 1975.
4. Grannum P, Braken M, Silverman R: *Am J Obstet Gynecol* 136/2:249, 1980.
5. Quennan J, O'Brien G, Campbell S: *Am J Obstet Gynecol* 138:297, 1980.
6. Bonilla F: *Rev Esp Obstet Ginecol* 38:279, 1979.
7. Weiner C, Sabbaga R: *Am J Obstet Gynecol* 139:359, 1981.
8. Faneite P, Lázaro de la Torre A, González de ChX: *Rev Obstet Ginec Venezuela* 43:375, 1983.
9. Sabbaga R, Turner J: *J Obstet Gynee* 40:75, 1972.
10. Levi S, Smets P: *Acta Obstet Gynec Scand* 52:193, 1973.
11. Sabbaga R, Hughey M: *Obstet Gynecol* 51:383, 1978.
12. O'Brien G, Quennan J: *Am J Obstet Gynecol* 139:540, 1981.
13. Jeanty P, Kirkpatrick C, Dramaix-Wilmet M, Struyven J: *Radiology* 140:165, 1981.
14. Deter R, Harrist R: *Am J Obstet Gynecol* 143:545, 1983.

15. Guevara F, Quintero A, Corredor A, Stambury M: **Rev Obst Gin Venezuela 41:31, 1981.**
16. Inaudy E, Sosa A, de Rincón C, Schenone C, Guada L, Lodeiro J: Estimadores de Salud Fetal. Universidad de Carabobo, 1979.
17. Borberg C: **Rev Obst Gin Venezuela 41:73, 1981.**
18. Fancite P, G de Chirivella X, Lázaro de la Torre A: **Rev Obst Gin Venezuela 43:23, 1983.**
19. Montesinos A, Centeno de A A: **Ultrasonido en Medicina 2:35, 1986.**
20. Fancite P, G de Chirivella X, Lázaro de la Torre A: **Actualidades en Medicina Perinatal. Ed. Balder, 1982.**
21. Ziliani M, Fernández S, Severi F, Colosi E, Mazzarella A, Martínez J: **Rev Obst Gin Venezuela 46:131, 1986.**
22. Montesinos S, Centeno de A A: **Ultrasonido en Medicina 2:35, 1986.**
23. Hohler C: **Clin Obstet Ginecol 2:403, 1984.**
24. Inaudy E, Sosa A: **Rev Obst Ginec Venezuela 4:6, 1988.**

DISPLASIAS ESQUELETICAS

Dr. Alberto Sosa Olavarría

Universidad de Carabobo, Unidad de Perinatología, Valencia

RESUMEN

Las denominadas displasias esqueléticas constituyen un apasionante capítulo dentro de la ciemopatología y cobra inusitado interés desde el mismo momento en que la ultrasonografía perinatal demuestra que un importante número de ellas puede ser diagnosticada antenatalmente.

El presente artículo tiene como objetivo fundamental el revisar de una manera exhaustiva las malformaciones esqueléticas susceptibles de ser diagnosticadas en el período antenatal y mediante el empleo de los ultrasonidos; el autor hace hincapié sobre los aspectos más resalantes de cada una de ellas, así como en los datos que son aportados por el método y que al ser integrados permiten tipificar con muy buena aproximación clínica-imagenológica el tipo de lesión.

Se insiste en la sistematización de la exploración del esqueleto fetal iniciando la misma por el cráneo, para luego continuar con la evaluación del rostro, de la columna, el tórax y las extremidades. Se ilustran con casos propios del autor un importante número de anomalías esqueléticas y se presentan diagramas sectorizados según los diferentes segmentos fetales evaluados, que simplifican el diagnóstico.

INTRODUCCION

Las anomalías esqueléticas constituyen el 40,8% de todas las malformaciones que son detectadas en los recién nacidos del Hospital Central de Valencia, habiéndose reportado 636 casos en 144.724 nacimientos ocurridos en el decenio 74-83, lo cual representa una tasa de 4,18 por mil nacidos vivos (Arcay y cols.).

En la Tabla I se muestra la distribución de los casos según el tipo de malformación, mientras que en la Tabla II se presentan las esqueléticas de manera desglosada.

Debemos señalar que la prevalencia de las displasias esqueléticas reconocibles en el período neonatal ha sido estimada en un estudio colaborativo italiano en 2,4 por 10.000 nacimientos y en este trabajo, realizado por Camera y Mastroiacovo, las cuatro displasias esqueléticas más frecuentes fueron la tanatofórica, la acondroplasia, la osteogénesis imperfecta y la acondrogénesis, las cuales constituyen el 62% de todas estas alteraciones que revisten un carácter letal.

TABLA I

Anomalías Congénitas Observadas SRN-HCV. 1974-1983

Esqueléticas	636 (40,8%)
O.R.L.	181 (11,6%)
Síndrome de Down	143 (9,2%)
Neurológicas	155 (9,9%)
Ojos	24 (1,5%)
Cardiopatías	68 (4,4%)
Renales	106 (6,8%)
Malformaciones Múltiples	61 (3,9%)
Digestivas	73 (4,7%)
Musculares	52 (3,3%)
Piel	39 (2,5%)
Otras	21 (1,4%)

n = 144,724 nacimientos

TABLA II

Tipos de Anomalías Esqueléticas Observadas SRN-HCV. 1974-1983

Polidactilia	267
Pie Varus	182
Pie Valgus	104
Sindactilia	23
Genus Recurvatum	17
Amelia	9
Acondroplasia	8
Focomelia	5
Agnesia de Falange	5
Micrognatia	3
Displasia de la Cadera	3
Osteogénesis Imperfecta	2
Malformación Vertebral	1
Acortamiento Miembro Inferior	1
Acortamiento Miembro Superior	1
Hemiamelia	1
Agnesia Maxilar Superior	1
Craneotabas	1

En nuestro caso la señalización de anomalías esqueléticas es mucho más amplia que la utilizada por los autores del mencionado estudio, e incluimos en la categoría alteraciones tales como la polidactilia, el pie equino, la enfermedad lujante de la cadera, etc. circunstancia

esta, que podría ser la responsable de la disparidad observada en las cifras.

La ultrasonografía ha permitido el diagnóstico antenatal de una gran cantidad de anomalías esqueléticas y es por ello que debemos estar familiarizados con todas aquellas cuyo diagnóstico antenatal y repercusiones neonatales las ubican dentro de las prioridades de la medicina perinatal.

ASPECTOS EMBRIOLOGICOS

El sistema esquelético se desarrolla a partir del mesodermo y a medida que se forman la notocorda y el tubo neural, el mesodermo intraembrionario ubicado al lado de estas estructuras se vuelve más compacto y da origen a dos columnas longitudinales de mesodermo paraxil, que se divide en segmentos cortos denominados somitas.

Cada uno de estos somitas se diferencia en tres porciones, el esclerotoma (contribuye a la formación de vértebras y costillas), dermatoma (futura dermis) y el miotoma (células musculares primitivas).

Las células mesodérmicas dan origen al mesénquima las cuales poseen la capacidad de diferenciarse en múltiples formas (fibroblastos, condroblastos u osteoblastos).

Los huesos aparecen inicialmente como condensaciones de células mesenquimatosas que se agrupan en moldes o modelos óseos y a partir de éstos los huesos se pueden desarrollar mediante osificación intramembranosa o por osificación endocondral (modelos cartilagosos).

El esqueleto axial que está compuesto por la columna vertebral, 12 pares de costillas, esternón y cráneo, comienza su desarrollo alrededor de la cuarta semana con la ubicación de las células mesenquimatosas en tres sitios importantes: alrededor de la notocorda, del tubo neural y en la pared costal, denominándose esta etapa como precartilaginosa o mesenquimatosas.

La etapa cartilaginosa comienza durante la sexta semana con la aparición de centros de condricación en cada vértebra mesenquimatosas continuándose este proceso hasta que se forma una columna vertebral cartilaginosa.

La etapa ósea se evidencia en los arcos vertebrales alrededor de la octava semana y al nacimiento cada una de ellas se compone de tres partes óseas unidas por cartílagos, su osificación continuará hasta los veintiséis años de edad.

Las costillas se desarrollan a partir de las apófisis costales mesenquimatosas de las vértebras torácicas, se tornan cartilagosas durante el período embrionario y después se osifican.

El cráneo se desarrolla a partir del mesénquima que circunda al cerebro en desarrollo, y está constituido por

el neurocráneo o calvarium que no es más que la caja ósea que aloja al encéfalo y el viscerocráneo o esqueleto maxilar.

La osificación intramembranosa que se lleva a cabo en el mesénquima que rodea el cerebro forma la bóveda craneal o calota, luego la osificación endocondral del condrocráneo forma los huesos de la base del cráneo.

El viscerocráneo estará constituido por el esqueleto cartilaginoso de los primeros dos pares de arcos branquiales.

El esqueleto apendicular, constituido por las cinturas escapular y pélvica y los huesos de las extremidades, tienen su origen en primordios mesenquimatosos que aparecen durante la quinta semana y que luego son sustituidos durante la sexta semana por los moldes mesenquimatosos que experimentan condricación para formar los modelos de cartílago hialino.

La osificación se inicia en los huesos largos al final del período embrionario y ocurre inicialmente en la diáfisis de los huesos y para las 12 semanas los centros primarios de osificación han aparecido en casi todos los huesos de las extremidades y los centros de osificación secundaria del extremo distal del fémur, del extremo proximal de la tibia y el del húmero suelen presentarse durante el último mes de vida intrauterina.

ASPECTOS ULTRASONOGRAFICOS

El esqueleto fetal se hace accesible a los ultrasonidos cuando los huesos comienzan a calcificarse y como los centros primarios de osificación (diáfisis en los huesos largos) son los primeros en desarrollarse, constituyen las primeras estructuras en ser visualizadas.

A las 12 semanas de gestación, resultan prácticamente visualizables una gran cantidad de huesos incluyendo esta aseveración el cráneo, la columna, las extremidades y las costillas.

Las mediciones de los huesos largos, el estudio del tórax, la columna y la evaluación de la proporcionalidad de los diversos segmentos corporales entre sí, permiten la asistencia del feto con elevado riesgo de sufrir displasias esqueléticas, es por ello que la identificación de cada hueso es extremadamente importante, no sólo para el diagnóstico sindromático o de una entidad específica, sino para el de aquellas enfermedades que atacan a un solo hueso tales como la agenesia de radio, tibia, escápula, etc.

Resulta por lo tanto indispensable que cada centro asistencial perinatólogo, elabore sus propias curvas de crecimiento y sus normogramas tanto de huesos largos como del cráneo y que el médico encargado de practicar la exploración ultrasonográfica pueda reconocer la anatomía normal y patológica del esqueleto apendicular. En las Tablas III y IV se muestran las medidas de posición (percentiles) de los huesos largos de extremidades superiores e inferiores.

TABLA III

Valores de Referencia en Percentiles 5, 50 y 95 de los Huesos de la Extremidad Superior (mm)

Sem.	HUMERO			COMPLEJO CUBITO-RADIO		
	P ₅	P ₅₀	P ₉₅	P ₅	P ₅₀	P ₉₅
12	4	8	11	4	7	10
13	5	10	15	5	10	13
14	8	13	18	7	12	17
15	11	16	21	10	15	20
16	14	19	24	12	22	17
17	17	21	26	15	20	25
18	19	24	29	18	23	28
19	22	27	32	20	25	30
20	24	29	34	23	28	33
21	27	32	37	25	30	35
22	29	34	39	27	32	37
23	32	37	41	30	35	40
24	34	39	45	32	37	42
25	36	41	46	34	39	44
26	38	43	48	36	41	46
27	40	45	50	38	44	49
28	42	46	52	40	45	50
29	44	48	54	42	46	52
30	46	50	55	43	47	54
31	48	52	57	45	49	56
32	49	54	60	47	51	58
34	52	58	62	50	54	61
36	55	60	64	53	58	63
38	58	62	66	56	60	65
40	60	64	69	59	61	68

Fuente: Sosa Olavarría A. y cols. Tablas Biométricas Fetales. UPUC

TABLA IV

Valores de Referencia en Percentiles 5, 50 y 95 de los Huesos de la Extremidad Inferior (mm)

Sem.	FEMUR			COMPLEJO TIBIO-PERONEAL		
	P ₅	P ₅₀	P ₉₅	P ₅	P ₅₀	P ₉₅
12	5	15	21	4	12	18
13	8	17	23	7	15	21
14	13	19	25	11	17	22
15	16	21	28	13	18	24
16	18	23	30	16	20	26
17	20	25	32	18	24	29
18	23	28	35	19	27	33
19	24	31	37	22	29	36
20	25	34	41	25	32	39
21	30	36	42	27	34	41
22	31	38	45	29	36	45
23	32	39	46	31	37	46
24	33	40	47	32	39	48
25	35	44	53	33	40	49
26	42	47	54	35	42	50
27	45	50	55	41	46	51
28	47	53	60	43	49	55
29	48	54	61	45	52	58
30	49	55	62	47	53	59
31	51	58	65	48	55	63
32	52	59	66	50	57	64
34	61	66	65	51	59	67
36	63	68	73	57	65	71
38	67	71	75	60	68	73
40	68	73	76	66	69	74

Fuente: Sosa Olavarría A. y cols. Tablas Biométricas Fetales. UPUC.

CLASIFICACION DE LAS DISPLASIAS ESQUELETICAS

La clasificación de las displasias esqueléticas es variada y compleja, mostrándose a continuación parte de la clasificación internacional, tomando en cuenta sólo las que tienen importancia para el período feto-neonatal y cuya posibilidad diagnóstica con ultrasonidos resulta real.

I. OSTEONCONDRODISPLASIAS:

1.1. Defectos del crecimiento de huesos tubulares y de la espina dorsal o de ambos.

1.1.1. Usualmente letal:

- A. Acondrogénesis I (Parenti Faccaro)
- B. Acrondrogénesis II (Langer-Saldino)
- C. Hipocondrogénesis
- D. Fibrocondrogénesis
- E. Displasia tanatofórica
- F. Displasia tanatofórica con cráneo en trébol
- G. Atelosteogénesis

H. Síndrome de costillas cortas con o sin polidactilia:

- a. Tipo I (Saldino-Noonan)
- b. Tipo II (Majewski)
- c. Tipo III (Displasia torácica letal)

1.1.2. Usualmente no letales:

- A. Condrodisplasia punctata
- B. Displasia campomélica
- C. Displasia Xifomélica
- D. Acondroplasia
- E. Displasia Diastrófica
- F. Displasia Metatrópica
- G. Displasia condroectodermal (Ellis Van Creveld)
- H. Displasia torácica asfixiante (Síndrome de Jeune)
- I. Displasia espondiloepifisiaria (Formas AD, AR)
- J. Displasia de Kniest
- K. Displasia dissegmentaria
- L. Displasia mesomélica
- M. Displasia acromesomélica

- N. Displasia cleido-craneal
- O. Síndrome oto-palato-digital
- P. Síndrome de Larsen

1.2. Desarrollo desorganizado de cartilago y del componente fibroso de los huesos:

- 1.2.1. Displasia epifisiaria hemimélica
- 1.2.2. Encondromatosis (Ollier)
- 1.2.3. Encondromatosis con hemangioma (Maffucci)
- 1.2.4. Espondilocondroplasia
- 1.2.5. Acrodisplasia con exostosis (Giedion-Langer)
- 1.2.6. Exostosis cartilaginosa múltiple

1.3. Anomalías de la densidad de la diáfisis de su estructura o moldeamiento:

- 1.3.1. Osteogénesis imperfecta (formas severas) AD, AR
- 1.3.2. Osteopetrosis
 - a. Forma AR letal
 - b. Recesiva intermedia
 - c. Recesiva con acidosis tubular

2. DISOSTOSIS:

2.1. Disostosis con compromiso cranio-facial:

- 2.1.1. Craneosinostosis
- 2.1.2. Disostosis cranio-facial (Crouzon).
- 2.1.3. Acrocefalosinglactilia:
 - a. Tipo Apert (AD)
 - b. Tipo Chotzen (AD)
 - c. Tipo Pfeiffer (AD)
 - d. Otros tipos.
- 2.1.3. Acrocefaloposisindactilia (Carpenter)
- 2.1.4. Síndrome del 1º y 2º arcos branquiales

2.2. Disostosis con ataque predominante axial

- 2.2.1. Defectos de la segmentación vertebral (Klippel-Feil).
- 2.2.2. Anomalía de Sprengel.
- 2.2.3. Disostosis espondilocostal.

2.3. Disostosis con ataque predominante a las extremidades:

- 2.3.1. Aqueiria
- 2.3.2. Apodia
- 2.3.3. Tetrafocomelia (Roberts)
- 2.3.4. Ectrodactilia
- 2.3.5. Sinostosis radio-ulnar familiar
- 2.3.6. Polidactilia
- 2.3.7. Sindactilia
- 2.3.8. Polisindactilia
- 2.3.9. Camptodactilia
- 2.3.10. Síndrome de Fanconi (Pancitopenia-dismelia)
- 2.3.11. Síndrome Trombocitopenia-agenesia de radio (TAR)
- 2.3.12. Síndrome de Poland
- 2.3.13. Síndrome de Coffin-Siris

- 2.3.14. Síndrome de Manzke
- 2.3.15. Anemia de Blackfan-Diamond (Síndrome Aese)
- 2.3.16. Síndrome Oro-digito-facial
- 2.3.17. Disostosis escápulo-iliaca
- 2.3.18. Síndrome mano-pie-genitales
- 2.3.19. Deficiencia femoral focal.

3. OSTEOLISIS IDIOPÁTICA.

4. ABERRACIONES CROMOSÓMICAS.

5. ANOMALIAS METABÓLICAS PRIMARIAS:

- 5.1. Raquitismo hipofosfatémico
- 5.2. Hipofosfatasa (formas severas).

6. PATOLOGIAS DIVERSAS CON COMPROMISO OSEO:

- 6.1. Síndrome de Marfan
- 6.2. Aracnodactilia congénita.
- 6.3. Coffin-Lowry
- 6.4. Neurofibromatosis
- 6.5. Síndrome Cockayne.

TABLA V

Displasias Esqueléticas Letales	
—	Acondrogénesis
—	Displasia tanatofórica
—	Síndrome de costillas cortas, polidactilia (Tipos I, II, III)
—	Fibrocondrogénesis
—	Atelosteogénesis
—	Acondroplasia homocigota
—	Osteogénesis imperfecta (Tipo II)
—	Hipofosfatasa

EVALUACION DEL FETO CON RIESGO DE DISPLASIA ESQUELETICA

Para intentar el diagnóstico preciso de una displasia esquelética durante la etapa fetal, resulta indispensable estudiar de manera exhaustiva cada uno de los elementos que conforman el esqueleto óseo fetal, para luego integrar los datos obtenidos, para así lograr una visión de conjunto la cual deberá ser encuadrada en alguna de las patologías incluidas en la clasificación.

Spirit y cols. han propuesto un algoritmo para la evaluación ultrasonográfica del feto con alto riesgo de una displasia esquelética, entendiéndose como tal aquél en cuya familia existe una historia positiva o bien muestra un acortamiento significativo de la longitud del fémur.

Si se comprueba el acortamiento de diáfisis femoral, todos los huesos largos son medidos o evaluados con el objeto de establecer su forma, su mineralización y descartar la presencia o no de fracturas. La afectación de las extremidades es luego clasificada dentro de una de las siguientes categorías: Mesomélica, rizomélica o micromélica.

La columna vertebral, la cabeza fetal, el tórax, las manos y los pies son cuidadosamente evaluados para diferenciar el tipo de displasia ósea y establecer si es o no letal.

Las evaluaciones seriadas son fundamentales, éstas se pueden complementar con otros estudios y una historia familiar detallada, esto permitirá el manejo adecuado de la gestación, ofrecer consejo genético a la familia y proporcionar atención adecuada al neonato.

Los datos aportados por los diversos segmentos fetales que pueden ser abordados mediante la ultrasonografía, y ser utilizados para el diagnóstico diferencial, son los siguientes:

1. ALTERACIONES EN LAS EXTREMIDADES:

1.1. Longitud:

1.1.1. Micromelia:

Acondrogénesis
Displasia tanatofórica
Fibrocondrogénesis
Atelosteogénesis
Síndrome costilla corta-polidactilia
Displasia diastrófica
Displasia disegmentaria
Síndrome de Roberts

1.1.2. Rizomelia (Reducción de segmentos

proximales: húmero, fémur).
Displasia tanatofórica
Atelosteogénesis
Condrodisplasia punctata
tipo rizomélico
Displasia diastrófica
Brevedad congénita de fémur

1.1.3. Mesomelia (Reducción de segmentos medios:

cúbito-radio, tibia-peroné)
Displasia mesomélica
Asociación COVESDEM

1.1.4. Acromesomelia (Reducción distal y media)

Síndrome Ellis van Creveld

1.2. Presencia de fracturas:

1.2.1. Osteogénesis imperfecta
1.2.2. Hipofosfatasa
1.2.3. Acondrogénesis

1.3. Alteraciones en la forma de los huesos:

1.3.1. Huesos arqueados
Síndrome campomélico
Osteogénesis imperfecta
Displasia disegmentaria
Síndrome otopalatodigital
Displasia tanatofórica
Síndrome de Roberts
Hipofosfatasa
1.3.2. Huesos chatos y cortos (Sínd. Pyke)

2. ALTERACIONES EN LA FORMA Y DIMENSIONES DEL TORAX:

2.1. Tórax largo y estrecho:

Displasia torácica asfixiante
Displasia condroectodérmica
Displasia metatrópica
Fibrocondrogénesis
Atelosteogénesis
Displasia campomélica
Síndrome Jarcho-Levin
Acondrogénesis
Hipofosfatasa

2.2. Tórax hipoplásico:

Síndrome costillas cortas-polidactilia
Displasia tanatofórica
Acondroplasia homocigota

3. ALTERACIONES DEL CRANEO

3.1. Macrocrania

Acondroplasia
Enanismo tanatofórico

3.2. Cráneo en hoja de trébol

Displasia tanatofórica
Síndrome campomélico

3.3. Escafocefalia, plagiocefalia, nuxicefalia

Osteopetrosis

Craneosinostosis

3.4. Desmineralización

Hipofosfatasa
Atelosteogénesis
Osteogénesis imperfecta
Acondrogénesis

4. ALTERACIONES DE MANOS Y PIES

4.1. Pie equino

Displasia diastrófica
Osteogénesis imperfecta
Displasia de Kniest
Displasia espondiloepifisiaria
Displasia mesomélica
Condrodisplasia punctata
Síndrome Roberts
Síndrome Pena-Shokeir
Artrogriposis múltiple congénita
Síndrome de Lersen

4.2. Polidactilia pre y postaxial

Displasia condroectodérmica
Síndrome costilla corta-polidactilia

5. ALTERACIONES DE LA ESPINA DORSAL

5.1. Desorganización vertebral

Síndrome Jarcho-Levin
Displasia mesomélica
Displasia segmentaria
Asociación COVESDEM
Asociación VACTERL

5.2. Desmineralización

5.3. Cifoescoliosis

- Síndrome de Marfan
- Síndrome de Noonan
- Síndrome Cerebro-óculo-renal
- Síndrome de Conradi
- Enanismo diastrófico
- Enf. von Recklinghausen

6. ALTERACIONES DEL ROSTRO FETAL

6.1. Hipertelorismo

- Displasia mesomélica tipo Robinow
- Síndrome de Larsen
- Síndrome de Roberts
- Síndrome otopalatodigital

6.2. Puente nasal deprimido

- Atelosteogénesis
- Displasia tanatofórica
- Acondrogénesis
- Acondroplasia
- Displasia campomélica
- Síndrome de Kniest
- Síndrome de Larsen
- Condrodisplasia punctata rizomélica
- Osteogénesis imperfecta tipo II

6.3. Paladar hendido

- Síndrome Roberts
- Síndrome Larsen
- Síndrome otopalatodigital
- Displasia de Kniest
- Displasia diastrófica
- Displasia espondiloepifisiaria
- Síndrome campomélico

6.4. Micrognatia

- Displasia campomélica
- Displasia diastrófica
- Síndrome otopalatodigital
- Acondrogénesis
- Displasia mesomélica tipo Langer
- Síndrome de Pena-Shokeir tipo I y II
- Síndrome de Weissenbacher-Zweymuller

6.5. Labio superior corto

- Displasia condroectodérmica

7. ALTERACIONES DEL TONO FETAL

7.1. Hipotonía

- Síndrome de Pena-Shokeir

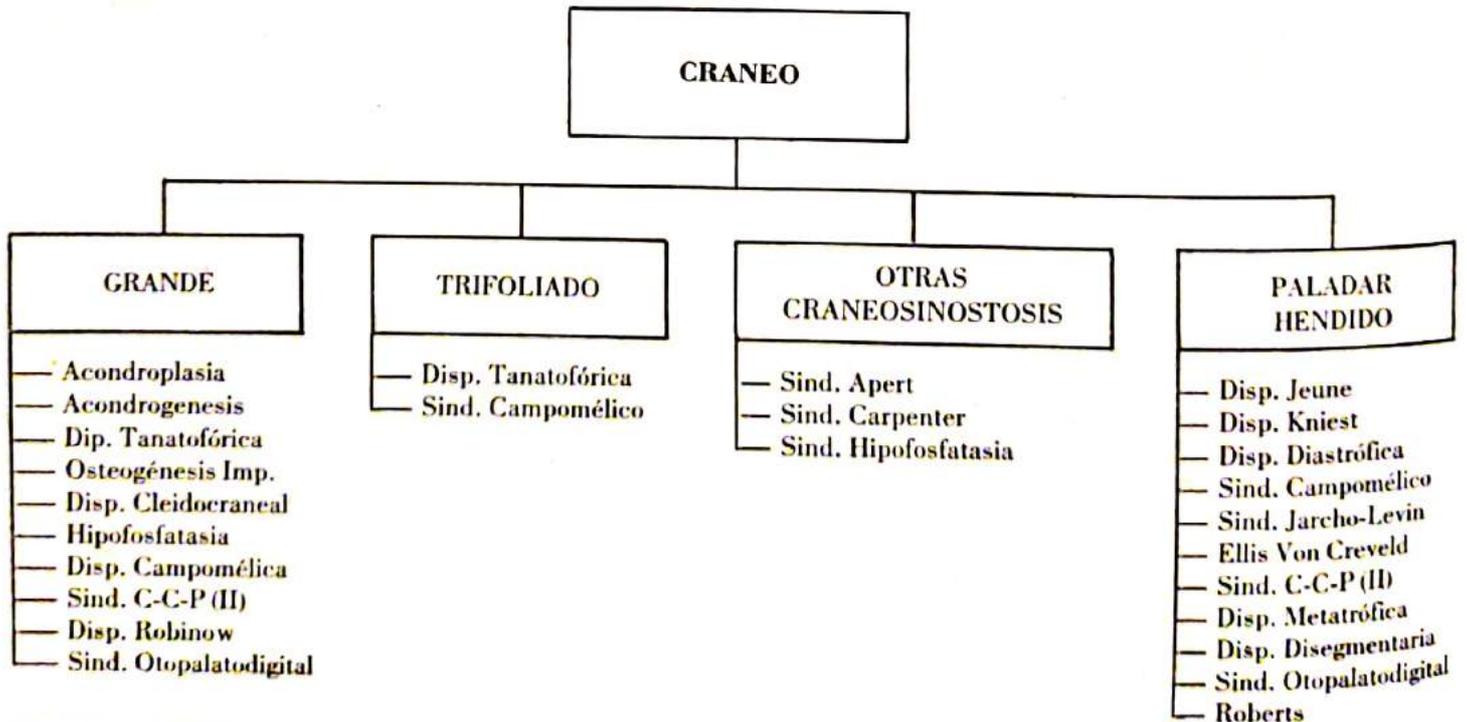
ACONDROGENESIS

Condrodistrofia letal autosómica recesiva conocida con el nombre de anosteogénesis y caracterizada por marcada micromelia, tronco corto, cráneo largo y desproporcionado. Su prevalencia es de 0,23 en 10.000 nacimientos. Se conocen los siguientes tipos:

Tipo I Parenti-Faccaro: Ausencia total o parcial de la osificación del cráneo y de la columna, huesos largos extremadamente cortos, cráneo largo y desproporcionado, múltiples fracturas. En este caso existen trastornos de la osificación endocondral y membranosa.

Tipo II o de Langer-Saldino: Calcificación variable del cráneo y espina, ausencia de fracturas. Se trata de un trastorno de la osificación endocondral.

DIAGRAMA 1



Histopatología: Falla de la formación de la matriz cartilaginosa. en el Tipo I existe un incremento de la celularidad en los cartílagos con inclusiones PAS (+) en el interior de los condrocitos y en el cartílago se pueden visualizar largos canales. En la de tipo II la hiper celularidad va acompañada de marcado déficit de la matriz cartilaginosa existiendo abundantes condrocitos primitivos con citoplasma claro. De todas maneras la distinción entre las dos entidades está basada en criterios radiológicos.

Criterios diagnósticos ultrasonográficos:

1. Acortamiento marcado de las extremidades
2. Ausencia de osificación vertebral
3. Cabeza grande con osificación normal o disminuida
4. Polihidramnios, hidrops o ambos.

En los Diagramas 1 al 5 se simplifican los criterios ultrasonográficos de aquellas entidades susceptibles de ser diagnosticadas antenatalmente.

DIAGRAMA 2



* Acompañada de desmineralización en cráneo y huesos largos.

** Cerebro-Oculo-Renal.

DIAGRAMA 3

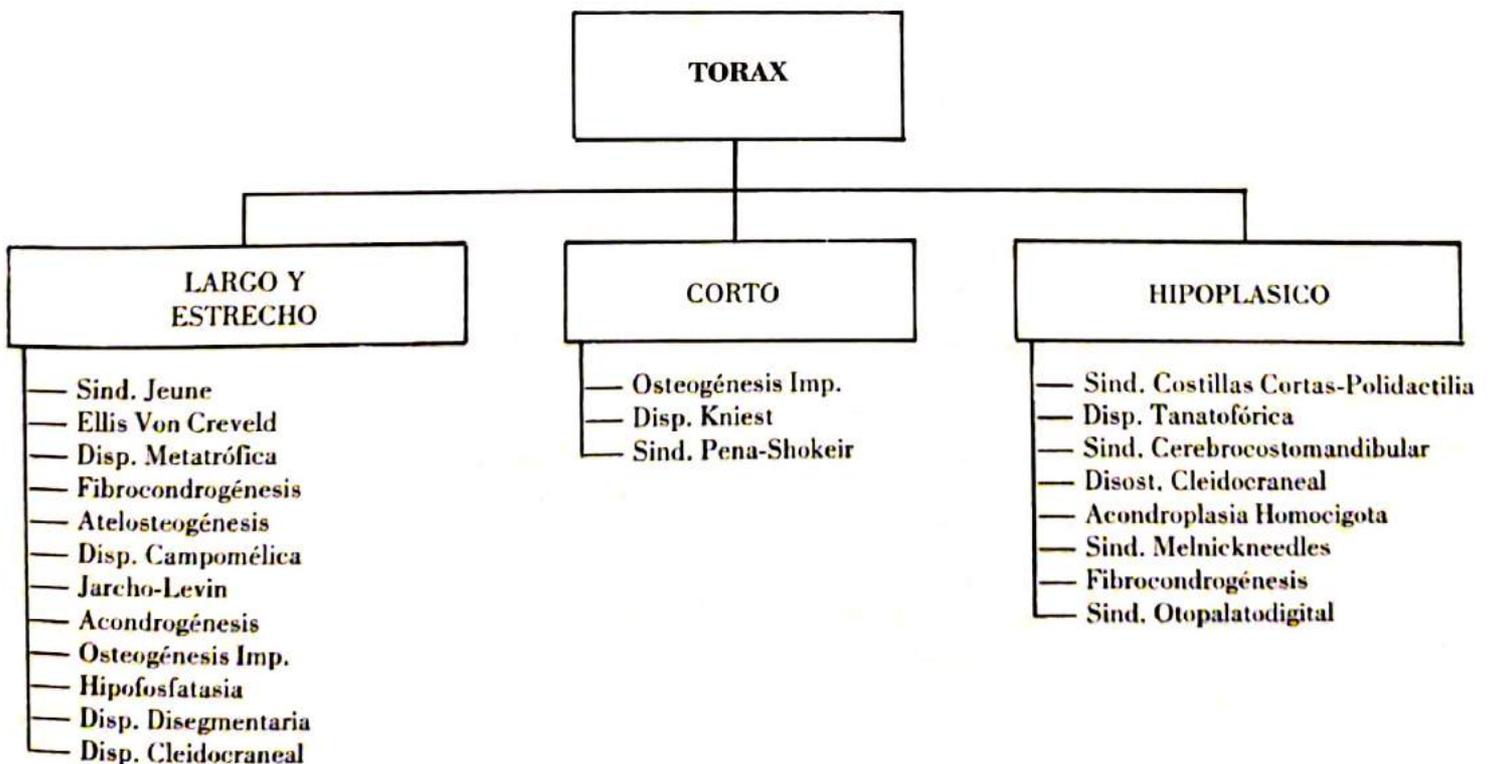


DIAGRAMA 4

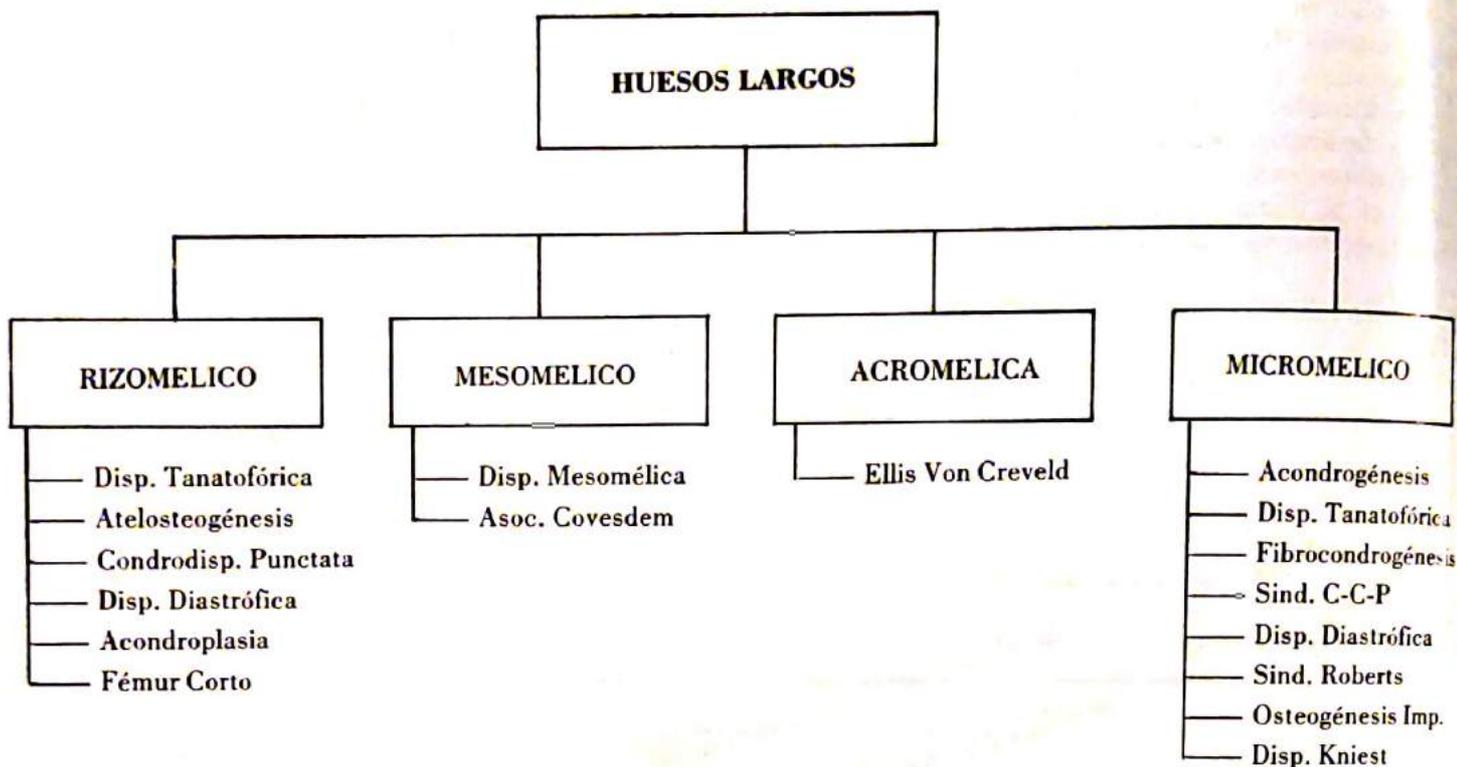
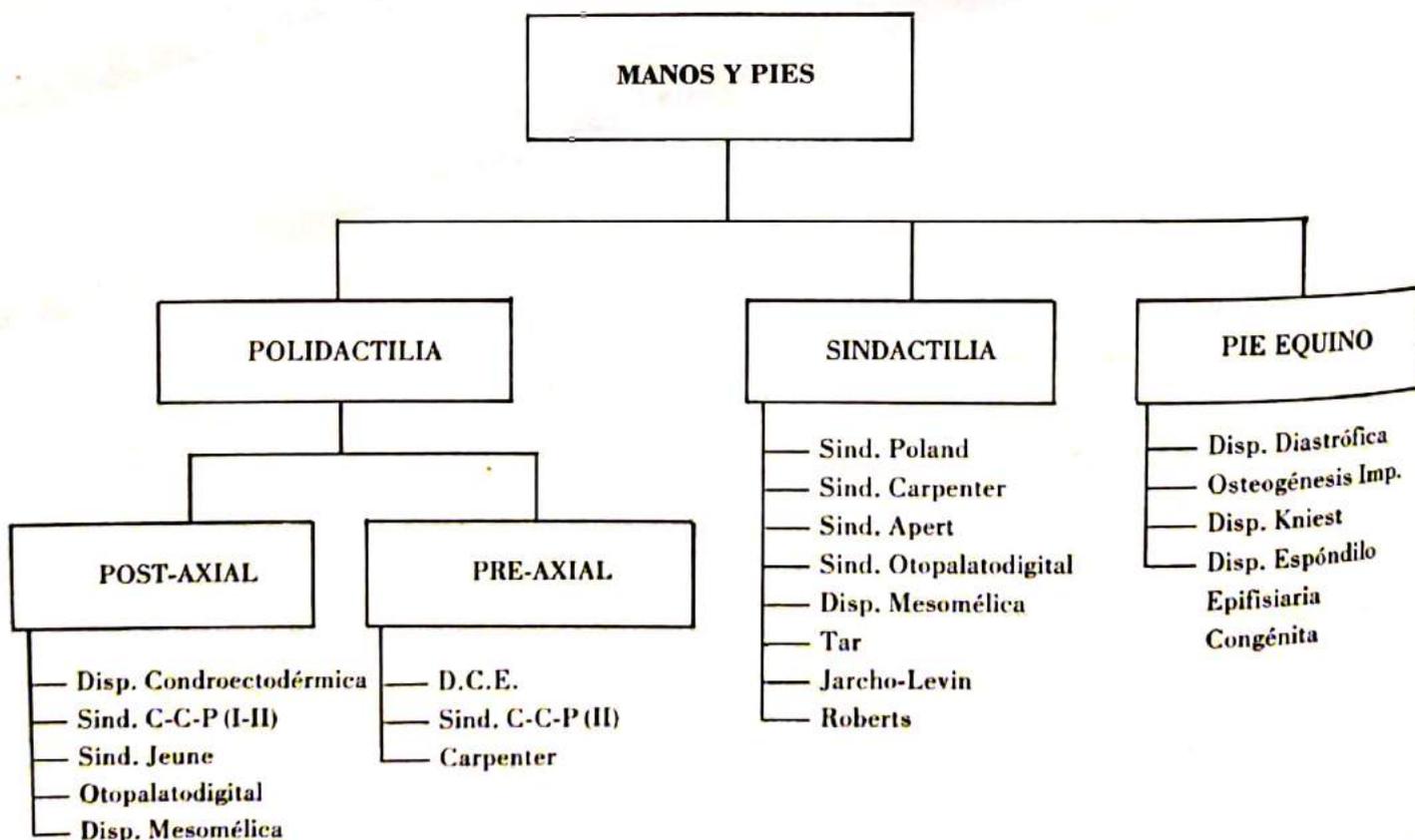


DIAGRAMA 5



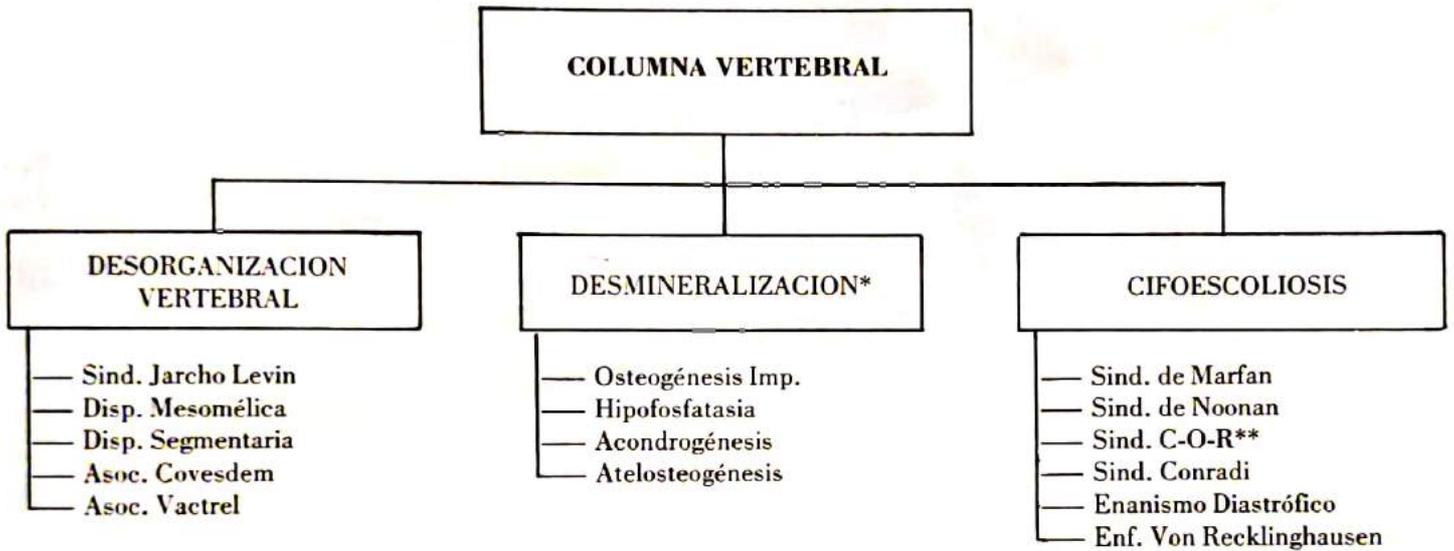
Histopatología: Falla de la formación de la matriz cartilaginosa, en el Tipo I existe un incremento de la celularidad en los cartilagos con inclusiones PAS (+) en el interior de los condrocitos y en el cartilago se pueden visualizar largos canales. En la de tipo II la hiper celularidad va acompañada de marcado déficit de la matriz cartilaginosa existiendo abundantes condrocitos primitivos con citoplasma claro. De todas maneras la distinción entre las dos entidades está basada en criterios radiológicos.

Criterios diagnósticos ultrasonográficos:

1. Acortamiento marcado de las extremidades
2. Ausencia de osificación vertebral
3. Cabeza grande con osificación normal o disminuida
4. Polihidramnios, hidrops o ambos.

En los Diagramas 1 al 5 se simplifican los criterios ultrasonográficos de aquellas entidades susceptibles de ser diagnosticadas antenatalmente.

DIAGRAMA 2



* Acompañada de desmineralización en cráneo y huesos largos.

** Cerebro-Oculo-Renal.

DIAGRAMA 3

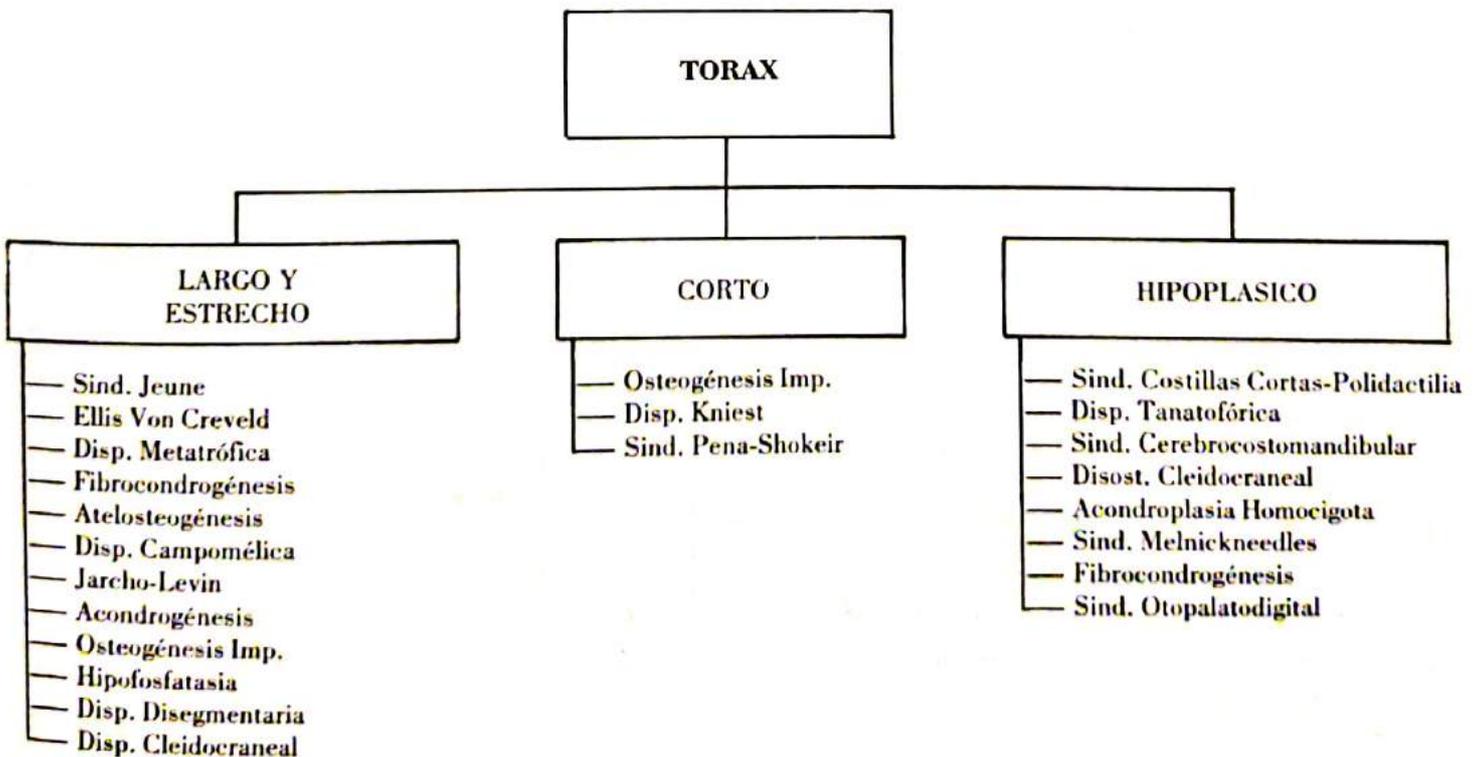


DIAGRAMA 4

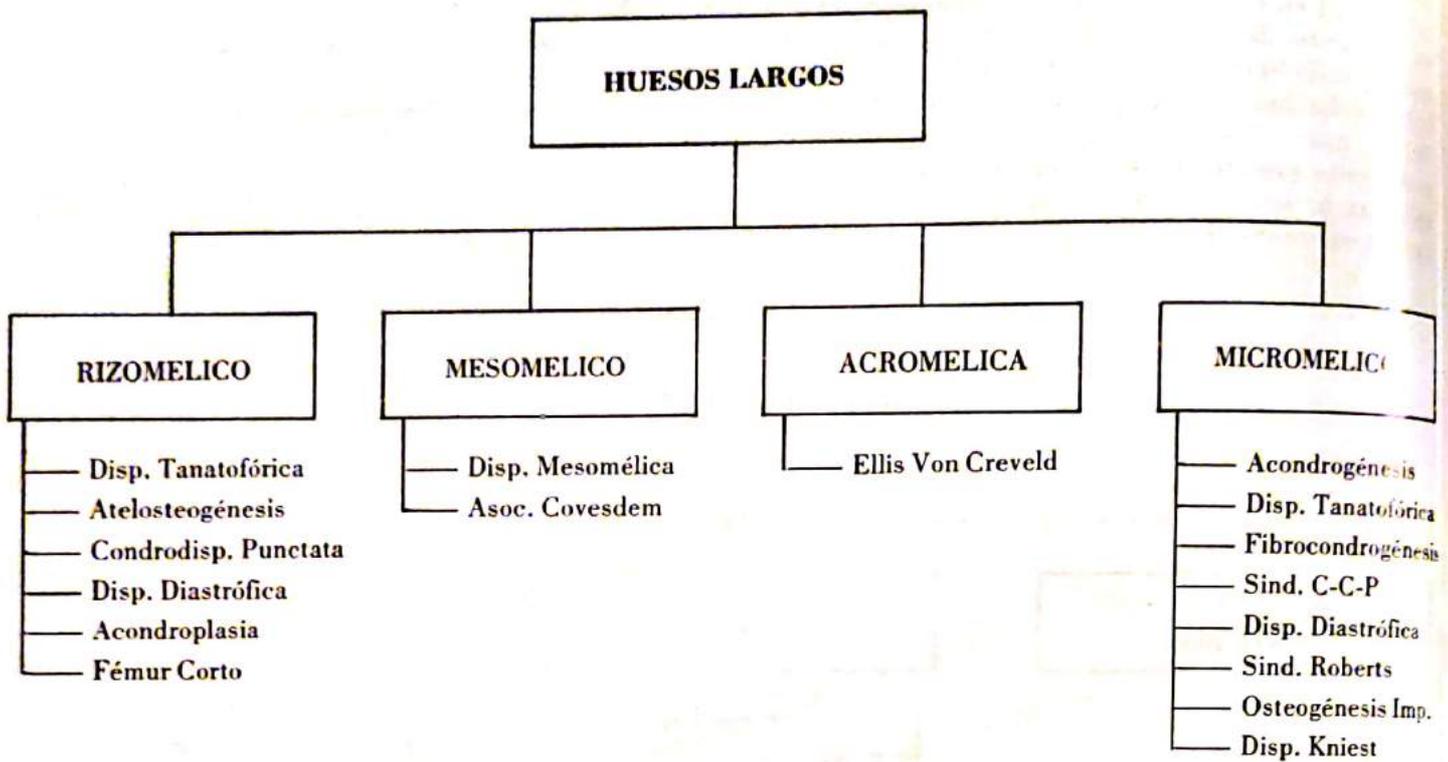
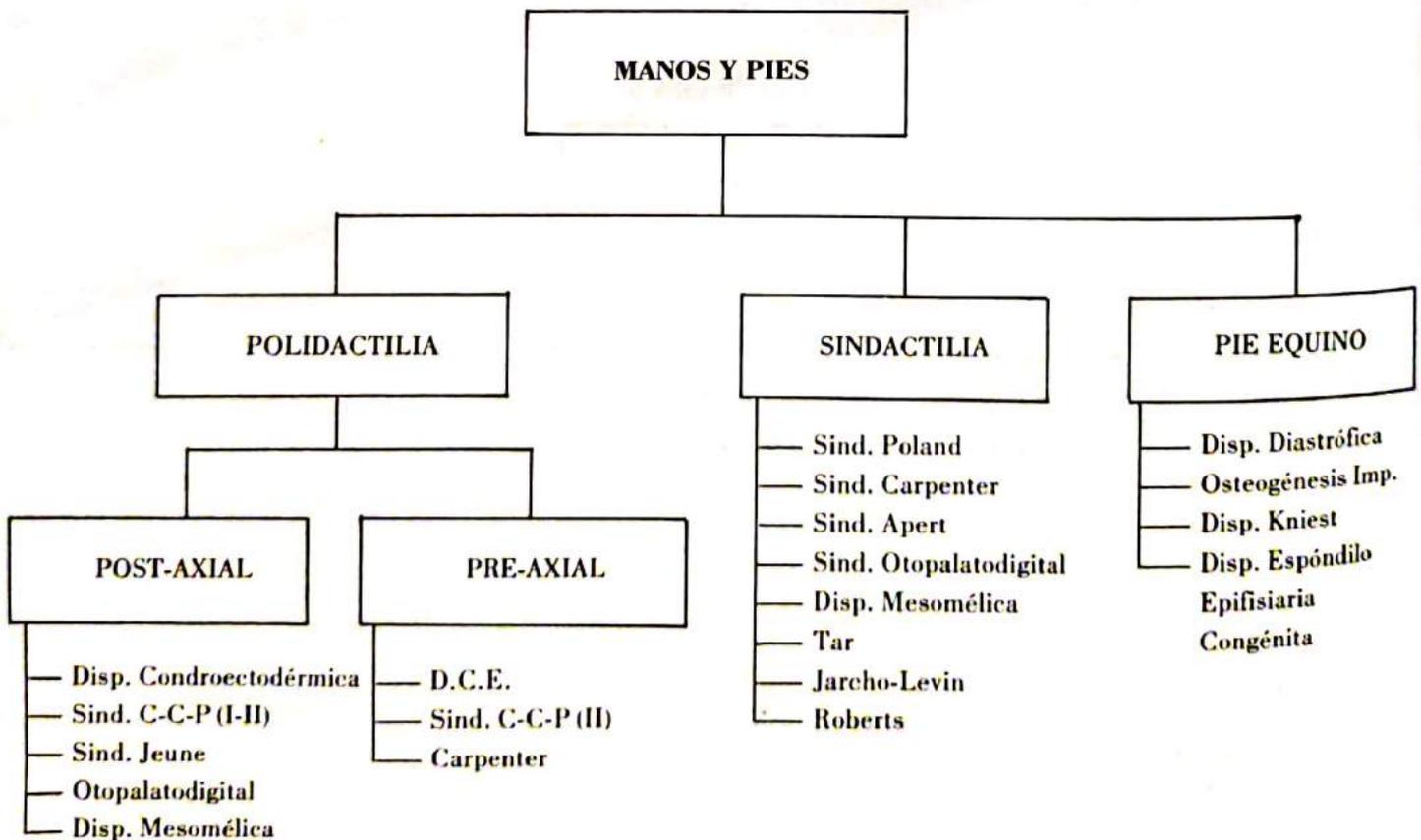
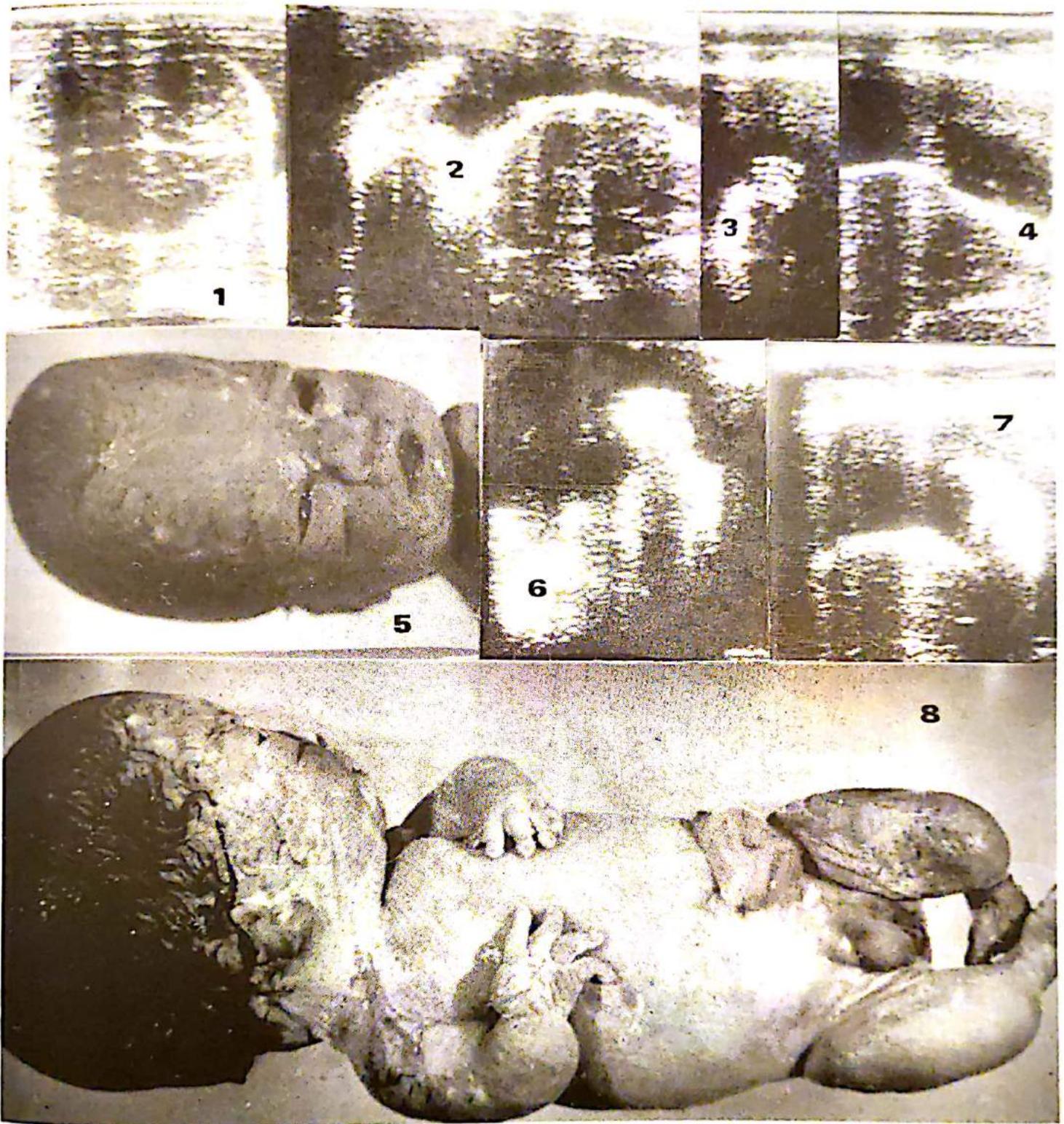


DIAGRAMA 5





Acondrogénesis. Serie de imágenes que muestran:

- 1: Calota fetal con huesos delgados y deformables; nótese el aplastamiento de la tabla anterior por la compresión suave del transductor.*
- 2: Miembro inferior acortado con pie mayor que la pierna; no se observan huesos.*
- 3: Mano pequeña con dedos muy cortos.*
- 4: Tórax pequeño, hipoplásico.*
- 5: Cabeza fetal aplastada por su propio peso sobre superficie dura.*
- 6: Mano.*
- 7: Pie.*
- 8: Neonato.*



Figura N° 9: Cráneo fetal. El cuero cabelludo fue removido observándose como no existen huesos sino una membrana transparente cubriendo el cerebro.



Figura N° 10: Corte histológico del tejido de huesos largos caracterizado por la existencia de una masa eosinofílica de células condrocíticas muy primitivas, escasos vasos. Los escasos focos de calcificación y de formación trabecular fueron observados hacia las metáfisis de huesos largos.

DISPLASIA TANATOFORICA

Displasia esquelética letal caracterizada por extrema rizomelia, huesos largos arqueados, tronco normal, tórax estrecho y cabeza proporcionalmente grande. Su prevalencia es de 0,69 por 10.000 nacimientos y constituye la más común de las displasias esqueléticas neonatales.

Histopatología: Trastorno de la osificación condral con cuadro histológico muy anormal de la placa de crecimiento, no hay maduración de los condrocitos los cuales están dispuestos en columnas pero distribuidos irregularmente, en ellos es posible encontrar inclusiones metacromáticas.

Criterios diagnósticos ultrasonográficos:

1. Enanismo de miembros cortos con ataque rizomélico.
2. Cráneo en trébol o trifoliado. Macrocefalia.
3. Frontal prominente.
4. Fémur arqueado.
5. Tórax estrecho, hipoplásico.
6. Redundancia de tejidos corporales.
7. Polihidramnios.

Diagnóstico específico: Micromelia y cráneo de trébol.

Diagnóstico diferencial: Debe realizarse con el Síndrome de Ellis-van-Cleved, la displasia torácica asfixiante, Síndrome de costillas cortas-polidactilia y la acondroplasia homocigota.

ATELOSTEOGENESIS

Es una condrodisplasia letal caracterizada por una osificación deficiente de varios huesos, en especial la columna a nivel torácico, el húmero, el fémur y los huesos de la mano, dando origen a una forma de enanismo micromélico. Se le conoce también con el nombre de hipoplasia espínulo-húmero-femoral y condrodisplasia de células gigantes.

Histopatología: El estudio muestra condrocitos degenerados rodeados por material fibroso que son visualizados en áreas de matriz cartilaginosa degenerada.

Criterios diagnósticos ultrasonográficos: En este cuadro se pueden evidenciar hallazgos propios de todas aquellas entidades que se manifiestan como enanismo micromélico: acondrogénesis, displasia tanatofórica y fibrocondrogénesis, y Chevernak y cols. reportaron un caso de atelosteogénesis con encefalocele frontal.

DISPLASIA TORACICA ASFIXIANTE

Conocida con el nombre de Síndrome de Jeune o distrofia torácica infantil, esta rara patología letal es transmitida bajo un patrón autosómico recesivo se caracteriza por la existencia de un tórax pequeño, con costillas cortas y horizontales, inversión de las clavículas y diversas anomalías viscerales asociadas (renales, hepáticas, pancreáticas y pulmonares).

La dramática reducción de las dimensiones torácicas que se observa en estos casos sería la responsable de la hipoplasia pulmonar concomitante, ambos causantes de la insuficiencia respiratoria severa que presenta el neonato afectado.

Criterios diagnósticos ultrasonográficos:

1. Marcado acortamiento del tórax, en todos sus diámetros aunque pudiera estar comprometido solamente el anteroposterior.
2. Miembros acortados.

El diagnóstico diferencial entre la displasia torácica asfixiante y el síndrome de Ellis-van-Creveld resulta imposible, en especial en los casos atípicos, siendo más fácil en los casos típicos ya que la DTA no presenta polidactilia, anomalías ectodérmicas y de cardiopatías como en efecto la posee el síndrome de Ellis-van-Creveld.

DISPLASIA CAMPOMELICA

Es una displasia esquelética caracterizada por un encurvamiento marcado de los huesos largos en especial los de las extremidades inferiores, hipoplasia de la escápula y en coexistencia con otras anomalías que incluyen la hidrocefalia, las malformaciones cardíacas y la hidronefrosis. El mecanismo hereditario de transmisibilidad aún no está claro, pero los estudios realizados en la frecuencia de la entidad en uniones consanguíneas apuntan hacia la transmisión autosómica recesiva. Llama poderosamente la atención que en un número significativo de casos el fenotipo es femenino pero el estudio gonadal revela una constitución XY.

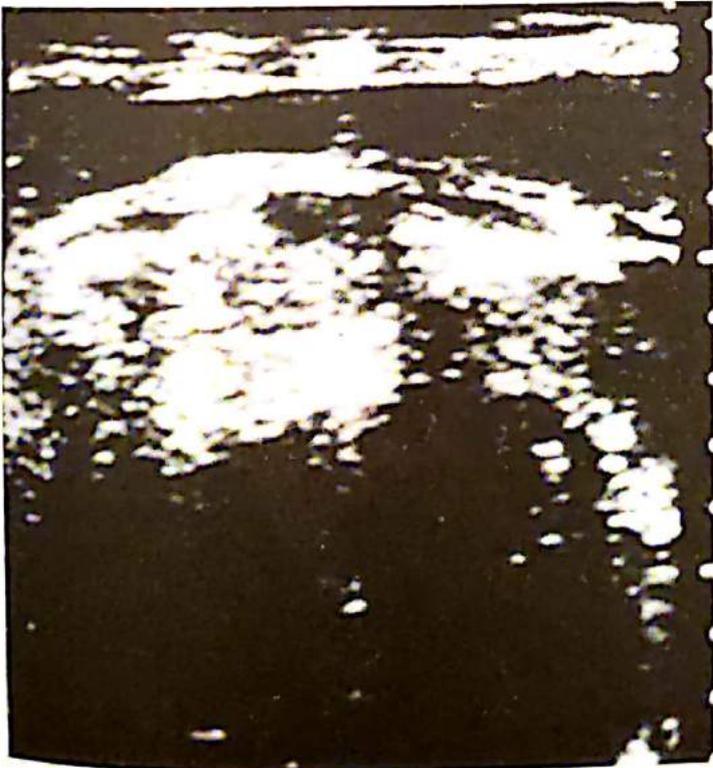


Figura Nº 11: Ecofotograma de huesos largos muy acortados en caso de displasia campomélica que se muestra en la Figura Nº 12.



Figura Nº 12: Displasia campomélica; nótese el severo incurvamiento de las extremidades inferiores. La autopsia reveló CIV, hidronefrosis en riñón izquierdo e hipoplasia pulmonar.

Las anomalías craneofaciales (macrocefalia, paladar hendido, y micrognatia) son detectadas en un 90 a 99% de los casos, según Romero y cols., habiendo sido calculada su incidencia en 0,05 por 10.000 nacimientos.

Criterios diagnósticos ultrasonográficos:

1. Huesos largos arqueados, en especial los de miembros inferiores.
2. Malformación cardíaca.
3. Hidronefrosis (unilateral en un 30%).

SINDROME DE COSTILLAS CORTAS-POLIDACTILIA

Constituye un grupo de displasias esqueléticas letales que se caracterizan por la existencia de miembros acortados, tórax reducido y polidactilia postaxial, siendo variado el fenotipo de los afectados, hecho este último que pudiera depender de la interacción de otros factores intrauterinos o de la expresividad variable de la patología misma al estar condicionada por diferentes alelos de un mismo locus.

Es más frecuente en hembras y se piensa que puede representar un defecto fundamental en la diferenciación celular durante la embriogénesis temprana. Como se sabe las costillas se desarrollan de las apófisis costales mesenquimatosas las vértebras torácicas, se tornan cartilaginosa durante el período embrionario y se osifican ulteriormente.

En la actualidad se aceptan dos tipos o variantes del síndrome, ambas autosómicas recesivas, la primera es conocida con el nombre de Síndrome de Saldino-Noonan y la segunda como Majeswski o tipo II.

Criterios diagnósticos ultrasonográficos: En ausencia de una historia familiar positiva para la enfermedad, el diagnóstico antenatal resulta casi imposible por medio de los ultrasonidos, pues las características sónicas de los fetos afectados son bastantes comunes entre sí y con otras displasias, estas son las siguientes:

1. Displasia de miembros cortos
2. Tórax estrecho o reducido
3. Polidactilia
4. Ascitis o hidrops fetal
5. Polihidramnios u oligohidramnios

CONDRODISPLASIA PUNCTATA

También conocida como la enfermedad de las epífisis punteadas o Síndrome de Conradi-Hunermann, puede adoptar dos variantes la rizomélica y la no rizomélica. La primera de ellas es un desorden letal cuyo mecanismo de trasmisión es autosómico recesivo de causa desconocida y está caracterizada por un marcado acortamiento y encurvamiento de la porción proximal de las extremidades, anomalías de la columna vertebral, de ojos y de piel, acompañados de retardo mental severo e infecciones recurrentes. Duff y cols. reportaron en 1990 el diagnóstico antenatal de un caso de condrodisplasia punctata, señalando como hallazgo específico la existencia de punteado en el extremo proximal del húmero en un feto de 28 semanas.

La variedad rizomélica es compatible con la vida y en ellas las epífisis van progresivamente degenerando, primero punteadas y luego fragmentadas. Sus complicaciones incluyen fallas en el crecimiento y desarrollo, problemas ortopédicos e infecciones recurrentes.

DISPLASIA DIASTROFICA

También conocida como enanismo diastrófico, está caracterizado por micromelia, pie equino, manos deformadas, contracturas múltiples y escoliosis. El término diastrófico es utilizado para designar el retorcimiento, característica privativa de esta displasia que es heredada mediante mecanismo autosómico recesivo.

El hallazgo ultrasonográfico predominante es el acortamiento de los huesos largos, así como encurvamiento de los mismos, pie equino-varus y cifoescoliosis.

OSTEOGENESIS IMPERFECTA

También conocida con los epónimos de Síndrome de Hoeve, Eddowe, Löbstein y Ekman-Löbstein, y constituye un grupo heterogéneo de alteraciones del colágeno caracterizado por fragilidad ósea, escleróticas azules y dentinogénesis imperfecta, los cuales han sido agrupados en cuatro tipos.

Tipo I: Autosómico dominante, el paciente posee escleróticas azules y fragilidad ósea, los neonatos tienen buen peso y longitud al nacer, no hay fracturas múltiples. La sordera puede estar presente en el afectado o como antecedente familiar.

Tipo II: Constituye la forma letal de osteogénesis imperfecta, su mecanismo de transmisibilidad hereditaria es autosómico recesivo, aunque se ha sugerido que puede ser consecuencia de una nueva mutación, de un gen dominante o de un mecanismo no genético. Los afectados nacen muertos o mueren en la etapa neonatal temprana, suelen ser pequeños para la edad gestacional, de tórax corto, cráneo pobremente osificado, escleróticas azules y fracturas óseas múltiples.

Tipo III: Enfermedad autosómica recesiva o dominante, los huesos largos son acortados y arqueados, las fracturas pueden estar presentes al nacimiento, la esclerótica es azulada pero luego puede hacerse normal o azul pálida a lo largo de la vida. El cráneo puede estar deficientemente osificado. La enfermedad conduce progresivamente a deformidad en los huesos y en la espina dorsal.

Tipo IV: Es heredada mediante mecanismo autosómico dominante, la esclerótica es azul al nacer pero se hace blanca con el tiempo, la longitud de los huesos largos es normal pero puede ocurrir un arqueamiento del fémur.

Criterios diagnósticos ultrasonográficos: La osteogénesis imperfecta del tipo II ha sido reportada en la literatura como factible de ser diagnosticada antenatalmente, mediante los ultrasonidos en múltiples oportunidades y en etapas tan tempranas como las 20 semanas de gestación, siendo los criterios más importantes para su diagnóstico:

1. Existencia de múltiples fracturas en huesos largos, con o sin marcada deformidad de los mismos.

2. Desmineralización del cráneo con deformación del mismo a la compresión suave con la sonda acústica.
3. Acortamiento marcado de la longitud del fémur y de otros huesos largos, lo cual hace imposible en algunos casos, su medición.
4. Longitud del fémur ubicada por debajo de las tres desviaciones estándar por debajo de la media correspondiente a la edad gestacional.
5. Espina dorsal de baja ecogenicidad.
6. Movimientos fetales disminuidos.



Figura N° 13: A la izquierda fémur muy acortado que contrasta con el tamaño del cráneo. Durante la exploración pudo evidenciarse la incurvatura ósea.



Figura N° 14: Recién nacido con osteogénesis imperfecta.



Figura N° 15: Estudio radiológico del esqueleto, que muestra fracturas y deformidades óseas.

Según Muñoz, Filly y Golbus los criterios 1, 2 y 4 son suficientes para sospechar el diagnóstico de la enfermedad con una elevada sensibilidad, afirmando estos autores que en embarazos con riesgos de recurrencia de osteogénesis imperfecta el hallazgo de un ultrasonograma normal luego de las 17 semanas excluye esta condición letal.

Cabe señalar que la osteogénesis imperfecta tipo I y III han sido diagnosticadas también en el período prenatal, mediante el uso de ultrasonidos y que estas dos variantes son compatibles con la vida.

HIPOFOSFATASIA

Enfermedad congénita usualmente heredada mediante patrón autosómico recesivo, y caracterizado por desmineralización marcada de los huesos y baja producción de fosfatasa alcalina. La forma congénita o neonatal es conocida bajo la forma de hipofosfatasia congénita letal. En la forma juvenil y adulta, las manifestaciones dependerán de la penetrancia y expresividad del gen causante. Incidencia: 1 en 100.000 nacimientos.

Criterios diagnósticos ultrasonográficos:

1. Marcada desmineralización del cráneo el cual tiene aspecto membranáceo, con hiperecogenicidad de las estructuras medias del cerebro.
2. Huesos tubulares cortos, arqueados y desmineralizados.
3. Presencia de fracturas múltiples.
4. Líquido amniótico aumentado.



Figura N° 16: Feto y placenta (sobre el dorso fetal). El feto constituido por una masa moldeable sin esqueleto. Hipofosfatasa.

ACONDROPLASIA

Displasia esquelética caracterizada por acortamiento rizomélico de las extremidades, con forma arqueada de las mismas, cráneo voluminoso con frente prominente y puente nasal deprimido. El aspecto de estas personas es muy típico y las transmisión de la enfermedad se realiza mediante patrón autosómico dominante con penetrancia de poca o nula variabilidad, aunque la ausencia de parientes afectados en el 80% de los casos sugieren el mecanismo de una nueva mutación. La forma heterocigota es compatible con la vida, mientras que la homocigota es letal.

La incidencia de la enfermedad es de 1 en 66.000 nacimientos en EE.UU., mientras que en nuestro hospital es de 1 caso por cada 18.000 nacidos vivos.

Criterios diagnósticos ultrasonográficos:

1. Acortamiento de los huesos largos, especialmente del fémur.
2. Relación DBP/Fémur por debajo de las dos desviaciones estándar (Filly y Golbus) (ver Tabla VI y Gráfico 1).
3. Frente prominente, puente nasal deprimido.
4. Alteración en la columna vertebral (sacro corto y rectificadado).
5. Tórax corto en forma de "corcho de champagne".
6. Polihidramnios.

Los criterios 1 y 2 los hemos observado en los casos heterocigotos debiendo señalar que la posibilidad diagnóstica de la entidad antes de las 20 semanas es muy baja, y en algunos casos es posible sospechar su existencia sólo después de las 27 semanas.

La presencia de los criterios restantes (3 al 5) debe apuntar hacia la posibilidad de la variedad homocigota en la cual la hipoplasia pulmonar contribuye a la letalidad.

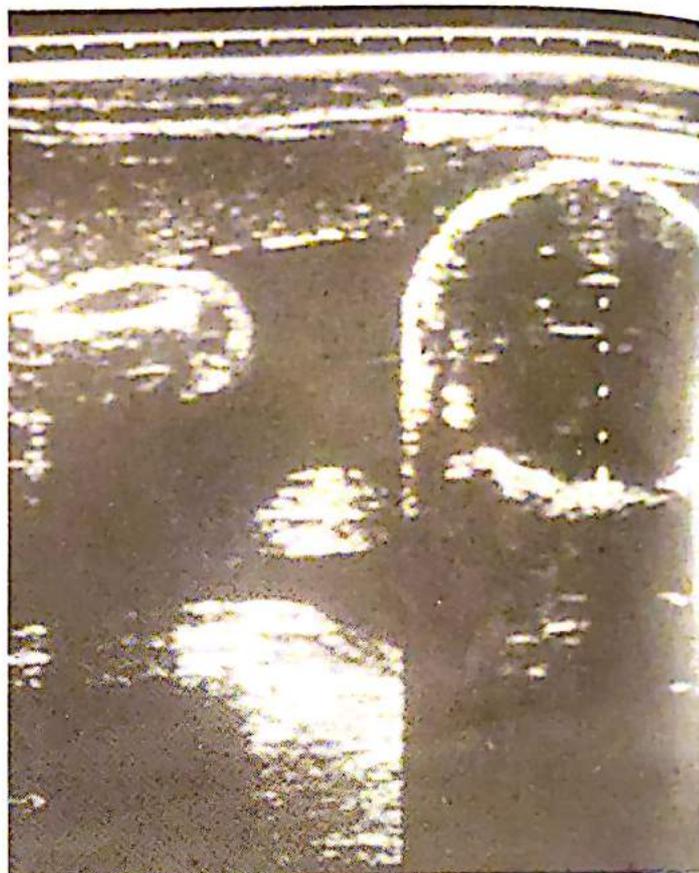


Figura N° 17: Izquierda fémur, calota a la derecha. Desproporción evidente.



Figura N° 18: Extremidad superior con acortamiento rizomélico.



Figura N° 19: La izquierda muestra gran laguna amniótica, a la derecha cintura escapular que destaca sobre un tórax hipoplásico.



Figura N° 20: Acondroplasia homocigota letal.

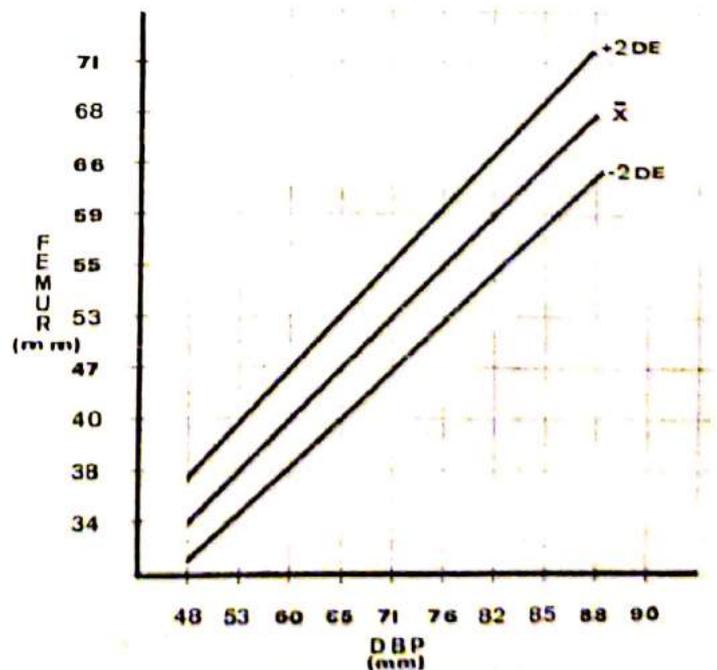
TABLA VI

Diámetro Biparietal y Longitud del Fémur (X - 2 D.E.)
Unidad de Perinatología, Universidad de Carabobo

D.B.P.	LF (\bar{X})	LF (-2DE)
48	34	26
49	36	31
53	38	32
55	39	33
60	40	34
62	44	35
65	47	42
67	50	45
71	53	47
73	54	48
76	55	49
80	58	51
82	59	52
83	65	59
85	66	62
86	67	63
88	68	64
89	69	65
90	71	66
91	72	67
92	73	68
93	74	68
94	75	68

GRAFICO 1

Valores Promedio y D.E. de Longitud de Fémur y
Diámetro Biparietal. Unidad de Perinatología,
Universidad de Carabobo



CRANEOSINOSTOSIS

Consiste en una alteración de la morfología del cráneo causada por un cierre precoz de una o más suturas del cráneo, que puede responder a múltiples factores etiológicos (Tabla VII) y cuya incidencia ha sido calculada en 1 por cada 4.000 nacimientos.

TABLA VII
Craneosinostosis
Clasificación según la Etiología

1. Idiopática
2. Cromosomopatías:
 - 2.1. Delecciones: 1q-, 7p-, 11q-, 12p-, 13q-
 - 2.2. Translocaciones: 3q+, 5p+, 6q+
 - 2.3. Triploidías
3. Síndromes Monogénicos:
 - Síndrome de Apert
 - Síndrome de Carpenter
 - Síndrome de Crouzon
 - Síndrome de Lowry
 - Síndrome de Seathre-Chozen
 - Síndrome de Weiss
 - Síndrome de Christian I y II
 - Síndrome de Washington I y II
4. Teratógenos:
 - Síndrome de la aminopterina
 - Síndrome del Difenilhidantoinato sódico
5. Asociada a trastornos hematológicos:
 - Talasemia
 - Drepanocitosis
 - Policitemia vera
 - Ictericia hemolítica congénita
6. Asociada a alteraciones metabólicas:
 - Alt. del metabolismo del calcio
 - Hipertiroidismo
 - Mucopolisacaridosis (Hurler, Morquio)
 - Mucopolipidosis III
7. Síndrome de feto comprimido.
8. Síndrome de etiología desconocida.
9. Osteopetrosis
 - 9.1. Forma AR letal.
 - 9.2. Recesiva intermedia.
 - 9.3. Recesiva con acidosis tubular.

Han sido múltiples las teorías propuestas para tratar de explicar este cierre precoz de suturas y fontanelas, destacándose las siguientes:

1. Hipoplasia del tejido fibroso que normalmente se interpone entre los huesos del cráneo.
2. Disminución de la presión intracraneana por alteración del crecimiento del cerebro.
3. Alteración en el proceso de osificación.
4. Alteración en el desarrollo del viscerocráneo y en especial de la base del cerebro con obstrucción del flujo venoso y por ende alteración del desarrollo en arquitectura normal de la bóveda,

La morfología del cráneo dependerá de las suturas que se cierran, existiendo de acuerdo a este criterio las siguientes formas:

- A. ESCAFOCEFALIA:
 1. Leptocefalia
 2. Clinocéfalia
 3. Esfenocéfalia
 4. Batmocéfalia
- B. BRAQUICEFALIA
- C. TURRICEFALIA
- D. PLAGIOCEFALIA
- E. TRIGONOCEFALIA
- F. OXICEFALIA
- G. PAQUICEFALIA
- H. CRANEO EN TEBOL
- I. NUXICEFALIA

La craneocefalia representa el 50% de todas las formas, seguidas por la turricéfalia-oxicefalia con un 30%.

Criterios diagnósticos mediante ultrasonido: El diagnóstico de un tipo específico de craneosinostosis en el feto resulta sumamente difícil y para sospechar su existencia debemos utilizar de manera sistemática los siguientes elementos:

1. Morfología general del cráneo en cortes sagitales, coronales y axiales (ver Gráfico 2).
2. Evaluación de la proporción entre los diámetros cefálicos entre sí y con los interorbitarios (interno y externo).
3. Antecedentes familiares y personales de los progenitores.

En cuanto a la morfología general del cráneo debemos señalar que las condiciones más frecuentemente diagnosticadas son la dolicocefalia y la braquicefalia, en estos casos resulta de gran valor el calcular el índice cefálico (IC), el cual consiste en dividir el diámetro biparietal (DBP) entre el occipito-frontal (DOF) y multiplicar el resultado por 100. Si el valor obtenido está por debajo de 75%, el diagnóstico es dolicocefalia y si es mayor de 85%, se tratará de una braquicefalia.

Estas dos condiciones pueden considerarse como variantes fisiológicas, pero lamentablemente pueden sobreponerse a verdaderas craneosinostosis y por lo tanto omitir el diagnóstico.

En la **escafocefalia** el diámetro occipito-frontal resulta excesivamente mayor que el biparietal, debido al cierre de la sutura sagital, mientras que el cierre de la sutura coronal da origen a la **braquicefalia** que para diferenciarla del moldeamiento normal, debe ser acompañada de un corte sagital en el cual sea posible demostrar una frente prominente.

En la **trigonocefalia** la morfología del cráneo es triangular u ovoidea (oocefalia), y se observa en los casos de cierre precoz de la sutura metópica.

GRAFICO 2

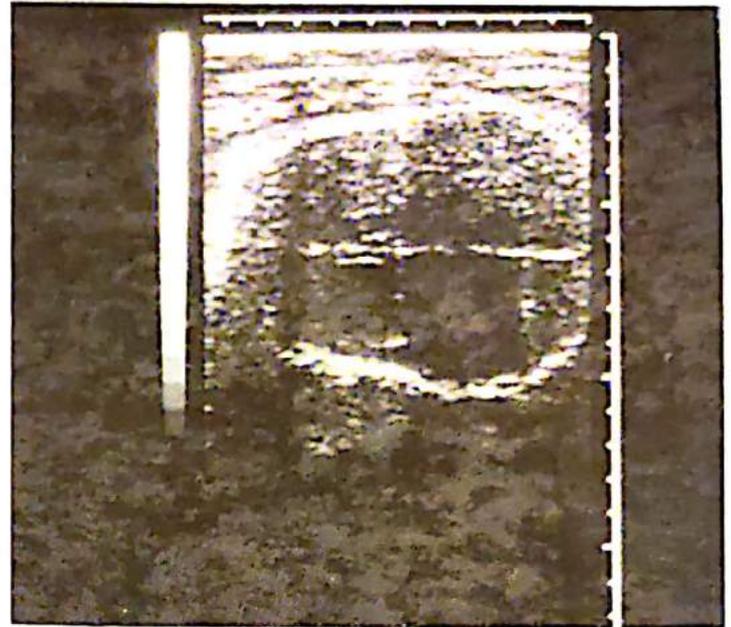
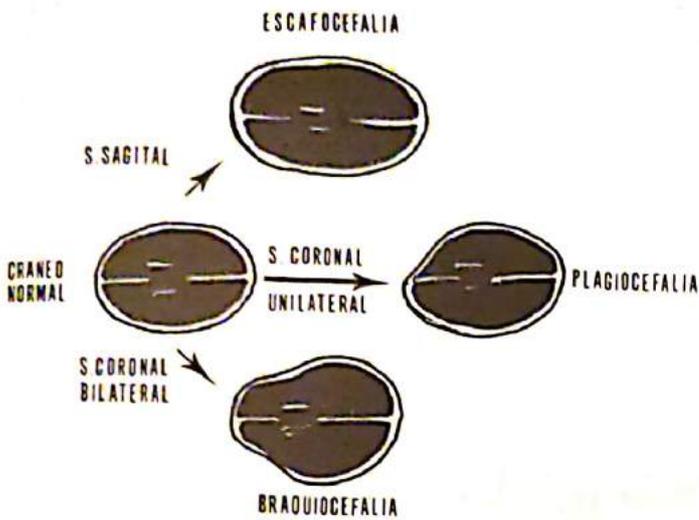


Figura N° 22: Braquiocefalia.

En la **oxicefalia** la altura del cráneo es mayor que los diámetros anteroposteriores, y la morfología del mismo dependerá de las suturas afectadas y tanto la **turricefalia** como el cráneo de hoja de trébol o cráneo **trifoliado**, son considerados como variantes de la oxicefalia.

El diagnóstico precoz resulta de gran importancia, puesto que en la actualidad se sabe que los procedimientos quirúrgicos destinados a corregir la compresión del encéfalo así como mejorar la estética, impactan favorablemente en la evolución neuro-psíquica de los afectados. La mayoría de los neurocirujanos familiarizados con estos procedimientos, señalan que el mejor momento para la intervención es alrededor de los 8 meses de nacido.



Figura N° 21: Cráneo con aspecto de nuez (nuxicefalia). DBP ubicado a -2DE para la edad gestacional.



Figura N° 23: Lactante mayor afectado de osteopetrosis con acidosis tubular renal. En la etapa prenatal la morfología de la calota fue lo que se muestra en la Figura N° 21.

SINDROME DE JARCHO LEVIN

También conocido como displasia occipitofacial-cervicotorácica-abdominogenital, es un desorden congénito del esqueleto heredado con patrón autosómico recesivo y caracterizado por una marcada alteración de la columna vertebral, (hemivértabras, fusión vertebral) y la caja torácica con apariencia de cangrejo.

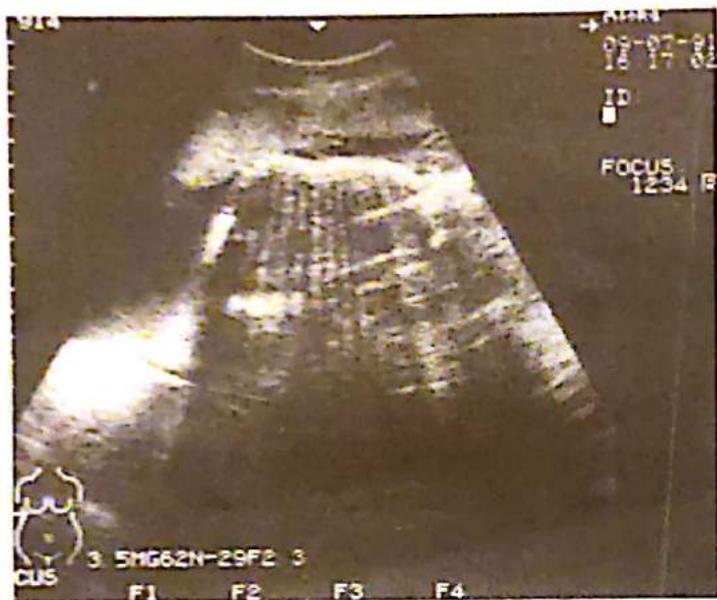


Figura N° 24 (A y B): Síndrome de Jarcho-Levin. En imagen ultrasonográfica, imposibilidad de visualizar la columna vertebral, miembros en posición anómala.

Hasta el momento se han descrito dos tipos, el I (AR) ocurre en descendientes puertorriqueños y caracterizado por severo compromiso de la espina dorsal, insuficiencia respiratoria y muerte del niño afectado antes de los 15 meses de edad, mientras que el tipo II es encontrado más frecuentemente en caucásicos, es autosómico dominante, ataque o compromiso leve o moderado y longevidad normal.

El cuadro puede estar asociado con otras anomalías, tales como la microcefalia, boca triangular o en carpa, espina bifida, paladar hendido, defectos de la pared abdominal, defectos anales y otros.

Criterios diagnósticos ultrasonográficos:

1. Alteración grave de la columna vertebral con vértebras fusionadas y hemivértabras.
2. Tórax corto de morfología alterada (tórax de cangrejo).
3. Huesos largos de características normales.
4. Antecedentes familiares positivos.

El diagnóstico diferencial incluye la displasia espondilocostal, la dissegmentaria, la espondiloepifisiaria congénita, la asociación VACTERL y la COVESDEM, esta última incluye displasia mesomélica en especial de miembros superiores, defectos en la segmentación costovertebral, hipertelorismo, puente nasal deprimido, labio superior anormal y boca abierta constantemente.

ARTROGRIPOSIS MULTIPLE CONGENITA

También conocida como artromiodisplasia congénita o amioplasia congénita deformante, su etiología es desconocida y se caracteriza por la existencia de múltiples contracturas articulares que impiden el desarrollo normal de las mismas y de las extremidades, alterando la morfología de las mismas.

La inmovilización y compresión fetal parecerían estar involucradas en la patogénesis y puede encontrarse asociada a las siguientes anomalías:

- Paladar hendido
- Síndrome de Klippel-Feil
- Meningomielocele
- Anomalías intestinales
- Atresia esofágica
- Polidactilia
- Hipertelorismo
- Anomalías renales
- Anomalías cardíacas
- Fusión carpal
- Espondilohipoplasia

Criterios diagnósticos ultrasonográficos:

1. Acortamiento significativo de las extremidades inferiores.
2. Flexión y entrecruzamiento persistente de las extremidades.
3. Hipomotilidad fetal.
4. Polihidramnios.

SINDROME DE PENA-SHOKEIR

Condición heredada mediante patrón autosómico recesivo y caracterizado por crecimiento fetal retardado, polihidramnios, ausencia permanente de movimientos respiratorios, hipoplasia pulmonar, hipertelorismo, orejas de implantación baja, puente nasal deprimido, pie equino en raqueta, ausencia de motilidad fetal (akinesia fetal), reducción de la longitud proximal y distal de las extremidades y marcada discrepancia entre el DBP y el abdominal (Wieacker y cols).

El síndrome es usualmente letal, con muerte del producto a los pocos días de nacido.

CONDROMATOSIS CONGENITA

La condromatosis fetal es una condición rara y esporádica de etiología desconocida, la más frecuente es la forma que ataca la parte central de la diáfisis de los huesos largos y denominada por tal característica como **encondroma**.

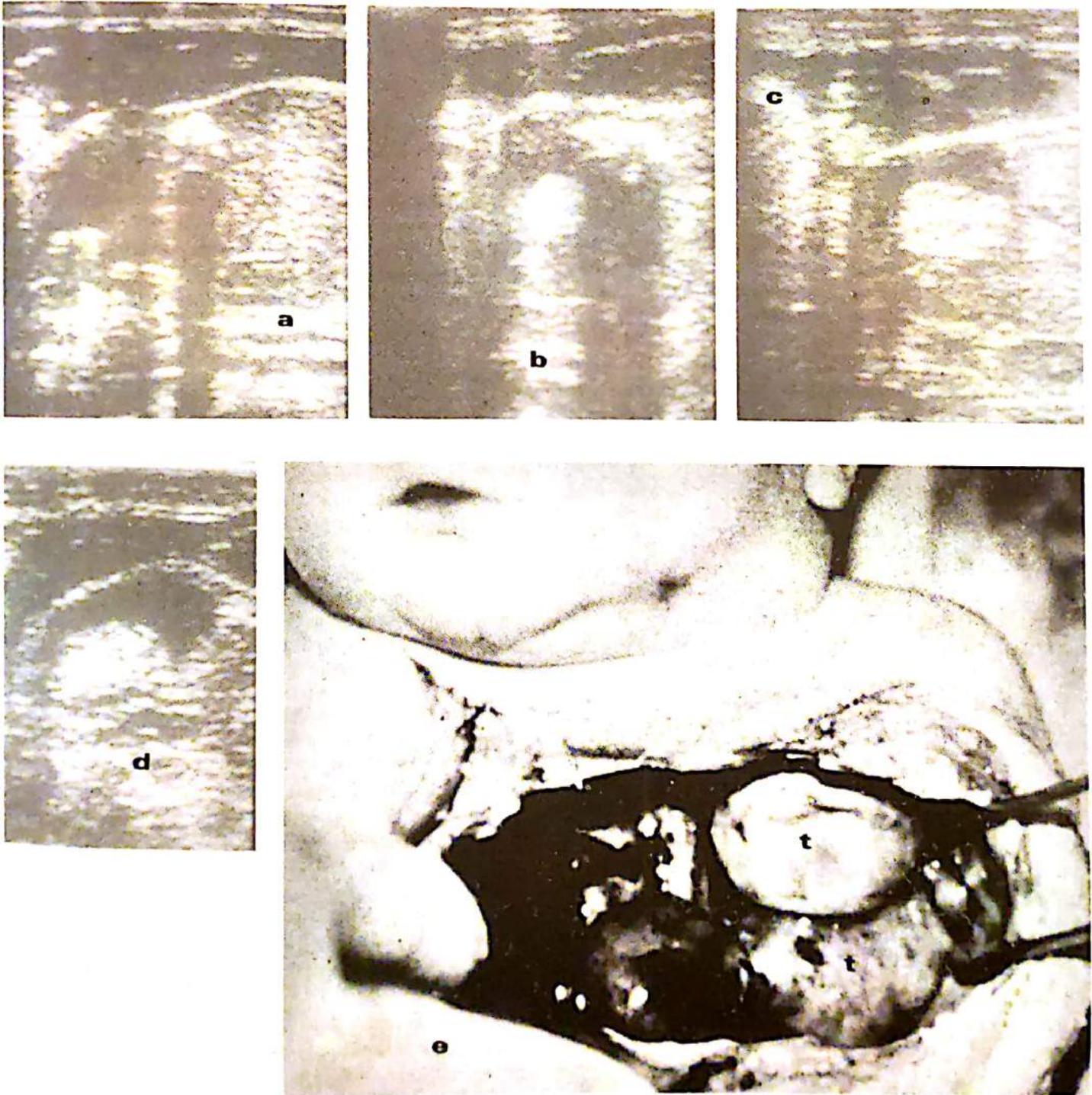


Figura N° 25 (A, B, C, D, E): Diversos cortes a nivel torácico fetal que muestran imágenes hiperecogénicas intratorácicas acompañadas de hidrotórax. La autopsia reveló que las mismas (t) estaban constituidas por tejido cartilaginoso.

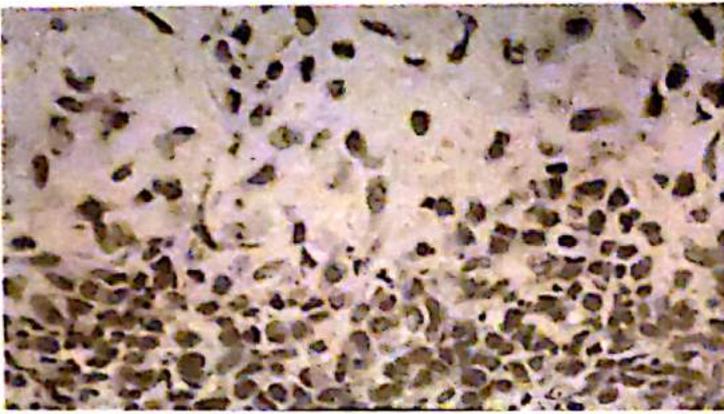


Figura N° 26: Estudio histológico (HE) del tejido tumoral (ver descripción en el texto). (Robles N, Real L).

Las manos, pies, costillas, sacro, esternón y escápula son las áreas que pueden ser afectadas, denominándose como Síndrome de Ollier cuando la afectación es predominantemente unilateral.

La asociación con hemangiomas de los tejidos blandos se designa con el epónimo de Síndrome de Mafucci.

La forma fetal es muy rara, pues aunque se trata de una enfermedad congénita las manifestaciones aparecen más frecuentemente entre los 10 y 40 años de edad.

En un caso estudiado por Robles y Leal, la exploración ultrasonográfica antenatal demostró a las 31 semanas la existencia de un hidrotórax con tres tumoraciones intratorácicas hiperecogénicas, que se desplazaban dentro del tórax, las cuales medían en promedio 2,1 por 2,3 cms. El feto presentaba además ascitis y polihidramnios.

El parto ocurrió a las 32 semanas, falleciendo el neonato por cuadro de insuficiencia respiratoria grave.

El examen externo del neonato permitió apreciar un aumento asimétrico del volumen torácico, a expensas de su pared anterior izquierda y ocasionado por la presencia de una tumoración de consistencia dura, que a la apertura demostró hacer cuerpo con las costillas 2, 3, 4, 5 y 6. Además el abordaje de la cavidad torácica permitió poner en evidencia tres formaciones tumorales adheridas a las costillas 2-7 (porción posterior de los arcos costales), de consistencia sólido-quística, color gris pardo y con diámetros variables entre 3 y 4 cms. Estas tumoraciones comprimían en su totalidad el pulmón izquierdo, existía además hidrotórax discreto.

El estudio microscópico demostró que las tumoraciones detectadas en las paredes torácicas anterior y posterior, estaban constituidas por acúmulos lobulares de cartílago predominantemente maduro, aunque en algunas áreas existían evidencias de inmadurez que recordaron a los patólogos el patrón condroblastomatoso.

Por otra parte, se detectaron abundantes vasos sanguíneos, grandes acúmulos hemáticos y en la periferia células gigantes de tipo osteoclastico, fibroblastos y trabéculas óseas, como las que se observan en los quistes óseos aneurismáticos.

El resto de la autopsia no reveló ningún otro tipo de malformación.

SINDROME DE HOLT-ORAM

Está caracterizado por la asociación de aplasia o hipoplasia de la primera fila externa de los huesos del carpo y a veces de la cabeza distal del radio, asociado a malformación cardíaca, que por lo general es una comunicación interauricular.

Es también conocido como síndrome cardio-digital o corazón-miembro superior y las manos muestran rasgos característicos, tales como pulgar ausente o hipoplásico, puede acompañarse de otras anomalías tales como la CIV, pectus excavatum e hipoplasia glenoidea.

La entidad es transmitida con carácter autosómico dominante con variable grado de penetrancia.

POLIDACTILIA

Puede ser clasificada como preaxial y postaxial dependiendo de la ubicación del dedo extra en el lado ulnar (postaxial) o en lado radial (preaxial) y su frecuencia en nuestro hospital es de 1,8 por cada 1.000 nacidos vivos.

Puede ser en forma aislada (duplicación del pulgar o del índice) y este tipo obedece a un patrón de transmisibilidad autosómico dominante, o bien puede encontrarse formando parte de algunos síndromes (Tabla VIII).

TABLA VIII

Síndrome a los cuales se les Asocia la Polidactilia

Síndrome de Carpenter
Síndrome de Ellis-van-Creveld
Síndrome de Kauffman
Síndrome de Mohr
Síndrome de Towne
Síndrome de Meckel-Grüber
Síndrome de Ulrich-Feichtiger
Síndrome de Polisindactilia
Síndrome de Costilla Corta
Trisomía 13 (Patau)
Síndrome de Bloom
Síndrome de Goltz
Síndrome de Laurence-Moon-Biedl
Otros

El diagnóstico ultrasonográfico es posible cuando mediante corte coronal de las manos fetales podemos detectar un dedo extra, advirtiendo que estos cortes no son fáciles de obtener y requieren de mucha paciencia por parte del ultrasonografista, así como también de la realización de estudios seriados.

ALTERACIONES DE LAS EXTREMIDADES

El período crítico de desarrollo de las extremidades superiores es de 24 a 42 días después de la fertilización, extendiéndose dicho período hasta los 44 días para los miembros inferiores.

Los defectos menores de las extremidades son relativamente comunes y de poca trascendencia ya que por sí

mismas no tienen consecuencias médicas graves y son de fácil corrección, aunque hay que tener presente que pueden estar indicando la existencia de otras anomalías más complicadas.

Los términos básicos descriptivos de estas anomalías así como su significado se presentan a continuación:

- **Amelia:** Falta total de un miembro o miembros.
- **Meromelia:** Falta parcial de un miembro o miembros.
- **Hemimelia:** Ausencia de un segmento de una extremidad.
- **Focomelia:** Hipoplasia de las extremidades con manos y pies a la extremidad acortada y deformada.
- **Aqueiria:** Ausencia de mano o de manos.
- **Apodia:** Ausencia de uno o de ambos pies.
- **Aqueiropodia:** Ausencia de manos y pies.
- **Sindactilia:** Unión ósea o mediante membrana de los dedos.
- **Ectromelia:** Falta de una o más extremidades.
- **Simelia:** Fusión de los miembros inferiores, mediante membrana o unión ósea. Símelo: pies normales; Urómelo: pies incompletos y Sirenomelo: pies ausentes.

Las anomalías de las extremidades se originan en diferentes etapas del desarrollo y la supresión del desarrollo de las mismas al inicio de la cuarta semana da origen a la amelia, mientras que si la suspensión o trastorno de la diferenciación ocurre durante la quinta y sexta semana da por resultado varios tipos de meromelia.

Dependen de factores genéticos (aberraciones cromosómicas, genes mutantes), de factores ambientales (macro y microambiente) y mixtos, estando aún sujeta a discusión las influencias mecánicas durante el desarrollo que pueden originarse a consecuencia del oligohidramnios, la compresión fetal y las bandas amnióticas.

El diagnóstico prenatal de la reducción aislada de las extremidades es bastante sencilla si se identifican los diferentes segmentos de las extremidades de manera rutinaria durante la exploración ultrasonográfica. Indudablemente que cualquier edad gestacional no es apta para la óptima visualización de los diferentes segmentos de las extremidades y en especial las de término, las que cursan en la disminución del líquido amniótico, aquellas en que el grosor de la pared abdominal materna resulta excesivo, gestaciones con inserción placentaria anterior y en las que el tipo de presentación dificulta la visualización de las estructuras caudales (podálicas), rostrales (dorso anterior) y de la espina dorsal (dorso posterior).

Ante esta circunstancia resulta indispensable la evaluación seriada y la práctica de exploraciones ultrasonográficas sistemáticas a las 18 semanas y a las 27 semanas, cuando según nuestra experiencia resultan más accesibles las diversas porciones que integran el esqueleto fetal.

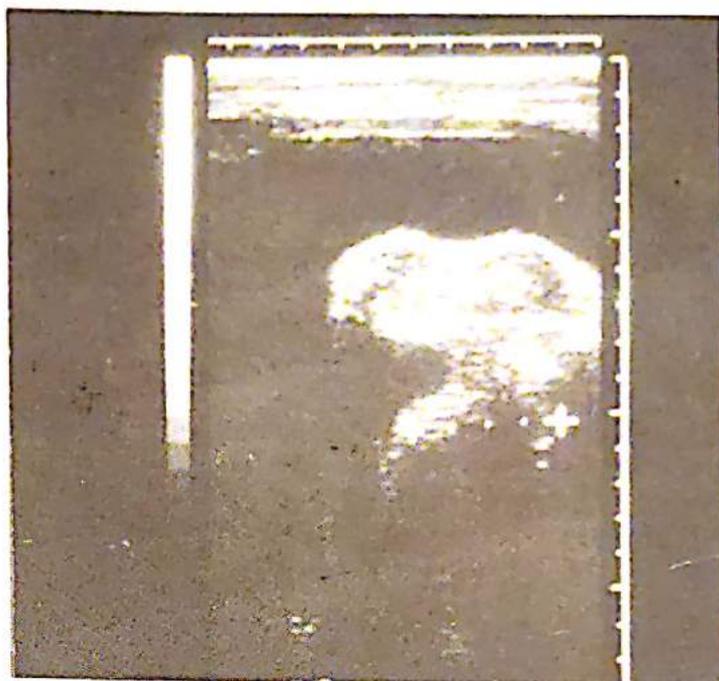


Figura Nº 27: Ecofotograma que muestra el muslo con fémur corto y deformado.



Figura Nº 28: Hemimelia.

Entre las alteraciones de las extremidades están aquellas que se presentan de manera aislada, afectando una extremidad o parte de ésta y las que son parte integrante de algún síndrome, complejo malformativo o de asociación (Tabla IX).

TABLA IX

Alteraciones de las Extremidades

1. Sindromáticas:
Síndrome de Roberts
Síndrome de Holt-Oram
Síndrome TAR
2. Polidactilia
3. Pie equinovarus
4. Amelia
5. Hemimelia-Meromelia-Micromelia
6. Focomelia
7. Aqueiria
8. Apodia
9. Aqueiropodia
10. Simelia

SINDROME DE ROBERTS

Es una displasia esquelética transmitida mediante mecanismo autosómico recesivo caracterizado por la presencia de tetrafocomelia o ectromelia, con hendidura facial media, hemangioma facial, microcefalia, hipertelorismo, exoftalmos y en algunos casos oligodactilia, anomalías renales, disgenesia ovárica y trastornos inmunológicos y de odontogénesis.



Figura N° 29: Síndrome de Roberts. En el estudio ultrasonográfico no fue posible poner en evidencia las extremidades superiores y destacaba la seria anomalía de las inferiores. Al año de edad existían trastornos en la dentición e infecciones a repetición.

El diagnóstico prenatal mediante ultrasonidos resulta factible en aquellos casos con antecedentes de descendientes afectados o de la presencia de la patología en algún miembro de la familia.

La imposibilidad de demostrar la existencia de extremidades, acompañados de otras anomalías tales como la microcefalia, crecimiento fetal retardado, hipertelorismo, polihidramnios, genitales ambiguos o riñón displásico permitirán afinar aún más el diagnóstico.

Cabe señalar que la ausencia de extremidades puede ser total o parcial, mostrando las existentes diferentes grados de afectación.

La sobrevida en la mayoría de los casos es corta, durante el primer mes de vida, muere la mayoría de los casos y los sobrevivientes muestran comúnmente retardo mental severo y trastornos inmunológicos.

SIMELIA

Displasia esquelética letal que afecta a los miembros inferiores provocando su fusión total o parcial, ósea o por medio de una membrana. Su etiología es desconocida y su frecuencia en nuestro hospital es de 1 caso por 150.000 nacimientos.

Algunos autores consideran que forma parte del denominado síndrome de regresión caudal, cuya frecuencia en la población general es de 1:200.000 nacidos, mientras que en la población de diabéticas gestantes es de 1:1000 a 2000 nacidos.

La malformación abarca un amplio espectro de lesiones que se inician con la agenesia sacral y concluyen con la sirenomelia, siendo el significado de la terminología que comúnmente se emplea para tipificar la malformación la que a continuación se expone:

Simelo: Fusión de los miembros inferiores con pies normales.

Urómelo: Fusión de miembros inferiores con pies incompletos.

Sirenomelo: Fusión total con ausencia de pies.

En la agenesia sacral observamos ausencia de la espina dorsal a nivel de la columna lumbar, del sacro y del coccix con hipoplasia de las extremidades inferiores, y puede incluir además deformidades pélvicas, hipoplasia femoral, pie equino, atrofia muscular, hipoplasia genital, anomalías renales, cardíacas y neurológicas.

En casos de sirenomelia las malformaciones asociadas descritas han sido hidrocefalia, enfermedad adenomatosa quística congénita de pulmón, agenesia renal bilateral, agenesia de genitales y gastrointestinales bajas.

Recientemente Sirtori y cols. en una revisión retrospectiva de 11 casos comprobados, demostraron que el oligohidramnios severo (limitante del diagnóstico) estuvo presente en el 45% y en todos ellos fueron detectadas otras malformaciones asociadas: defectos cardíacos congénitos (4), deformidades esqueléticas (10) y defectos de la pared abdominal (4). Concluyen los autores que

Displasias esqueléticas

algunos casos de sirenomelia pueden ser detectados prenatalmente mediante la demostración de única extremidad inferior, oligohidramnios y agenesia renal bilateral.

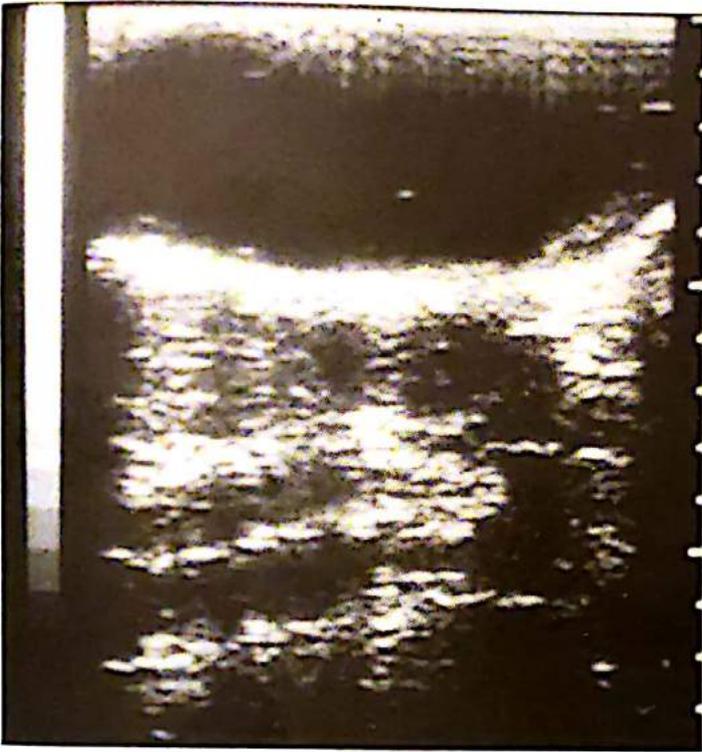


Figura Nº 30 A: Corte coronal de columna. Agenesia sacral.



Figura Nº 30 B: Corte sagital de columna. Agenesia sacral.



Figura Nº 31 A: Fémur único. Simelia.



Figura Nº 31 B: Sirenomelo.



Figura N° 32: (A) Ecofotograma de pies fusionados. (B) Feto uromelo. (C) Estudio radiológico que muestra fémures fusionados.

PIE EQUINOVARUS

Este defecto está caracterizado por una desviación del pie hacia la línea media y una inversión de planta, la cual está dirigida hacia arriba. Su incidencia general ha sido reportada en 1,2 por mil nacidos vivos (Romero y cols.), con una predominancia del sexo masculino de 2:1

El talipes, como también se le conoce puede ser debido a causas genéticas o ambientales, la asociación de la anomalía a síndrome se muestra en la Tabla X.

TABLA X

Síndromes Asociados a Pie Equinovarus

Delecciones:

4p-, 9p-, 13q-, 18q

Trisomías:

9p, 20p, parcial 10q

Triploidía.

Sindromática:

- Síndrome Pena-Shokeir
- Síndrome Freeman-Sheldon
- Síndrome de Larsen
- Síndrome de Meckel-Grüber
- Síndrome de Escobar
- Síndrome de Hecht
- Síndrome de Zellweger

Ambientales:

- Síndrome de Artrogrifosis Distal
- Síndrome de la Aminopterina

Otros:

- Secuencia Disruptiva Amioplásica
- Displasia Diastrófica (AR)
- Hipoplasia Femoral
- Secuencia de Moebius
- Anencefalia
- Espina Bífida

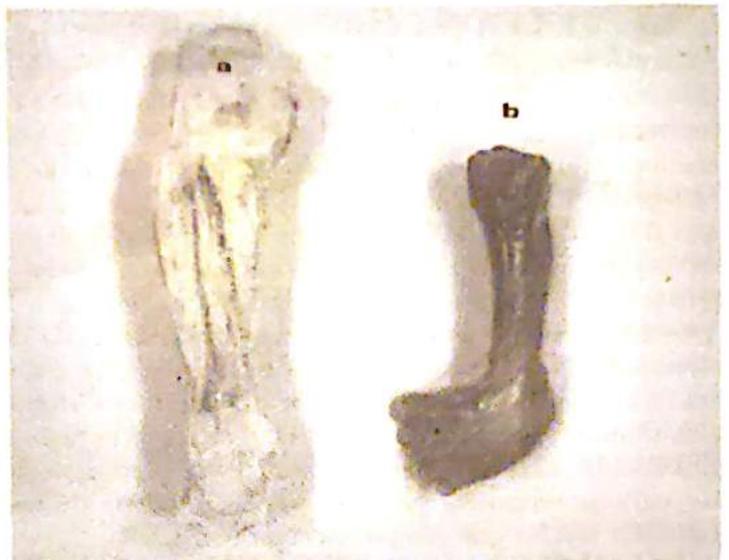


Figura N° 34: Piezas anatómicas que muestran cortes coronales de una pierna normal (a) y otra con pie equino (b).

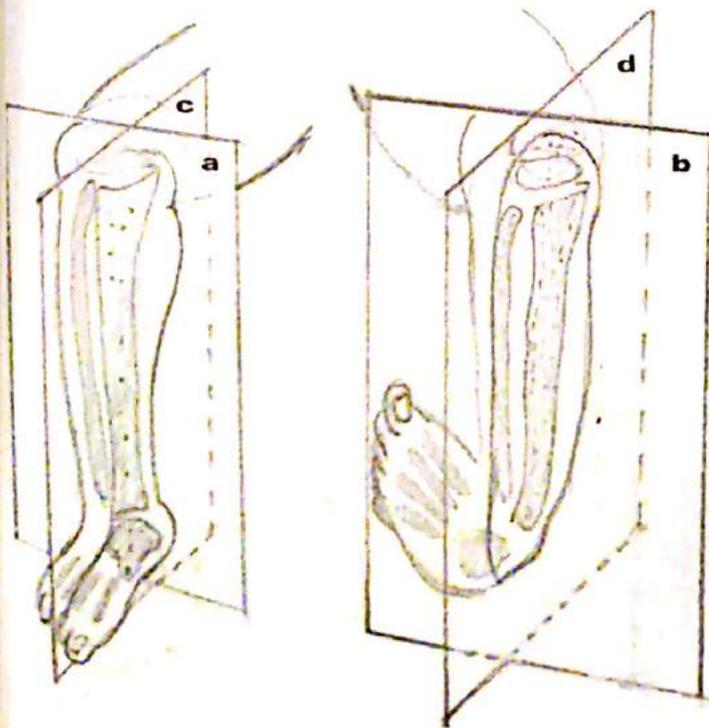


Figura N° 33: Esquema que muestra planos de corte coronal (a,b) y sagital (c,d) de la pierna y pie.



Figura N° 35: Ecofotograma de pie equino.

El diagnóstico ultrasonográfico está basado en el conocimiento de la posición relativa entre los huesos largos de la pierna, los cuales en condiciones normales muestran en el plano lateral el talón y los dos huesos (tibia y peroné), mientras que cuando existe el pie equino y logramos visualizar ambos huesos de la pierna longitudinal y simultáneamente veremos además el talón y la porción anterior del pie (región metatarsiana y dedos) (Figuras N°s. 33, 34 y 35).

El corte anteroposterior o sagital también puede ayudarnos; en casos normales podremos observar la pierna y el pie completos (de perfil), en caso de que exista pie equino sólo el talón podrá ser visto.

TERATOMA SACROCOCCIGEO

Consiste en un tumor congénito que se origina de las tres capas celulares germinales, algunos autores señalan su punto de partida en los restos de la denominada línea primitiva o raya germinal los cuales se ubican hacia el final de la cuarta semana hacia la región sacrococcígea del embrión. Por lo general la línea primitiva degenera y desaparece y en caso de persistir algunos remanentes, éstos pudieran ser el origen de los teratomas. Otros autores señalan que el punto de partida sería el denominado nódulo de Hensen el cual se localiza originalmente en la porción posterior del embrión y migra caudalmente hacia la cola embrionaria, hacia la región del cóccix. Este nódulo es el producto de la agregación de células totipotenciales que serían la fuente de los diversos tejidos que componen el teratoma.

La incidencia de esta patología ha sido calculada en 1 por 40.000 nacimientos, siendo más frecuentes en hembras con una relación de 9:1, lo cual quiere decir que el 80% de los afectados es de sexo femenino. El 10% de estos tumores pueden ser malignos en el momento del nacimiento y pueden alcanzar dimensiones tales que hacen imposible el parto por vía vaginal.

Clasificación:

La Academia Americana de Pediatría ha clasificado al teratoma sacrococcígeo en cuatro tipos:

Tipo I: Lesión externa que protruye en la región perineal cubierta por piel con componente presacro mínimo.

Tipo II: Tumor externo con significativo componente presacro.

Tipo III: Tumor con componente predominantemente sacral y extensión externa.

Tipo IV: Tumor presacro sin componentes externos. Intraabdominal.

Los Tipos I y II predominan en la mayoría de los casos (80% o más), siendo la lesión de tipo quístico en el 15% de los casos y en el 85% restante sólido o mixto.

Desde el punto de vista histopatológico se habla de teratomas **maduros** cuando sus componentes tisulares son marcadamente parecidos a los tejidos normales y con estructuras o componentes bien definidos.

El teratoma **inmaduro** se caracteriza por la existencia de un componente neuroepitelial o más infrecuentemente de origen renal y el teratoma **maligno** son de origen del saco vitelino o del tipo del seno endodermal caracterizados por la producción de alfa-feto-proteína.

En la revisión de Gross y cols. que agrupó diez casos de teratoma sacrococcígeo, el diagnóstico prenatal fue realizado en seis casos mediante el uso de ultrasonidos, habiéndose resuelto el 75% de los casos mediante operación cesárea, dependiendo fundamentalmente esta intervención del volumen de la tumoración.

Según Romero y cols. las anomalías asociadas se presentan entre un 5 a 25% según las diferentes series, mientras que en la de Gross y cols. ninguno de los portadores presentó anomalías asociadas. Las más fre-

cuentemente descritas han sido la espina bífida, la uropatía obstructiva, paladar hendido y deformidades en extremidades inferiores, sin que exista o haya podido comprobarse un patrón o complejo malformativo definido.

La mayoría de los casos se asocian con polihidramnios y en algunos casos la hipervascularización del tumor puede provocar la anemia y muerte del producto o cuadros hemorrágicos neonatales que pueden comprometer al recién nacido afectado.

Criterios diagnósticos ultrasonográficos: De la revisión realizada por Holzgreve y cols. en 1985, sobre 20 casos, los 7 casos aportados por Romero y cols., los 10 recogidos en el trabajo de Groos y cols. y 2 casos nuestros, se puede concluir que el diagnóstico prenatal mediante el ultrasonido resulta relativamente fácil, siendo los criterios diagnósticos fundamentales los siguientes:

1. Tumoración que emerge de la región sacral y alcanza hasta el periné.
2. Ecopatrón sólido, quístico o mixto.
3. Calcificaciones intratumorales en un 36% de los casos.

Estos criterios resultan válidos para los teratomas Tipo I, II y III, ya que el tipo IV aparece como una masa intraabdominal.

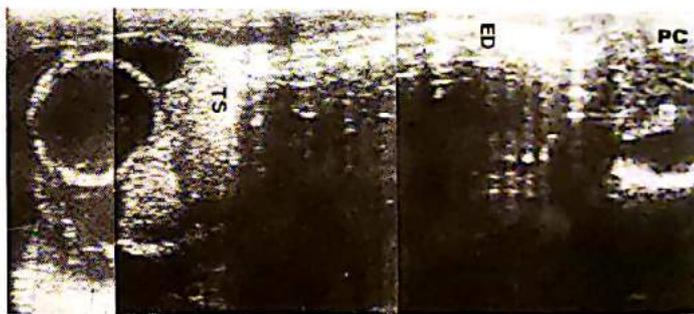


Figura N° 36 A: Composición de varios ecofotogramas que muestran un corte sagital de un feto de 37 semanas. Polo cefálico (PC), columna (ED) y teratoma sacro (TS).



Figura N° 36 B: RN mortinato correspondiente al caso presentado en la Figura N° 36 A.



Figura N° 37 A: Tumoración a nivel sacro, componente sólido.



Figura N° 37 B: Tumoración sacra, componente quístico con masas sólidas en su interior.



Figura N° 37 C: Feto de 25 semanas correspondiente a lo señalado en las Figuras N°s. 37 A y B.

El diagnóstico diferencial pudiera plantearse en algunas circunstancias tales como el mielomeningocele grande, quistes neuroectéricos cordoma, sarcoma y ependimomas siendo la diferenciación ultrasonográfica con estos últimos casi imposible.

En cuanto al pronóstico del TSC debemos señalar que el mismo está sujeto al tamaño del tumor y a su tipo histológico. En cuanto al primer parámetro debemos señalar que las tumoraciones grandes se asocian a una elevada mortalidad intrauterina y por otra parte la resección quirúrgica resulta difícil, engorrosa y bastante sangrante, en especial aquellos casos muy vascularizados.

Los tipos II, III y IV pueden estar asociados a malignidad en un 10 y hasta 13%, dando lugar a metástasis en un 6%, 20%, 76% respectivamente.

Los tumores pequeños y benignos son los de mejor pronóstico variando su mortalidad entre un 3 a 12% en comparación con el 40 a 55% de los restantes casos.

BIBLIOGRAFIA

1. Balcar I, Bieber FR: Sonographic and radiologic findings in campomelic dysplasia. *AJR* 141:481, 1983.
2. Beetham FG, Reeves JS: Early ultrasound diagnosis of thanatophotic dwarfism. *J Clin Ultrasound* 12:43, 1984.
3. Benacerraf B, Osathanondh R, Bieber FR: Achondrogenesis tipo I: Ultrasound diagnosis in utero. *J Clin Ultrasound* 12:357, 1984.
4. Benzie R, Doran TA, Escoffery W *et al*: Prenatal diagnosis of hipophosphatasia. *Birth Defects* 12:271, 1976.
5. Camera G, Centa A, Zucchinetti P, Ferraiolo G: Osteopetrosis, description of 2 cases, non-familial, of the fatal infantile form and of a case of the mild form. Impossibility of performing early prenatal diagnosis. *Pathologica* 81:617-25, 1989.
6. Cordone M, Lituania M, Zampatti C, Passamonti U, Magnano GM, Toma P: In utero ultrasonographic features of campomelic dysplasia. *Prenat Diagn* 9:745-50, 1989.
7. Chervenak FA, Romero R, Berkowitz RL *et al*: Antenatal sonographic findings of osteogenesis imperfecta. *Am J Obstet Gynecol* 143:228, 1982.
8. DeLange M, Rouse GA: Prenatal diagnosis of hypophosphatasia. *J Ultrasound Med* 9:115-7, 1990.
9. Duff P, Harlass FE, Milligan DA: Prenatal diagnosis of chondrodysplasia punctata by sonography. *Obstet Gynecol* 76:497-500, 1990.
10. Freeman MV, Williams DW, Schimke N *et al*: The Roberts syndrome. *Clin Genet* 5:1, 1974.
11. Glenn LW, Teng SSK: In utero sonographic diagnosis of achondrogenesis. *J Clin Ultrasound* 13:195, 1985.
12. Groes SJ, Benzie RJ, Sermer M, Skidmore M, Wilson S: Sacrococcygeal teratoma: Prenatal diagnosis and management. *Am J Obstet Gynecol* 156:393-6, 1987.
13. Grote W, Weisner D, Jaenig U *et al*: Prenatal diagnosis of a shortrio polydactylia syndrome type Saldino-Noonan at 17 weeks gestation. *Eur J Pediatr* 140:63, 1983.
14. Jeesson UC, Prabhu S, Nambiar D: Prenatal diagnosis of achondrogenesis. *Indian Pediatr* 27:190-3, 1990.
15. Jeanty P, Romero R: *Obstetrical Ultrasound*. New York, McGraw-Hill. 1983.

16. Jeanty P, Romero R, D'Alton M *et al*: In utero sonographic detection of hand and foot deformities. **J Ultrasound Med** 4:595, 1985.
17. Kozlowski K, Tsuruta T, Kameda Y *et al*: New forms of neonatal death dwarfism. Report o three cases. **Pediatr Radiol** 10:155, 1981.
18. Macken MB, Grantmire EB, Rimoin DL, Lachman RS: Normal sonographic appearance of a thanatophoric dwarf variant fetus at 13 weeks gestation. **Am J Roentgenol** 156:149-50, 1991.
19. Mahoney MJ, Hobbins JC: Prenatal diagnosis of chondroectodermal dysplasia (Ellis-van-Creveld syndrome) with fetoscopy and ultrasound. **N Eng J Med** 297:258, 1977.
20. Moriaux Y, Houreau G, Moland Y, Silberberg L, Saingre JY: Despistage echographique: petit, oui... mais pourquoi? **Rev Fr Gynecol Obstet** 85:255-61, 1990.
21. Muñoz C, Filly RA, Golbus MS: Osteogenesis imperfecta type II: Prenatal sonographic diagnosis. **Radiology** 174:181-5, 1990.
22. Najera P, Gómez L, Valdés J: Síndrome de Robinow. **Bol Med Hosp Infant Mex** 45:537-42, 1988.
23. Pérez-Comas A, García Gastro JM: Prenatal diagnosis of OFCTAD dysplasia or Jarcho-Lavin syndrome. **Birth Defects** 15:39, 1979.
24. Pfitzenreuter N, Panzer F, Batert G: Prenatal diagnosis of osteogenesis imperfecta congenita, a case report. **Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol** 34:189-94, 1990.
25. Queenan JT, O'Brien G, Campbell S: Ultrasound measurement of fetal limb bones. **Am J Obstet Gynecol** 138:297-301, 1980.
26. Ramsing M, Rehder H, Holzgreve W, Meinecke P, Lenz W: Fraser syndrome (cryptophthalmos with syndactyly) in the fetus and newborn. **Clin Genet** 37:84-96, 1990.
27. Robins DB, Ladda RL, Thieme GA, Boal DK, Emanuel BS, Zackai EH: Prenatal detection of Roberts-SC phocomelia syndrome: report of 2 sibs with characteristic manifestations. **Am J Med Gen** 32:390-4, 1989.
28. Robles N, Real L: Condromatosis congénita torácica. Presentación de un caso. **Ultrasonido en Medicina** (en prensa).
29. Rodríguez J, Herrera J: A propósito de dos casos de sirenomelia. **Rev Cub Ped** 57:613-20, 1985.
30. Romero R, Athanassiadis AP, Jeanty P: Fetal skeletal anomalies. **Radiol Clin North Am** 28:75-99, 1990.
31. Romero R, Pilu G, Jeanty P, Ghidini A, Hobbins JC: Prenatal Diagnosis of congenital anomalies. Appleton & Lange, USA, 1988.
32. Sosa-Olavarría A, Inaudy E, Ciugni G: Diagnóstico antenatal de displasias esqueléticas. **Rev Obstet Ginecol Venezuela** 47:57-82, 1987.
33. Spirt BA, Oliphant M, Gottlieb RH, Gordon LP: Prenatal sonographic evaluation of short-limbed dwarfism: an algorithmic approach. **Radiographics** 10:217-36, 1990.
34. Torok O, Toth Z, Szeifert GT, Papp Z: Prenatal diagnosis of chondrodysplasias. **Acta Chir Hung** 30:281-9, 1989.
35. Van Dongen PW, Hamel BC, Nijhuis JG, de Boer CN: Prenatal follow up of hypophosphatasia by ultrasound: case report. **Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol** 34:283-8, 1990.
36. Wieaker P, Wilhelm C, Bohm N, Schillinger H: Prenatal diagnostik des Pena-Shoke-Syndrome in der 27 Schwangerschaftswoche. **Geburtshilfe Frauenfeilkd** 50:155-7, 1990.
37. Wladimiroff JW, Niermeijer MF, Laar J, Jahoda M, Stewart PA: Prenatal diagnosis of skeletal dysplasia by real-time ultrasound. **Obstet Gynecol** 63:360-63, 1984.

DIAGNOSTICO PRENATAL DE SIRENOMELIA

Dra. Vivian Segarra, Dr. Freddy Guevara Z., Dra. Roxana La Manna G.,
Enrique Rodríguez, Dr. Eduardo Gil, Tec. Brandy Julian

Hospital Universitario de Caracas, Servicio de Obstetricia, Unidad de Perinatología; Maternidad "Concepción Palacios"

RESUMEN

Los hallazgos ecosonográficos en dos casos de Sirenomelia son evaluados. En ambos casos el Oligohidramnios Severo limitó el diagnóstico pre-natal por la pobre visualización de la anatomía fetal, realizándoseles infusión de Líquido Amniótico Artificial. En uno de los casos se logró correctamente el diagnóstico de SIRENOMELIA en el período pre-natal; en el otro caso no se logró precisar por ultrasonido el diagnóstico, pero se planteó la AGENESIA RENAL BILATERAL y la posibilidad de una Displasia Esquelética a descartar por evidenciarse disparidad entre la tibia y el peroné que se logró evaluar. Ambos casos fueron interrumpidos por el pobre pronóstico fetal.

Podemos concluir que la Sirenomelia es una condición letal, que puede ser detectada por ultrasonido en algunos casos con la demostración de una sola extremidad inferior, oligohidramnios y agenesia renal bilateral.

INTRODUCCION

Symphodia es el término dado por Ballantyne (1) a una malformación congénita caracterizada por un "estado de inversión de las extremidades inferiores con una fusión mayor o menor de las partes, y con un desarrollo imperfecto de ellas y los órganos pélvicos vecinos así como de la pelvis".

Otras denominaciones dadas a esta malformación son: Feto Cuspídeo, Monopodia, Sirenomelia, Sirena, Symelia y Feto Sireniforme.

El diagnóstico antenatal de Sirenomelia puede ser hecho por estudio radiológico (2) y por Ultrasonido (3-5) dificultándose el diagnóstico por ultrasonido por el hallazgo constante del Oligohidramnios.

El propósito de esta comunicación, es reportar los hallazgos ecosonográficos encontrados en dos casos de Sirenomelia y revisión de la literatura.

MATERIAL Y METODOS

Se revisan 2 casos de Sirenomelia, los cuales fueron evaluados en la Unidad de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas, en noviembre de 1991. La indicación para el estudio fue OLIGOHIDRAMNIOS SEVERO, R.C.I.U., referidos por la Maternidad Concepción Palacios.

El equipo de ultrasonido utilizado para la valoración de estos casos consistió en equipos lineales (convex) y sectoriales, de tiempo real, con transductores de 3,5 MHz.

Para poder visualizar la anatomía fetal y valorar la urodinamia fetal, ambos casos fueron incluidos en el protocolo de LÍQUIDO AMNIOTICO ARTIFICIAL DEL HUC (Dr. F. Guevara Z.).

Los datos sobre la evolución y resolución de ambos casos se obtuvieron en la MCP, así como también del reporte de autopsia de los mismos.

RESULTADOS

Durante el segundo semestre de 1991, dos casos de Sirenomelia fueron detectados. La edad gestacional en que se realizó el diagnóstico, los hallazgos ecosonográficos, la evolución luego de la amnioinfusión, el cariotipo, manejo obstétrico, hallazgos macroscópicos de anatomía-patológica y radiológicos se muestran en el Cuadro N° 1.

En ambos casos se realizó el Dx. inicial de Oligohidramnios Severo por lo que fueron referidos para su estudio incluyéndose en el Protocolo de Líquido Amniótico Artificial del HUC (Dr. Freddy Guevara Z.).



Figura N° 1: Corte transversal del diámetro biparietal, apreciándose el grado de atrapamiento fetal por la presencia de Oligohidramnios.



Figura Nº 2: Caso de Symelia Apus, corte longitudinal de la región caudal, observándose ausencia de sacro y huesos ilíacos.



Figura Nº 3: Corte longitudinal de extremidad inferior, del mismo feto de la Figura Nº 2. Se aprecia fémur único, arqueado, cuyas partes blandas terminan en punta ahusada.



Figura Nº 4: Caso Nº 2, corte longitudinal del dorso fetal, evidenciándose feto atrapado. Los calipers señalan el bolsillo de líquido amniótico logrado post-infusión.

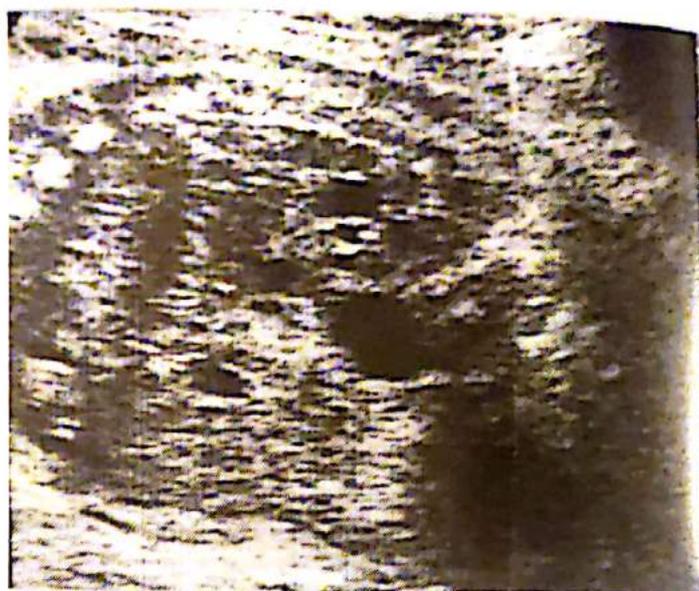


Figura Nº 5: Corte transversal de abdomen fetal, donde no se evidencia las sombras renales bilaterales. Se aprecian imágenes anecoicas intraabdominales, que no se modificaron durante la amnioinfusión, que pudieran corresponder a asas intestinales.

CUADRO Nº 1

Características de los Dos Casos de Sirenomelia HUC - MCP. 1991

	Caso 1	Caso 2
Edad Gestacional x FUR	32 Sem.	32 Sem.
Edad Gestacional x ECO	26 Sem.	28 Sem.
Dx. Sirenomelia x ECO	Si	No
Dx. Agenesia Renal Bilateral x ECO	Si	No
Edad Gestacional al Finalizar el Embarazo	33 Sem.	33 Sem.
Estado Fetal	Muerte Fetal	Muerte Fetal
Peso Fetal	860 gr.	940 gr.
Cariotipo	46 XX	46 XY
Oligohidramnios	Si	Si
R.C.I.U.	Si	Si
Sirenomelia	Apus	Dipus
Ano Imperforado	Si	Si
Ausencia Genitales Ext.	Si	Si
Agenesia Renal (Autopsia)	Si	No se realizó autopsia
Arteria Umbilical Unica	Si	idem al anterior
Radiología	1 solo Fémur	2 Fémur 1 Tibia y Peroné Normales

Luego de las Amniotomías, en un solo caso se pudo lograr el Dx. preciso de que se trataba de una Sirenomelia (Figuras N°s. 1, 2, 3); sin embargo, en el otro caso, no se logró mejoría importante de la visualización de la anatomía fetal (Figuras N°s. 4 y 5), sólo pudiéndose concluir que estábamos ante la presencia de una Agenesia Renal Bilateral, con disparidad en la medición de tibia y peroné por lo que no se descartaba la presencia de una alteración esquelética asociada.

En ambos casos se decidió la interrupción del embarazo por vía vaginal, con la utilización de Misoprostol vía oral. Ambos fetos nacieron muertos, el cariotipo se realizó en ambos fetos y la autopsia sólo se logró realizar en un caso ya que en el otro hubo negativa familiar.

DISCUSION

La Sirenomelia es una condición letal, caracterizada por una rotación y fusión de las extremidades inferiores con posición medial, fusión o ausencia de los peronés, anomalías de la columna lumbo-sacra, ano imperforado, agenesia renal y de órganos genitales internos, exceptuando las gónadas (5).

Es una anomalía excepcionalmente rara, con una incidencia reportada de 1/60.000 nacimientos. Presenta, además, una relación de 2,7/1 de Varones/Hembras (6).

El término *Sympodia* y *Monopodia* fue empleado por primera vez por Ballantine en 1904 (1).

Monopodia consiste en la completa fusión de los miembros inferiores, y *Sympodia* se refiere a la fusión incompleta. En 1865 Furster (7), adoptó el término *Symelia*, refiriéndose a los distintos grados de fusión de las extremidades inferiores, y los clasificó de la siguiente manera:

Sympus Apus (Figura N° 6), la más común de todas, en la cual no están presentes los pies y las extremidades inferiores terminan completamente fusionadas en punta o muñón, un fémur y tibia están presentes (Figura N° 7).



Figura N° 6: Caso N° 1, *Symelia Apus*. Vista macroscópica.



Figura N° 7: Imagen radiológica de la *Symelia Apus*. Nótese los detalles de espina bífida a nivel cervical, fusión de los huesos de la cadera y un fémur único.

En la ***Symelia Unipus*** un pie está presente, hay fusión parcial de los dos pies. Pueden observarse ambos fémur y tibias. En la ***Symelia Dipus*** se distinguen claramente 2 pies dando la apariencia de aletas; están presentes fémur, tibia, peroné (Figura N° 8).

La ETIOLOGIA de este Síndrome es DESCONOCIDA.

Por hallazgos experimentales en embriones de pollo (7), en los cuales se destruye la porción axial de la región caudal, se infiere que la Sirenomelia y las malformaciones del tracto genitourinario quizás representen diferentes grados de severidad del llamado Síndrome de Regresión Caudal (9).

El Síndrome de Regresión Caudal, puede explicar desde el punto de vista embriopático que la Sirenomelia es presumiblemente la consecuencia de un déficit cuneiforme en la región posterior de la blastema caudal, que ocurre tempranamente antes de la 4ª semana de desarrollo y previo al desarrollo del alantoides (10), por lo cual, usualmente, hay ausencia de los vasos del alantoides.

Como alternativas etiopatogénicas se han postulado diversas teorías, entre las cuales se mencionan la teoría de la Falla Primaria, la cual sugiere que la Sirenomelia

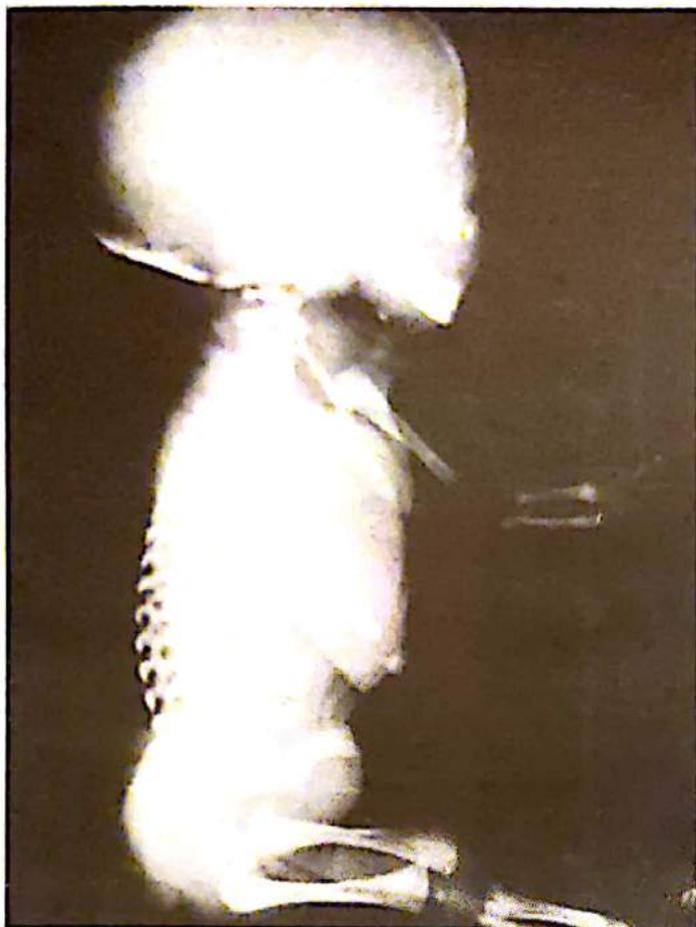


Figura N° 8: Caso N° 2. Imagen radiológica de la Symelia Dipus. En vista lateral, se aprecian 2 fémur y una tibia y peroné.

se debe a un defecto primario en el desarrollo de las somitas caudales; la Teoría de la Presión, en la que se presume que una fuerza intrauterina actúa en el extremo distal del embrión causando un desarrollo anormal del mismo (11); y la Teoría del Déficit Nutricional, la cual postula que la Sirenomelia puede ser secundaria a un compromiso de la irrigación de la porción caudal del cuerpo, debido al hallazgo constante de una arteria umbilical única en este Síndrome (12).

El Síndrome de Regresión Caudal ha sido asociado esporádicamente con diabetes materna (13, 14), con exposición intrauterina antes de la 4ª semana de gestación a dosis excesivas de Vitamina A (15); y en estudios experimentales con ratas y embriones de pollo, se ha producido sirenomelia al administrar Cadmiun y Plomo (16) y por irradiación del saco vitelino (17).

La Sirenomelia debe ser incluida como parte del diagnóstico diferencial en los casos de oligohidramnios, junto con la ruptura de membranas, agenesia renal bilateral, enfermedad poliquística renal, riñón multiquístico, uropatía obstructiva y retardo del crecimiento intrauterino (RCIU) (5).

En presencia de OLIGOHDIDRAMNIOS SEVERO, no se puede realizar un estudio ecosonográfico de calidad, y la etiología del Oligohidramnios no podrá ser real-

mente determinada. El diagnóstico ecosonográfico es entorpecido por la pobre visibilidad y la extrema flexión fetal.

Es muy difícil valorar la urodinamia fetal en presencia de un Oligohidramnios, en estos casos es indicativo el uso de métodos complementarios tales como la Amnioinfusión (18) y la Resonancia Magnética (19).

La visualización de ambas tibias y peronés, con o sin pies, o la identificación de un fémur único pueden ser la clave para el diagnóstico prenatal de la Sirenomelia.

BIBLIOGRAFIA

1. Ballantine JW: Manual of antenatal pathology and hygiene. Vol. 2, The Embryo. Edinburgh, W. Green, 1904.
2. Russell JGB: Radiology in the diagnosis of fetal abnormalities. *J Obstet Gynaecol Br Commonw* 76:345, 1969.
3. Cavallotti GP: A rare case of sirenomelia. Possibility of prenatal ultrasonic and radiologic diagnosis. *Minerva Pediatr* 41(4):273-276, May 1989.
4. Raabe RD, Harnsberger HR, Lee TG et al: Ultrasonographic antenatal diagnosis of "Mermaid Syndrome". Fusion of fetal lower extremities. *J Ultrasound Med* 2:44, 1983.
5. Sirtori M: Prenatal diagnosis of Sirenomelia. *J Ultrasound Med* 8:83-88, 1989.
6. Smith DW: Recognizable patterns of human malformation. Third edition, 484-487.
7. Foster A: Die Missbildungen Des Menschen, Nebst einem Atlas. Jena, Friedrich Manke, 1861, 1865.
8. Wolff E: La Science des Monstres. Paris, Gallimard, 1948.
9. Kallen B, Winberg J: Caudal mesoderm pattern of anomalies from renal agenesis to Sirenomelia. *Teratology* 9:99, 1973.
10. Smith DW, Jones KL: Recognizable patterns of human malformation. Genetic, embryologic and clinical aspects. Philadelphia, Saunders, 1982, pp 486-487.
11. Chandebois R: Origin of abnormality in a human simelian foetus as elucidated by our knowledge of vertebrate development. *Teratology* 36(1):11-22, Aug. 1987.
12. Stevenson R: Vascular steal: the pathogenetic mechanism producing Sirenomelia and associated defects of the viscera and soft tissues. *Pediatrics* 78(3):451-457, 1986.
13. Passarge E, Lenz W: Syndrome of caudal regression in infants of diabetic mothers: Observations of further cases. *Pediatrics* 37:672, 1966.
14. Stewart JM, Stoll S: Familial caudal regression anomaly and maternal diabetes. *J Med Genet* 16:17, 1979.
15. Von Lennep: A case of partial Sirenomelia and possible vitamin A teratogenesis. *Prenatal Diagnosis* 5:35-40, 1985.
16. Hilbelink: Sirenomelia analysis in the Cadmiun and lead treated golden Hamsters. *Teratogenesis Carcinog Mutagen* 6(5):431-440, 1986.
17. Wolff E: Les bases de la terotogenese esperimentale des vertebres amniotes, d'apres les resultats de methodes directes. *Arch Anat* 22:1-375, 1936.
18. Gembruch U: Artificial instalation of amniotic fluid as new technique for the diagnostic evaluation of case of Olygohidramnios. *Prenat Diag* 8:33, 1988.
19. Fitzmorris: Magnetic Resonance Imagins as an adjunct to Ultrasound: Detection of Sirenomelia. *J Ultrasound Med* 8:159-162, 1989.

PROCEDIMIENTOS INVASIVOS DIRIGIDOS POR ULTRASONIDO EN EL AREA PERINATAL (Experiencias de la Unidad de Perinatología del HUC)

Dra. Roxana La Manna, Dr. Walter Barrantes, Dr. Freddy Guevara,
Dr. Carlos Hernández, Dr. Eduardo Gil, Tec. Brandy Julian

Hospital Universitario de Caracas, Servicio de Obstetricia, Unidad de Perinatología

Desde el advenimiento del Ultrasonido de tiempo real, los diagnósticos que se pueden realizar en el área perinatal son cada vez más precoces y de mejor calidad, permitiendo desarrollar procedimientos invasivos intrauterinos con la finalidad no sólo diagnóstica sino también terapéutica.

En la Unidad de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas, contamos con la infraestructura tanto física como humana, que nos permite la realización de una serie de procedimientos invasivos dirigidos por ultrasonido, para precisar Dx. VIROLOGICO y CROMOSOMICO en muchos casos y servir en otros en forma terapéutica ante determinadas patologías.

El presente trabajo tiene como finalidad no la descripción teórica de los procedimientos, sino la preparación resumida de una serie de casos con determinadas patologías a las que se le realizaron procedimientos invasivos con equipos de Ultrasonido de tiempo real, sectoriales y lineales (convex), con Transductores de 3,5 MHz.

CASO 1

Se trata de un caso de Biopsia de Vellosidad Corial, la cual se realizó previa evaluación ecosonográfica del caso y localización placentaria.

El procedimiento se realizó por indicación de edad materna avanzada, para estudio cromosómico.



Figura N° 1-A: Muestra un corte longitudinal de la cavidad uterina, evidenciándose placenta en cara posterior del útero, se observan además partes fetales, y se aprecia imagen refringente lineal a nivel del cervix, correspondiendo a la punta del catéter, en el momento de su introducción.

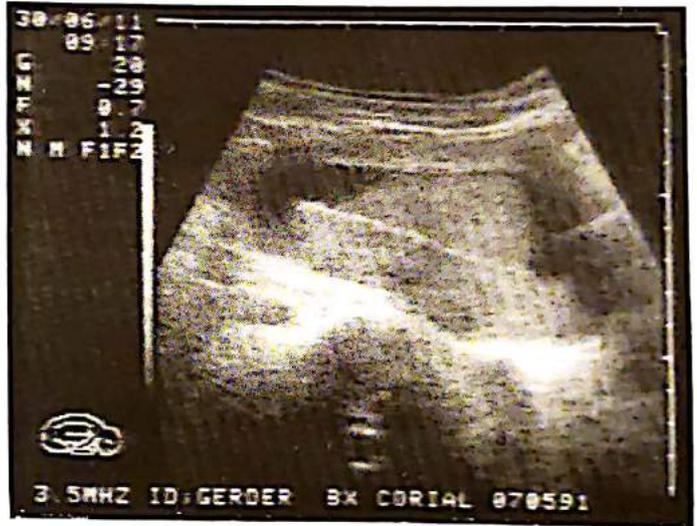


Figura N° 1-B: Se aprecia imagen refringente lineal, subcorial, que corresponde al catéter en el momento de la obtención de la muestra por aspiración de la misma.

El estudio genético reportó un Cariotipo Normal XX.

CASO 2

Pac. de 21 años de edad, de 20 Sem. de Gestación, IG, la cual es referida para evaluación ecosonográfica en la Unidad, por presentar altura uterina no acorde para la edad gestacional por F.U.R. A la exploración ecosonográfica se evidenció OLIGOHDAMNIOS SEVERO y TUMORACION QUISTICA a nivel del hemiabdomen fetal inferior, que pareció corresponder a una MEGA-VEJIGA, por su localización tan anterior y desde la porción inferior de la pelvis fetal, no lográndose apreciar las imágenes renales (Figura N° 2-A).

Se procedió a punzar dicha tumoración con una aguja N° 20, dirigido por ultrasonido, obteniéndose 60 cc de líquido xetrino, al cual se le realizaron estudios bioquímicos (osmolaridad y electrolitos) resultando normales.



Figura N° 2-A.



Figura N° 2-B: Se evidencia zona refringente puntiforme intra-vesical, que corresponde a la punta de la aguja, en el momento de la obtención de la muestra dirigida por ultrasonido.



Figura N° 2-C: Se aprecia imagen vesical fetal, en corte longitudinal, posterior a la punción.

A la paciente se le incluyó en el protocolo de LIQUIDO AMNIOTICO ARTIFICIAL, pudiéndose valorar de esta manera la Urodinamia fetal, con dilatación pielocalicial bilateral.

La paciente presentó trabajo de parto espontáneo, expulsando a las 24 Sem. de gestación y obteniéndose de Anatomía Patológica corroboración de una Estenosis Uretral Fetal.

CASO 3

Presenta la realización de una CORDOCENTESIS en una paciente de 38 años, con una gestación de 22 semanas, siendo la indicación del estudio genético, Edad Materna Avanzada.



Figura N° 3-A: Corte longitudinal de cavidad uterina, donde se evidencia placenta de localización en fondo y cara posterior de útero, apreciándose la inserción del cordón umbilical.

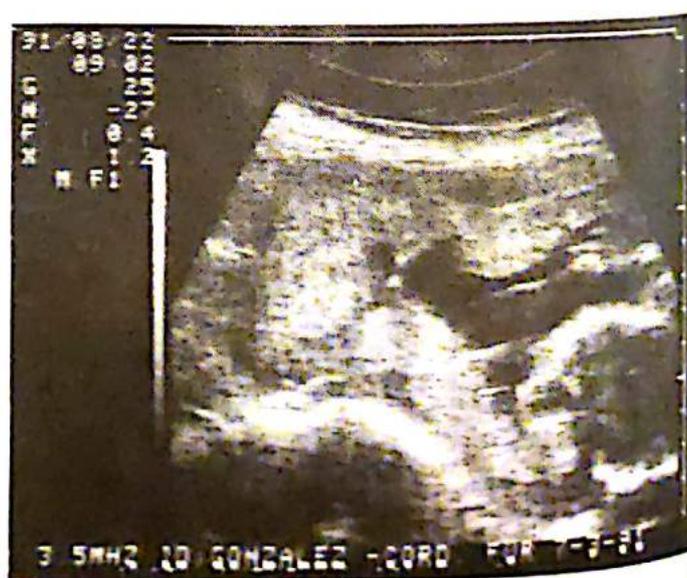


Figura N° 3-B: Se observan imágenes refringentes, segmentarias a nivel de la inserción del cordón umbilical en placenta, en el momento de aspiración de la muestra.

Una vez obtenido el material de estudio, se le realizaron pruebas para verificar que se trataba de sangre fetal y no materna (HCG-B, V.C.M., HEMATOCRITO y el test de KLEISHAUER BETKE).

El resultado del cariotipo fetal reportó estudio cromosómico normal, XY. Luego de la extracción de la aguja, se realizó vigilancia por ultrasonido en el sitio de la punción, no evidenciándose sangramiento activo, ni formación de hematoma, ni la presencia de Bradicardia Fetal.

CASO 4

Pac. de 25 años, IG, con embarazo de 36 Sem., la cual es referida a la Unidad para evaluación ecosonográfica, por presentar altura uterina no acorde para la edad gestacional por FUR.



Figura N° 4-A: Corte longitudinal, que muestra la tumoración de mayor tamaño protruyendo de la boca fetal, señalada entre los 2 calipers.

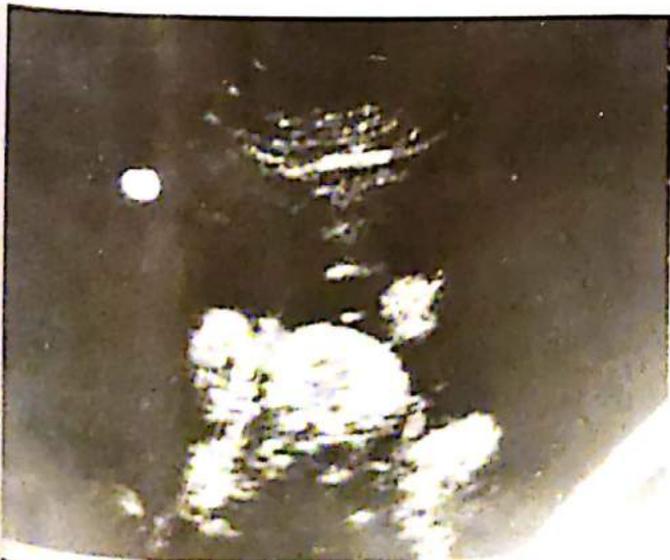


Figura N° 4-B: Corte transversal de las 2 tumoraciones, ecorefringentes, protruyendo por la boca fetal. Se aprecian imágenes refringentes segmentarias sobre la tumoración de mayor tamaño que corresponden a la pinza de Biopsia de Piel Fetal, en el momento de la toma de la muestra.



Figura N° 4-C: Muestra a la recién nacida a las 48 horas de vida, entubada vía endonasal, previo a su intervención quirúrgica, y se evidencia escoriación en el centro de la tumoración de mayor tamaño que corresponde a la zona de la toma de la muestra in útero.

Al momento del ultrasonido se evidencia: **HIDRAMNOS MODERADO**, con bolsillos de L.A. entre 8 y 9 cms (en profundidad) y las únicas malformaciones externas evidentes al momento de valorar los movimientos deglutorios fetales fueron 2 tumoraciones que protruían en forma intermitente de la boca fetal, refringentes, de 3x3 y 2x1 cms., respectivamente, unida esta segunda a un pedículo largo de aprox. 5 cms.

Se le realizó **ECO-DOPPLER** a las 2 tumoraciones, constatándose que no presentaban vascularización alguna.

Se realizó estudio citológico que reportó tumoración benigna y se constató madurez pulmonar fetal por amniocentesis, decidiéndose su resolución obstétrica por vía alta, previo manejo en equipo del caso, obteniéndose R.N. vivo, femenino, de 2.850 grs. y 53 cms. Apgar: 7 al min, no ameritando entubación endonasal al momento del nacimiento.

CASO 5

Pac. de 27 años, IIG, IIP, con gestación de 27 Sem., referida para estudios por tratarse de un caso de **HIDROPS FETAL NO INMUNOLOGICO**, apreciándose a su exploración ultrasonográfica un **HIDROTORAX BILATERAL**, que, según referencia del médico tratante, era de instalación reciente, lo que planteó la posibilidad diagnóstica de un Quilotórax como origen del Hidrops, en donde la **TORACOCENTESIS** constituiría un procedimiento diagnóstico y terapéutico.

Posterior a la realización de **TORACOCENTESIS** bilateral, y extracción de 60 cc de líquido xerino, se apreció expansión del pulmón derecho casi completa.

mente y mejoría evidente del lado izquierdo, corroborándose además mejoría de las resistencias vasculares por eco-doppler (Figura N° 5-B).



Figura N° 5-A: Corte transversal de tórax fetal, con edema subcutáneo, corazón con 4 cámaras en el centro del tórax, con imágenes anecoicas bilaterales correspondientes a HIDROTORAX BILATERAL.



Figura N° 5-B.

Se le realizaron estudios bioquímicos al líquido extraído descartándose la posibilidad de que se tratase de un QUILOTORAX.

A las 24 horas posterior a la punción, se apreció reinstalación del HIDROTORAX BILATERAL, manteniéndose conducta expectante y dejando evolucionar espontáneamente.

A través de esta pequeña síntesis en el manejo invasivo de algunas de las patologías que hemos valorado en la Unidad de Perinatología del HUC, hemos querido dar un aporte a todos los especialistas que se desempeñan en esta área, en nuestro medio.

Es de hacer énfasis en el hecho de que es de suma **IMPORTANCIA** la buena guía por ultrasonido que permita la visualización continua y completa del instrumental que se utiliza, para evitar lesiones fetales y maternas innecesarias.

El grado de resolución de los equipos de Ultrasonido con los que se cuenta hoy en día, además de la experiencia del explorador, permiten que cada vez más la realización de estos procedimientos invasivos se puedan realizar de una manera eficiente y segura.

BIBLIOGRAFIA

1. Fleischer AC, Romero R, Manning FA, Jeanty P, James Jr AE: The Principles and Practice of Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology. Fourth edition. 1991.
2. Carrera JM y Col.: Diagnóstico Prenatal. Editorial Salvat. 1987.
3. Bonilla-Musoles F y Col.: Diagnóstico Prenatal de las Malformaciones Fetales. Editorial JIMS. Barcelona. 1983.
4. Borruto F, Hansmann M, Wladimiroff JW: Fetal Ultrasonography. The Secret Life. 1981.
5. Eden Bohem Apleton and Lange. Assesment and Care of the Fetus. First edition. USA. 1990.
6. Hageman JR: Clínicas Perinatológicas de Norteamérica. N° 4, Dic. 1989. págs: 919-934.

HEMATOMA SUB CAPSULAR HEPATICO NO ROTO EN LA PRE-ECLAMPSIA SEVERA

Presentación de un Caso

Dra. Bertha Montero de González

Policlínica Barquisimeto

RESUMEN

Se presenta un caso de Hematoma Sub-Capsular Hepático No Roto, como complicación en la pre-eclampsia severa.

El cuadro clínico se instaló después del parto gemelar por cesárea, con una sintomatología caracterizada por: dolor abdominal en banda epigástrica de Chaussier, anemia moderada a grave y hepatomegalia dolorosa a expensas del lóbulo derecho.

El diagnóstico se confirmó mediante el uso de métodos para-clínicos por imágenes: RX, TAC y US.

Se mantuvo como hematoma, sin complicarse con ruptura, involucionando hasta su recuperación total.

El Ultrasonido resultó ser de gran utilidad en el manejo de estas lesiones.

INTRODUCCION

Tomando en consideración las complicaciones médicas que pueden presentarse en las diferentes modalidades clínicas de la Hipertensión Arterial Inducida por el embarazo y su influencia en el incremento de la morbimortalidad perinatal como ha sido expuesto ya en la literatura nacional y extranjera (1, 2, 3, 4, 5, 6), se presenta un caso de HEMATOMA SUBCAPSULAR HEPATICO NO ROTO, complicación sumamente grave que puede ser mortal.

Para el diagnóstico, a la clínica se aunó el Ultrasonido, el cual demostró ser altamente eficaz, incluso prioritario a otros métodos de diagnóstico por imágenes e indicado si queremos hacer: primero un diagnóstico precoz ante la presencia clínica de pre-eclampsia grave y signo de "Barra epigástrica de Chaussier", dolor intenso epigástrico que traduce la distensión de la cápsula de Glisson por formación del hematoma; y segundo si queremos hacer un seguimiento de las condiciones y evolución del hematoma hacia la estabilización, ya que si se presenta la ruptura, las características clínicas cambian presentándose signos patognomónicos de hemorragia interna.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente de 23 años, procedente del medio suburbano, Enfermera Profesional, Igesta-Ipara, cursando una gestación gemelar. Desde la 33 semanas de embarazo comienza a presentar cifras tensionales altas (140-100 mm de Hg) las cuales van aumentando paulatina-

mente a pesar de la medicación establecida, pudiendo clasificarse como Pre-eclampsia Grave, lo que obliga a su hospitalización en el Hospital "Pastor Oropeza" del S.S.O., donde permanece 2 semanas. Después de las 35 semanas aparecen otros signos pre-eclámpticos como la hiperreflexia, edemas y proteinuria. A las 36 semanas presenta epigastralgia moderada y se decide interrupción del embarazo. La paciente entra en trabajo de parto y es hospitalizada nuevamente. Las cifras tensionales no se controlan y el parto se resuelve por cesárea. Se obtienen dos fetos masculinos de 2.500 y 2.800 grs. en buenas condiciones.

A las 6 horas de la intervención, la paciente refiere presentar epigastralgia intensa, dolor en hipocondrio derecho con irradiación a la región dorso-escapular respectiva. A la palpación el hipocondrio es doloroso y se palpa borde hepático anterior a dos traveses de dedo debajo del reborde costal. Se sospecha complicación hepática hemorrágica y se piden exámenes complementarios: Rx de tórax, TAC y Ecosonografía, Hematología.

La Rx Tórax reporta (Figura N° 1): Transparencia pulmonar conservada. Importante elevación del hemidiafragma derecho. Signo indirecto radiológico de aumento de tamaño del hígado.



Figura N° 1: Marcado por la flecha, se observa el hemidiafragma derecho elevado.

La Tomografía (Figura N° 2) reportó lo siguiente: "En los cortes tomográficos practicados observamos hígado aumentado de manera importante, apreciándose imagen hipodensa, con valores de atenuación bajos, correspondientes a líquidos que se ubican en el lóbulo hepático derecho hacia su borde lateral, observándose en casi todos los cortes practicados. La vesícula se ve sin cálculos. Vasos sin alteraciones focales en su parénquima. Riñones de forma, tamaño y posición normales con buena eliminación del contraste yodado, observándose discretamente dilatación de las pelvis renales a predominio del lado derecho. Pequeño derrame pleural basal posterior derecho. Grandes vasos de calibre normal. No observamos crecimientos ganglionares peri aórticos. Dr. Torrado".

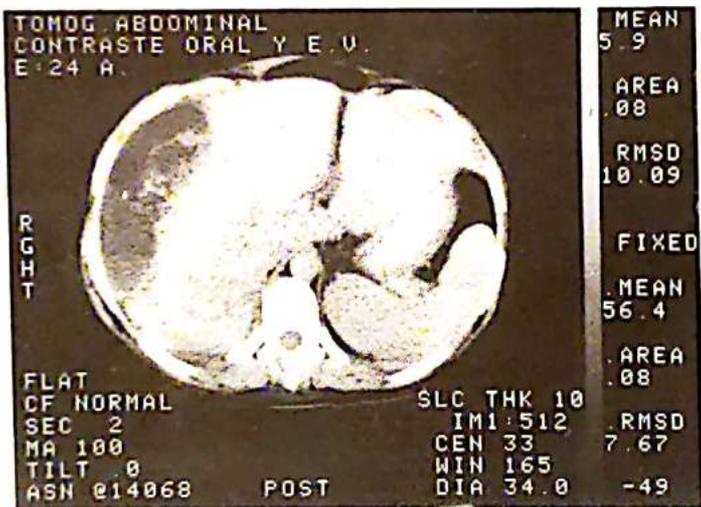


Figura N° 2: Obsérvese la imagen tomográfica, marcada con un punto la zona correspondiente al hematoma en uno de los cortes reportados.

El Ultrasonido hepático (Figuras N°s. 3, 4, 5, 6) reportó: Se observa imagen ecosonográficamente mixta de límites bien definidos, con zonas de hiperecogenicidad irregulares bordeando otras hipoeecogénicas y anecoicas simulando cavidades llenas de líquidos. Las imágenes descritas se encuentran ocupando el lóbulo derecho del hígado, y un tamaño que desde el borde antero-superior al inferior es de 16 cm en sentido longitudinal y 7 cm en sentido trasversal. El resto del órgano se visualiza con patrón ecosonográfico dentro de lo normal. En conclusión, se hace el diagnóstico de: Hematoma Subcapsular Hepático.

Otros estudios paralelos demostraron: anemia, daño hepático y proteinuria en las muestras correspondientes.



Figuras N°s. 3 y 4: En cortes transversales sobre hígado, a nivel de 4° y 5° espacio intercostal derecho, la imagen ecográfica mixta (zonas ecogénicas distribuidas irregularmente y bordeando zonas sin ecos que simulan cavidades llenas de líquidos), localizadas hacia superficie del lóbulo derecho, diferenciándose bien del resto de tejido sano.

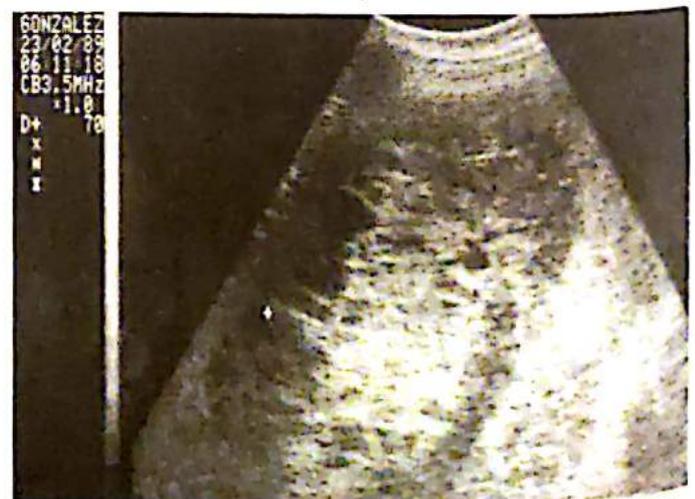


Figura N° 5: Imagen obtenida a la semana de evolución. Nótese los cambios del ecopatrón, el aumento de la ecogenesidad que correspondería a los procesos de organización del hematoma.

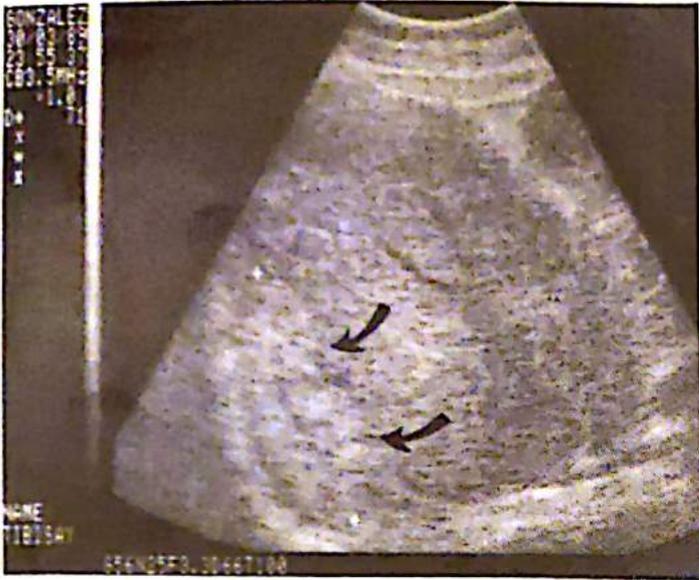


Figura Nº 6: Imagen ecográfica obtenida a los 75 días. Es evidente la disminución del tamaño de la lesión y la tendencia a la restitución de un ecopatrón hepático hacia la normalidad, la cual se obtuvo totalmente a los 90 días.

DISCUSION

El hematoma subcapsular hepático y su ruptura espontánea o inducida es una de las complicaciones más temibles en la práctica obstétrica, conlleva a situaciones de urgencia médica-quirúrgica y una gran mayoría de los casos resultan irrecuperables. Se establece como consecuencia de la serie de alteraciones fisiopatológicas que ocurren en los procesos toxémicos.

Su frecuencia, podríamos decir que no está bien establecida; T. Monroy, en su trabajo publicado sobre el tema en 1965, lo reporta como extremadamente infrecuente (7). Y más recientemente, para 1988, Gutiérrez y col. (8) refiriéndose a hallazgos anatómo-patológicos post-mortem en eclámpicas reporta: un 21,3% de hematomas no rotos y un 13,1% de hematomas rotos en un total de 61 autopsias. De tal manera que podríamos deducir que son patologías más frecuentes de lo que pensamos y que generalmente son hallazgos del patólogo en autopsias.

Este caso correspondió a un grupo de 179 pacientes con pre-eclampsia grave que fueron atendidas en el Hospital "Dr. Pastor Oropeza" del S.S.O. de Barquisimeto durante los años de 1983-1988. Aunque el caso fue resuelto posteriormente en clínica privada de la misma localidad, de tal manera que podríamos decir que significó un 1,79% en el transcurso de 5 años en el S.S.O.

En la clínica prevalece desde el punto de vista sistémico, la hipertensión arterial y la mala perfusión de los tejidos debido al vaso espasmo final generalizado (9, 10). Localmente a nivel de órganos vitales como hígado, cerebro, riñón, pulmones, etc., se manifiestan con una serie de alteraciones anatomopatológicas características, dependientes de estas ubicaciones.

Específicamente, a nivel de hígado podemos observar lesiones macroscópicas donde la más típica es la necrosis hemorrágica en la periferia de los lóbulos, más frecuente en el lóbulo derecho, observándose zonas rojizas e irregulares que pueden ir más allá de la cápsula de Glisson (11). En las lesiones microscópicas las zonas de necrosis y hemorragias se inician en los espacios portales asociados a dilatación y trombosis de los vasos.

El hepatocito se carga de grasa y ejerce compresión sobre estos vasos para finalmente ocurrir necrosis y ruptura. Se reportan también cambios degenerativos endoteliales que unidos a las alteraciones de coagulación sanguínea tienen un papel preponderante en la hemorragia, hechos establecidos por Sheehan en 1973 (12, 13).

El hematoma subcapsular puede persistir como tal o bien pasar a la ruptura, la cual puede ser espontánea o desencadenada por traumatismos, involucrados como tales están las mismas contracciones uterinas, contracciones del diafragma, convulsiones, compresiones en el epi e hipocondrio, es decir, todo lo que pueda aumentar la presión intraabdominal. Lo ideal sería mantenerlo en la fase de hematoma subcapsular, para lo cual es fundamental el diagnóstico precoz y adoptar conductas conservadoras y expectantes, orientados clínicamente por la epigastralgia o signo de Chaussier ya que cuando se rompe éste desaparece y se establece la clínica típica de hemorragia interna, siendo entonces de conducta quirúrgica y el pronóstico es sombrío. Es causa de mortalidad directa por hemorragia o bien concomitante a la agresividad del proceso toxémico.

En nuestro caso, específicamente, el uso de métodos de diagnóstico por imágenes, nos afianzó el concepto de que el empleo de la Ultrasonografía es mejor y de primera elección no sólo para la caracterización de lesiones, sino también en la instrumentación por considerar que se trata de una lesión "frágil", que movimientos bruscos, traslado del paciente, etc., pueden contribuir a una ruptura; además la ecosonografía va todavía más allá en el sentido de que al establecerse controles periódicos posteriores se puede observar la evolución, organización y finalmente la reabsorción y restablecimiento de la ecoestructura del tejido hepático normal.

Sólo cabe mencionar ahora la posibilidad de diagnóstico diferencial con otras lesiones hepáticas preexistentes como podría corresponder a algunos tumores benignos entre los cuales se citan con una frecuencia del 73% en la mujer y con un predominio en el lóbulo derecho del hígado, este es el hemangioma cavernoso (14), y cuyas imágenes ecosonográficas podrían ser similares al hematoma.

Indudablemente que es la asociación del Ultrasonido y la clínica lo que tiene un valor sustancial e insustituible en el diagnóstico.

BIBLIOGRAFIA

1. Agüero O, Aure M, Alezard L: Eclampsias fatales. **Rev Obst Gin de Venezuela, Vol XXXVII N° 4, 1977.**
2. Crespo GJ de J: Mortalidad Materna en el Hospital Central "A.M. Pineda" de Barquisimeto (1939-1974). **Rev Obst Gin de Venezuela, Vol XXX N° 3, 1970.**
3. Agüero O, Torres JJ: Mortalidad Materna en la Maternidad Concepción Palacios (1939-1974). **Rev Obst Gin de Venezuela.**
4. Da Silva A, Sandia I y Col.: Toxemia en el Hospital "Miguel Pérez Carreño" **Rev Obst Gin de Venezuela, Vol XL N° 1, 1980.**
5. Mundaraín A, Garra de Tapa D, Tapa P: Eclampsia en la Maternidad Santa Ana. **Rev Obst Gin de Venezuela, Vol XL N° 1, 1980.**
6. Agüero O, Torres J: Mortalidad Materna en la Maternidad Concepción Palacios (1975-1981). **Rev Obst Gin de Venezuela, Vol XLV N° 2, 1985.**
7. Monroy-Pitaluga T: Ruptura hepática espontánea en la Maternidad "Concepción Palacios" (1975-1986). **Rev Obst Gin de Venezuela, Vol XL N° 4, 1965.**
8. Gutiérrez O, González-Blanco M y Col.: Mortalidad materna en la Maternidad "Concepción Palacios" (1975-1986). **Rev Obst Gin de Venezuela, Vol VIII N° 2, 1988.**
9. Creasil-Resnil: Medicina Materno Fetal. Editorial Panamericana. Buenos Aires. 1987.
10. Gleicher N: Medicina Clínica en Obstetricia. Editorial Panamericana. Buenos Aires. 1987.
11. Obstetricia. Williams. Editorial Salvat, S.A. 1973.
12. Sheehan H, Lynh J: Pathology of Toxemia of Pregnancy. Churchill Livingstone. Edimburgo y Londres. 1973.
13. Roderich NM, Mac Sween y Col.: Pathology of the Liver. Second edition. Churchill Livingstone. Edimburgo-Londres. 1987.
14. Mittelstaedt CA: Ecografía Abdominal. Editorial Doyma. 1990.

PATOLOGIA ESCROTAL. CORRELACION CLINICO ECOGRAFICA

Dra. Reina Pinto, Dr. Roger Pirela, Dra. Tibaíre Iturriza, Dra. Eira Velásquez, Dr. Pedro Unshelm

Médicos Radiológicos. Hospital "Dr. Miguel Pérez Carreño"

INTRODUCCION

La afección escrotal es una causa común de consulta en los Servicios de Urología y Cirugía (18%-20%) y hasta la aparición del US en la Imagenología Escrotal (en los años de 1974-1976, introducido por Miskin-Bain y Shawer), el examen físico, la transluminación y la exploración quirúrgica, eran los únicos medios seguros para examinar el contenido escrotal. Aunque los dos primeros probaron ser adecuados para la mayoría de los pacientes, presentan muchas limitaciones, entre ellas: dificultad en la palpación de un escroto doloroso o edematoso, la incapacidad para distinguir en forma absoluta el origen de una masa escrotal, es decir, genital o extragenital, testicular o extratesticular. Además, la imposibilidad en definir la naturaleza de la masa, su benignidad o no, así como la coexistencia de procesos simultáneos u ocultos.

Todos estos inconvenientes fueron superados con el Ultrasonido, especialmente el US de alta frecuencia y tiempo, el cual tuvo un gran impacto positivo en la precisión diagnóstica de las enfermedades escrotales. Adicionalmente, esta modalidad de imagen escrotal presenta múltiples ventajas: no invasivo, indoloro, bajo costo, rápido y fácilmente reproducible, así como una elevada sensibilidad.

En nuestra investigación, los principales objetos son: determinar la sensibilidad y especialidad del US en la patología escrotal y determinar el grado de correlación del US escrotal con el diagnóstico definitivo (anatomía patológica y/o seguimiento clínico: Prolongado) y no con otras modalidades de imagen, esto con el fin de demostrar el valor real del US como método diagnóstico.

MATERIAL Y METODO

Se estudió en forma prospectiva el contenido escrotal de 500 pacientes, en un período de 19 meses (Febrero 90 - Octubre 91), practicándose una o más exploraciones sonográficas. Inicialmente fueron divididos en dos grupos: un Grupo Control, constituido por 40 sujetos voluntarios, entre 20-60 años de edad, seleccionados al azar y que no referían historia de enfermedad escrotal, este grupo serviría para revisar los aspectos de la anatomía sonográfica así como para el establecimiento de una línea de base "normal". Por otro lado, el segundo Grupo estaba formado por 460 sujetos, entre 6 meses y 81 años de edad, referidos a la Unidad de Ecografía por presentar sospecha clínica de patología escrotal.

En ambos grupos se estimó la ecogenicidad y dimensiones de las estructuras testiculares y extratesticulares de aspecto normal o patológico. Se utilizó un equipo de marca comercial (Siemens SL1) con transductor de 7,5 MHz de tiempo real, sectorial y de alta resolución. Los hallazgos sonográficos fueron registrados mediante informes escritos, y en la mayoría de los casos evidencia fotográfica, comparándose posteriormente con los resultados de anatomía patológica, hallazgos quirúrgicos y/o seguimiento clínico prolongado.

TECNICA

Se colocaba al paciente en decúbito supino, muslos en ligera abducción y se le indicaba realizar la tracción superior del pene hacia el abdomen con el fin de exponer y elevar la bolsa escrotal. Se iniciaba el estudio mediante la técnica de contacto directo y con cortes transversales simultáneos de ambos hemiescrotos, y luego se exploraba cada hemiescroto por separado con cortes longitudinales, transversales y oblicuos. Adicionalmente, en los casos necesarios, se realizaban maniobras especiales y palpación del contenido escrotal durante el US, eventualmente se complementaba con US abdominal.

RESULTADOS

Apariencia Sonográfica del Escroto en el Grupo Control:

El rango etario predominante eran pacientes jóvenes (20-40 años). El testículo se mostró como una estructura ovoide, de bordes bien definidos, con ecos en su interior de mediana amplitud, homogéneos, de textura granular, fina, brillante, que típicamente presentaba una banda ecogénica hacia su polo superior y de trayecto sagital, la cual correspondía al mediastinun testis. El tamaño promedio testicular fue de 40x19 mm en los diámetros longitudinal y transversal, respectivamente. El epidídimo se identificó como una estructura triangular u ovoidea hacia el polo posterosuperior del testículo, isoecoico o ligeramente hipercoico en relación al testículo en el 86% de los casos. Se determinó su diámetro mayor a nivel de la cabeza en un corte transversal, su promedio osciló entre 7-8 mm. Adicionalmente, se detectó líquido peritesticular en el 77% de los sujetos del Grupo Control, medido en milímetros, su valor fue de 4 mm. Por último, se midió el espesor de la piel escrotal en el 60% de los

sujetos y el promedio fue de 2,8 mm. Es importante señalar que se detectó patología escrotal en el 15% de los sujetos asintomáticos (Tabla N° 1 y Gráfico N° 1).

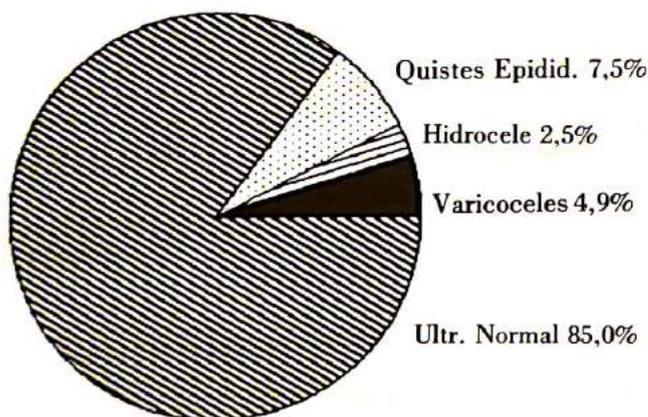
TABLA N° 1

Hallazgos Sonográficos en 40 Sujetos Asintomáticos (Grupo Control)

Edad (años)	21-40	40-60	60 y más
N° Pacientes	28	9	3
Tamaño del Testículo			
TD	41 x 20 mm	40 x 20 mm	38 x 17 mm
TI	39 x 19 mm	39 x 20 mm	37 x 17 mm
Tamaño del Epidídimo	7-18 mm	8-12 mm	5-9 mm
Líquido Peritesticular	0-4 mm	0-6 mm	2-8 mm
Grosor de la Piel	1-3 mm	1-3 mm	1-6 mm

GRAFICO N° 1

Hallazgos Patológicos en 4 Sujetos Asintomáticos de Enfermedad Escrotal



Hallazgos Sonográficos en Pacientes Referidos por Síntomas Escrotales:

En la serie de 460 pacientes se logró confirmar el diagnóstico definitivo en 370 de ellos (81%) y los 90 restantes fueron excluidos debido a la imposibilidad en la consecución de datos clínicos definitivos o diagnósticos finales (ver Tabla N° 2). De los 370 pacientes, 267 fueron reportados al US como patológicos (72%) y 103 US normales (28%). Los hallazgos patológicos al US, se discriminaron en tres renglones: extratesticulares, intratesticulares y combinados o mixtos (ver Gráfico N° 3). La patología extratesticular fue la más frecuente: 75% de los casos, y las entidades más importantes de este grupo eran el varicocele y el quiste de epidídimo. Las lesiones intratesticulares se presentaron en el 7,8% de los casos (ver Gráfico N° 4), representados principalmente por los hematomas testiculares (ver Gráfico N° 5).

TABLA N° 2

Población Explorada por Ultrasonido y su Distribución

N° de Ecos Realizados	500
N° de Ecos Patológicos	357
N° de Ecos Patológicos Comprobados	267
N° de Ecos Normales	103
N° de Ecos en Grupo Control	40

GRAFICO N° 2

Distribución de los Motivos de Consulta de Enfermedad Escrotal

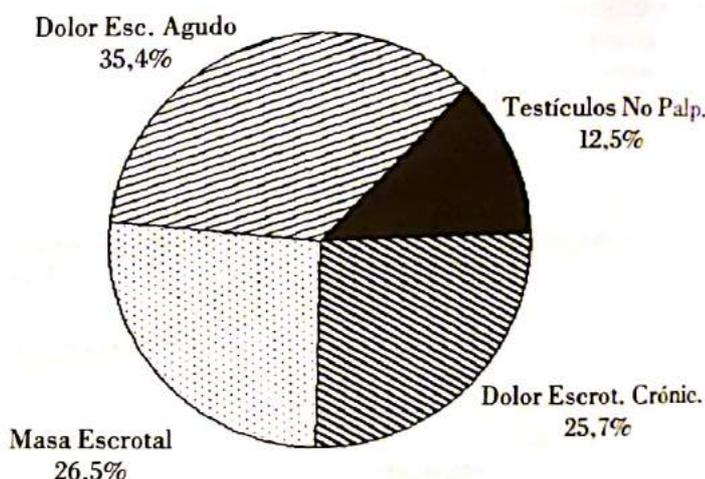


GRAFICO N° 3

Distribución de los Hallazgos Sonográficos en 267 Pacientes con Ecos Patológicos

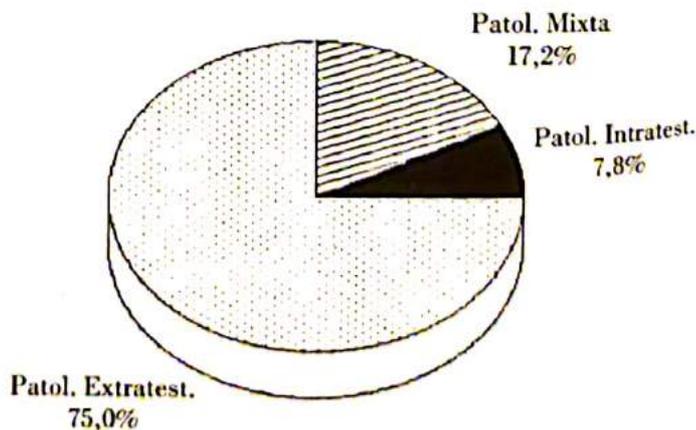
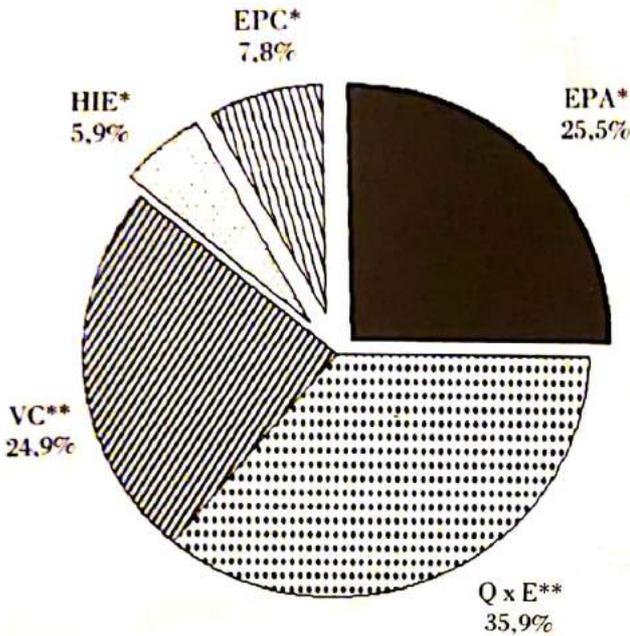


GRAFICO N° 4

Distribución de las Lesiones Extratesticulares en Porcentaje

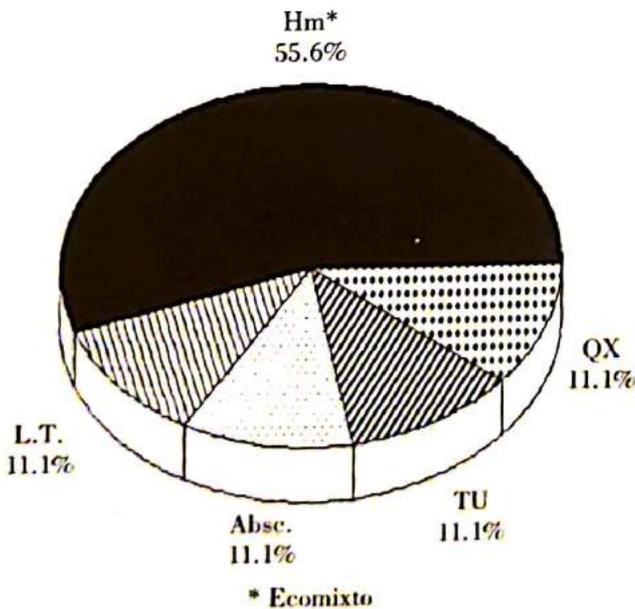


* Aspecto Mixto — ** Aspecto Quístico

HI: Hidrocele
 VC: Varicocele
 EPC: Epididimitis Crón.
 QxE: Quiste Epidídimo
 HIE: Hernia Inguinoescrotal
 EPA: Epid. Aguda

GRAFICO N° 5

Distribución de las Lesiones Intratesticulares

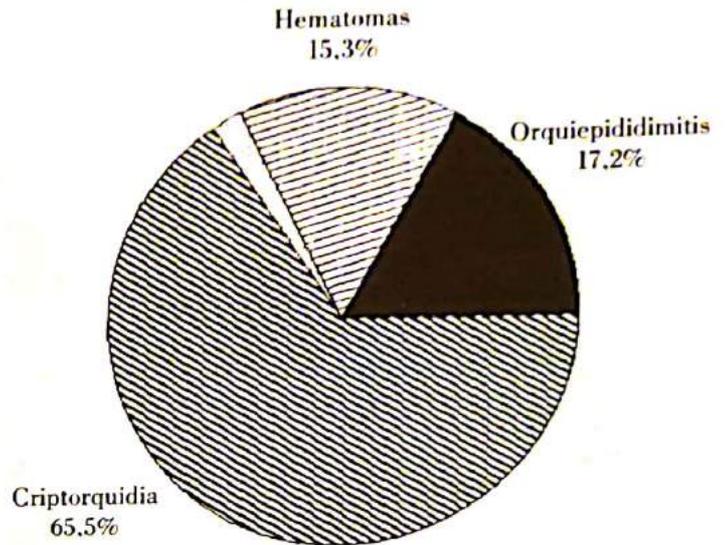


* Ecomixto

Hm: Hematoma testicular
 L.T.: Laceración traumática
 Qx: Quiste
 Tu: Tumor Seminoma

GRAFICO N° 6

Distribución de las Lesiones Combinadas



Por último las lesiones mixtas del escroto se presentaron en el 17,2% de los casos y la entidad más frecuente era la criptorquidia (ver Gráfico N° 6).

TABLA N° 3

Indicación Clínica	Dx. Final Grado Correlación US
Dolor Escrotal Agudo (130)	97,6%
Dolor Escrotal Crónico (95)	95,7%
Masa Escrotal (98)	98,9%
Testículos No Palpables (47)	100,0%

TABLA N° 4

Resultados Estadísticos

	Ultrasonido Escrotal		
	Global	Extratesticular	Intratesticular
Sensibilidad	99,34%	99,48%	95,23%
Especificidad	94,30%	93,60%	95,00%
Valor Predictivo (+)	98,06%	97,00%	95,23%
Valor Predictivo (-)	98,00%	98,80%	95,00%
% F (+)	1,93%		
% F (-)	2,83%		

% F (+): Porcentaje de Falsos Positivos
 % F (-): Porcentaje de Falsos Negativos

El análisis estadístico reportó valores de sensibilidad global de 99,34% y especificidad global de 94,49%. Se detectaron 6 falsos positivos (5 varicoceles y un TU testicular), y 2 errores diagnósticos: 1 hematoma y 1 torsión (ver Tabla N° 4). Se determinó la correlación clínico-ecográfica, estableciéndose valores que oscilaban desde 9,7% de efectividad diagnóstica hasta 100%.

DISCUSION

La exploración sonográfica cada día gana mayor reconocimiento como procedimiento importante en la evaluación de las lesiones escrotales y son muchos los autores que han señalado sus ventajas, entre ellas: es un método rápido, reproducible, de bajo costo, no invasivo e indoloro, altamente sensible y de especificidad variable (3, 10, 8, 17, 21, 20, 29).

En nuestro estudio empleamos la técnica de Clark (13), evitando el uso de soporte escrotal, y realizando de forma rutinaria la palpación de su contenido. Los hallazgos sonográficos de nuestro grupo control coincidieron con los de otros autores (29, 20, 32, 24), aunque muy pocos de ellos realmente trabajaron con sujetos asintomáticos, excepto los trabajos de Mónica Leung (24). El criterio ecográfico fundamental de normalidad testicular era la presencia de ecos de mediana amplitud, homogéneos y la identificación del mediastinum testis; pequeñas diferencias de tamaño entre los testículos (menor del 10%) no fueron tomadas en cuenta.

Se detectó líquido peritesticular en escasa cantidad en la mayoría de los sujetos normales, lo cual coincide con otras series (3, 24). El tamaño del epidídimo y el espesor de la piel escrotal no presentaron diferencias significativas en relación a otras series.

En el grupo referido por enfermedad escrotal, los hallazgos sonográficos patológicos fueron divididos en tres renglones: intratesticular, extratesticular y mixta; clasificación propuesta por Sample (29), la cual tiene la ventaja que ofrece respuesta a la interrogante clínica más importante: determinar si hay una lesión dentro o fuera del testículo, ya que las primeras son fundamentalmente malignas y las segundas casi siempre benignas.

En otras series (18, 28, 26, 30 y 39) la frecuencia de las lesiones extratesticulares oscila entre 40% y 90%, las lesiones intratesticulares entre un 10% y un 60%, y las mixtas entre un 7% y un 20%.

Nuestros resultados se encuentran incluidos en estos rangos, sin embargo, en las lesiones testiculares y mixtas de nuestra serie difieren de otros estudios en cuanto al tipo de patología más frecuente.

Las lesiones extratesticulares son las más frecuentes en todas las series, habitualmente su aspecto sonográfico es quístico, lo cual es ventajoso ya que permite el diagnóstico relativamente fácil de la mayor parte de las enfermedades escrotales. En esta investigación el hidrocele, el varicocele y el quiste de epidídimo fueron las

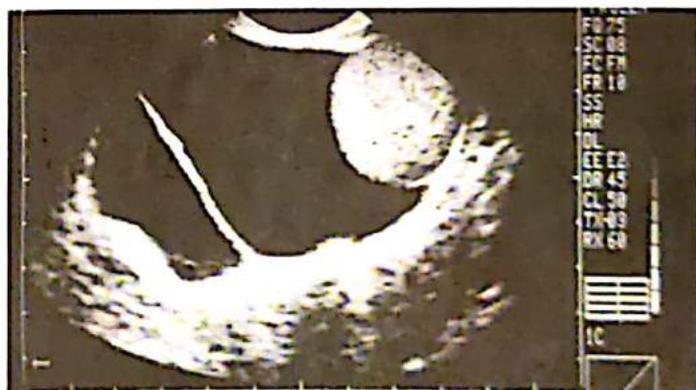
lesiones extratesticulares más frecuentes, coincidiendo con la mayoría de los trabajos realizados.

Las lesiones exclusivamente testiculares fueron poco frecuentes y casi todas de origen traumático y el hematoma testicular fue el hallazgo sonográfico más frecuente. Este resultado no coincide con otras series (tumores sólidos), en parte era debido a la existencia de Centros de referencia Oncológicos próximos.

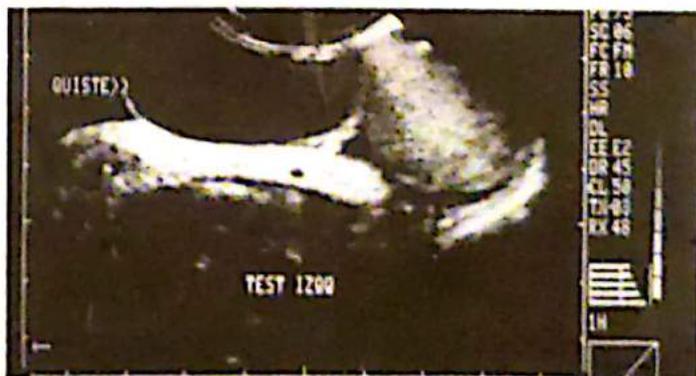
Las lesiones mixtas de esta serie en más del 60% eran criptorquidias, a diferencia de la mayoría de los trabajos recientes (orquiepididimitis), este resultado se debe a que un porcentaje importante del grupo referido eran niños, adolescentes y adultos jóvenes, en los cuales esta entidad es relativamente frecuente.

Aspecto Sonográfico de las Lesiones Extratesticulares Más Frecuentes:

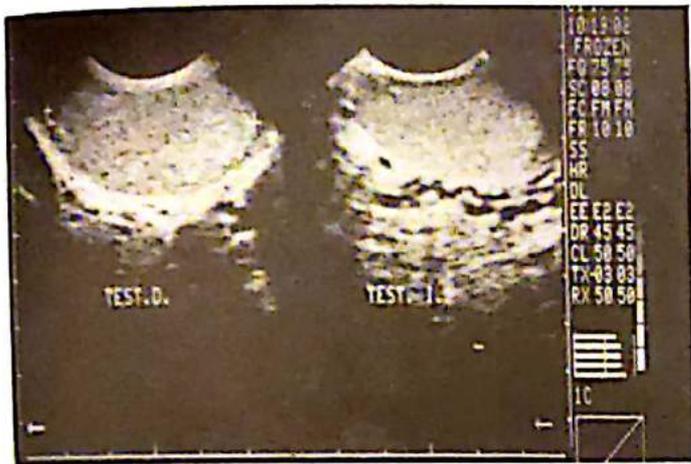
El varicocele se evidenció como una imagen tubular sonoluciente de diámetro mayor a 1,5 mm. a nivel del plexo pampiniforme dilatado o mayor de 2 mm. en la vena de drenaje principal, este fenómeno exacerbado con la maniobra de valsalva. Los quistes de epidídimo y espermatocelos se observaban como imágenes quísticas redondeadas, habitualmente en la cabeza del epidídimo y casi siempre del lado derecho. Las hernias inguino escrotales se caracterizaron por la presencia de reverberación y peristaltismo, al igual que la extensión hacia el canal inguinal. El hidrocele se observó como una colección líquida, siempre anterior al testículo, y aperistáltica y sin extensión al canal inguinal.



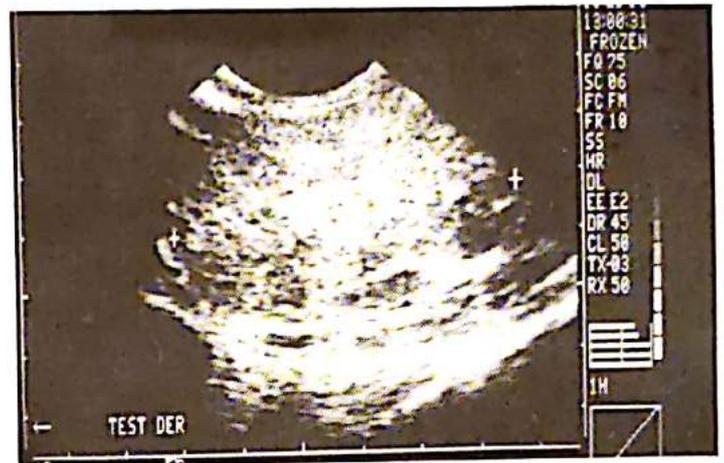
Hidrocele



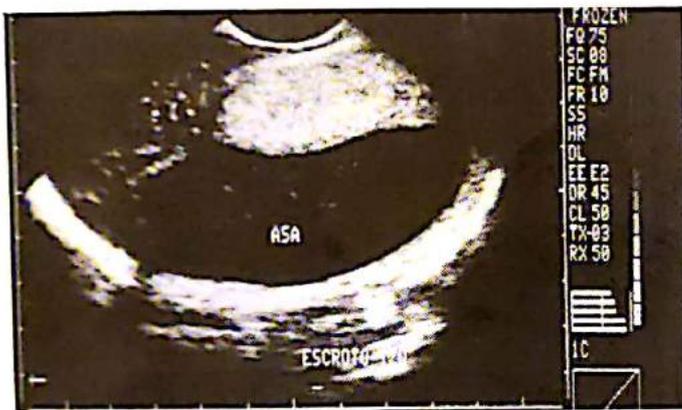
Quiste Epidídimo



Varicocele Izquierdo



Tumor Testicular Seminoma



Hernia Inguinoescrotal

Aspecto Sonográfico de las Lesiones Intratesticulares:

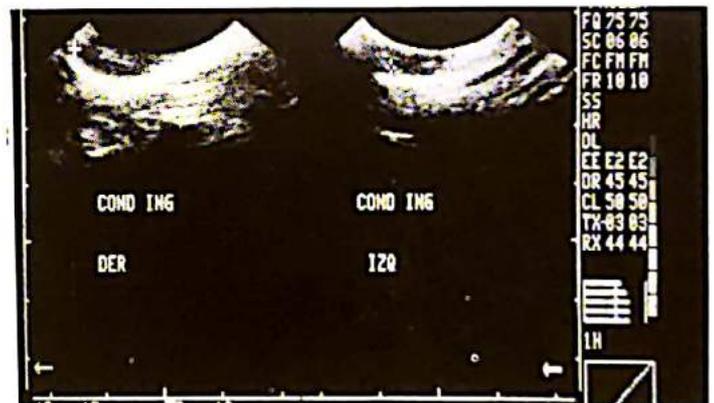
El hematoma testicular se observó al inicio como un área ecomixta en un testículo aumentado de tamaño, acompañado o no de hidrocele reactivo o hematocele; en el período de un mes evoluciona hacia una estructura anaecoica con septos de bordes irregulares y reducción progresiva de su tamaño (ecopatrón dinámico). El TU testicular en nuestra serie correspondió a un seminoma, el cual se mostró como un testículo aumentado de tamaño y ecomixto, sin afectación de epidídimo ni de piel escrotal.

Aspecto Sonográfico de las Lesiones Mixtas:

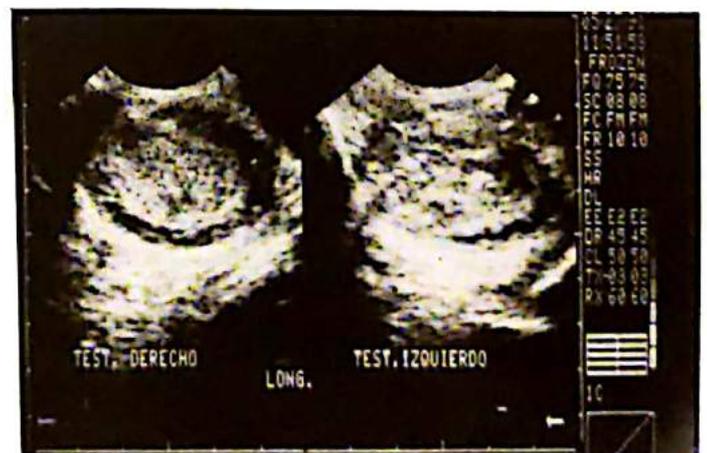
El testículo no descendido (criptorquidia) se localizaba casi siempre en el canal inguinal, próximo al anillo superficial, como una estructura ovoidea hipoeoica y con evidencia de mediastinum testis. La hipotrofia testicular se consideró cuando uno de los testículos presentaba reducción de su tamaño mayor al 15% en forma comparativa, adicionalmente la mayoría son hipoeoicos.



Hematoma Testicular con Hematocele



Criptorquidia Bilateral



Orquitis Bilateral

CONCLUSION

En base a nuestra experiencia el US escrotal es una modalidad de imagen altamente sensible y específica (valor predictivo positivo y negativo de 98), pudiendo distinguir entre un escroto sano y otro patológico, localizar la lesión, así como definir su naturaleza, extensión y en muchos casos el pronóstico. En razón de lo antes expuesto consideramos al US escrotal como primer examen para-clínico en cualquier paciente con sospecha de enfermedad intra o extratesticular.

BIBLIOGRAFIA

1. Alexander G: Testicular cancer ris in boys with maldescende testic. *Journal Urology* 138:1214-1215, Nov. 1987.
2. Alexander C: El testículo. Diagnóstico por imagen. *L Pedroza* 2:1000-1008. 1987.
3. Arger PH and ADD: Prospective analysis of the value of scrotal ultrasound. *Radiology* 141:763-766, December 1981.
4. Bahsson RR: Sonography characteristic of epidermoid cyst of testis. *Urology* 355:508-510, June 1990.
5. Bird H, Rosenfield A: Ultrasonography in testicular torsión. *Radiology* 147:527-534, May 1983.
6. Bloom D, Depietro M: Extratesticular dermoid cyst and fibrous dysplasia of epididymis. *The Journal of Urology* 137:996-997, December 1986.
7. Marthin B: Ultrasonography of the acute scrotum. *Journal Clinical Ultrasound* 15:34-37, January 1987.
8. Brooe R, Iaing-Faye C and ADD: *American Journal Radiology* 141:993-995, Nov. 1987.
9. Cadigan P: Polyorchidism diagnosed by ultrasound. *The British Journal of Radiology* 62:82-83, 1987.
10. Carroll B, Gross DM: High frequency scrotal sonography. *American Radiology* 140:511-515, March 1983.
11. Cunningham J: Fionographic finding in clinical unsuspect acute and chronic scrotal hamtocele. *American Journal Radiology* 140:749-752, April 1983.

ASPECTO ECOGRAFICO DEL TERATOMA QUISTICO BENIGNO DE OVARIO

Dr. Oscar Tenreiro Picón, Dra. Tibaire Iturriza

Unidad de Ultrasonido, Servicio de Radiodiagnóstico, H.M.P.C.

RESUMEN

El teratoma quístico benigno de ovario, es una lesión tumoral congénita que puede contener todas las capas de células germinales con grado variable de diferenciación y madurez. Por ello, su apariencia es irregular e inconstante dependiendo de la composición individual de cada lesión. Así mismo, su aspecto ecográfico no es característico en más de un 50% de los casos, pudiendo llegar a simular desde lesiones quísticas puras hasta tumores sólidos, e incluso no observarse existiendo masa palpable.

En el presente trabajo se exponen varios casos evaluados en nuestra Unidad con la variabilidad ecográfica de presentación de esta patología.

INTRODUCCION

El teratoma quístico benigno de ovario (quiste dermoide), es una lesión tumoral congénita que contiene dos o más capas de células germinales con grado variable de diferenciación y madurez (1), lo que condiciona un amplio espectro de características ecográficas que han sido revisadas con diferentes criterios en la literatura especializada.

Su incidencia ha sido reportada entre un 10 a 25% de todos los tumores de ovario, siendo la gran mayoría en la edad productiva. Puede ser bilateral y en diferentes series se reporta una frecuencia entre 0,8-1,5% de todos los tumores de ovario. Aunque su malignización es infrecuente, ha sido señalada entre un 0,2-2% en pacientes mayores de 40 años (2, 3, 4). La clínica de estos tumores es inespecífica y la gran mayoría se presentan asintomáticos (25%). En un porcentaje menor se produce dolor o se evidencia una masa palpable (5).

Los hallazgos radiológicos observados en esta patología también son inespecíficos al igual que cualquier masa de origen pelviano; sin embargo, se ha señalado que en el 50% de los casos de TQBO puede observarse:

- Calcificaciones murales de una masa quística.
- Dientes o huesos en su interior (calcificaciones discretas en un 30%).
- Apariencia de masa radioluciente producida por el contenido sebáceo (1).

Después del reporte de Guttman (6) -en donde indicaba un alto porcentaje de TQBO con un comportamiento ecográfico típico al que denominó "Signo del pico de iceberg"-, se informó que los hallazgos ecográficos de estas lesiones eran en más de un 50% de predominio quístico, 25% predominio sólido y un 20% con características de masa compleja.

Para finales de la década del 70 y toda la del 80, comenzaron a aparecer reportes con discrepancias importantes con respecto a la incidencia de esta típica imagen ecográfica, llegándose a informar una frecuencia mucho menor.

Por estas discrepancias observadas en la literatura decidimos realizar una revisión retrospectiva de los casos de este tumor evaluados en nuestra Unidad, que fueron comprobados histológicamente, comparando nuestros hallazgos con la literatura revisada.

MATERIALES Y METODOS

Entre el segundo semestre de 1989 y primero de 1990 se efectuó una revisión retrospectiva de todos los casos de tumor pelviano con imágenes ecográficas sugestivas de quiste dermoide. Se seleccionaron para este estudio sólo los que de éstos tuvieron comprobación histológica por patólogos experimentados.

Todos los estudios ecográficos se realizaron en la Unidad de Ultrasonido del Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital "Miguel Pérez Carreño" del I.V.S.S., por un solo operador experimentado, con transductores lineal y sectorial de 3.5 MHz, de marca comercial reconocida.

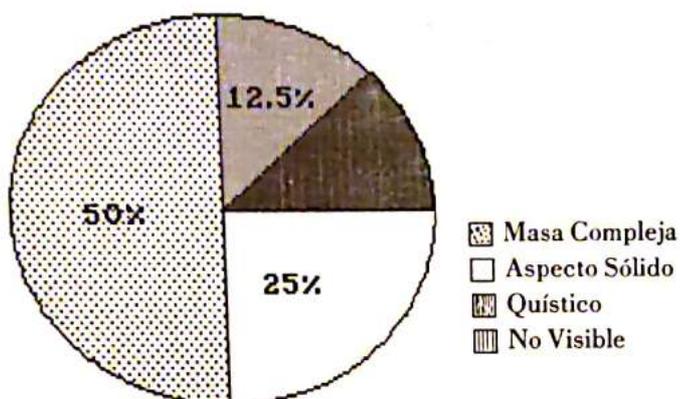
En todos los casos se habían practicado cortes transversales y longitudinales en diferentes planos de la lesión, habiendo escogido la imagen fotográfica más sugestiva para los autores.

RESULTADOS

Encontramos 8 casos durante este período con imágenes ecográficas sugestivas de TQBO que fueron a laparatomía y se comprobaron histológicamente. Las edades estuvieron comprendidas entre 15 y 38 años. No se encontraron tumores bilaterales ni malignización de ninguno de ellos.

De los 8 casos, 7 pacientes tuvieron imagen sospechosa (87,5%) y 1 paciente no se pudo apreciar después de un examen ecográfico minucioso (12,5%). De éstos, 4 pacientes tuvieron características ecográficas del tipo de masa compleja (50%). Sólo 1 paciente presentó una imagen totalmente anecoica (12,5%) y 2 pacientes con aspecto ecográfico sólido o hiperecoico (25%) (Gráfico N° 1).

GRAFICO Nº 1
Aspecto Ecográfico
Resultados representados en porcentajes



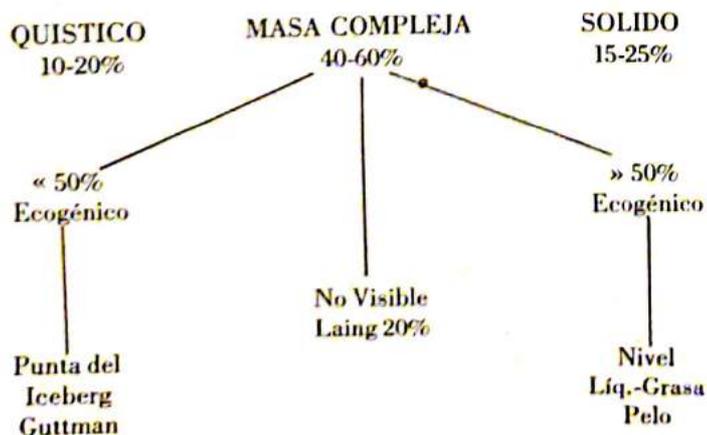
DISCUSION

Los hallazgos ecográficos del TQBO son sumamente variables dependiendo del contenido y capas de células germinales que contengan. Desde el punto de vista macroscópico en estas lesiones pueden apreciarse piel, grasa, pelos, dientes y hueso. Microscópicamente el 95% tiene tejido de origen ectodérmico, 73% de origen mesodérmico y 32% de origen endodérmico (1). Contrariamente a lo que se creía antes de mediados de la década del 70, que la típica imagen ecográfica de una masa de predominio quístico con una zona ecogénica que dejaba sombra posterior constituía más de un 50% de estas lesiones (7), con el progreso del US, y la observación más detallada, ha llevado a los autores a demostrar en diferentes series que esta apariencia "típica" constituye entre un 20-30%, y que existen otros aspectos ecográficos más frecuentes en el diagnóstico de un TQBO (8, 9, 10).

Los tres tipos básicos señalados como caracteres ecográficos del Dermoide, son los que se exponen en el Diagrama.

DIAGRAMA Nº 1

Tipos Ecográficos de TQBO revisados en la literatura



Figuras Nºs. 1 y 2: Cortes longitudinal (1) y transversal (2) del mismo paciente con TQBO con tabiques de grosor variable.

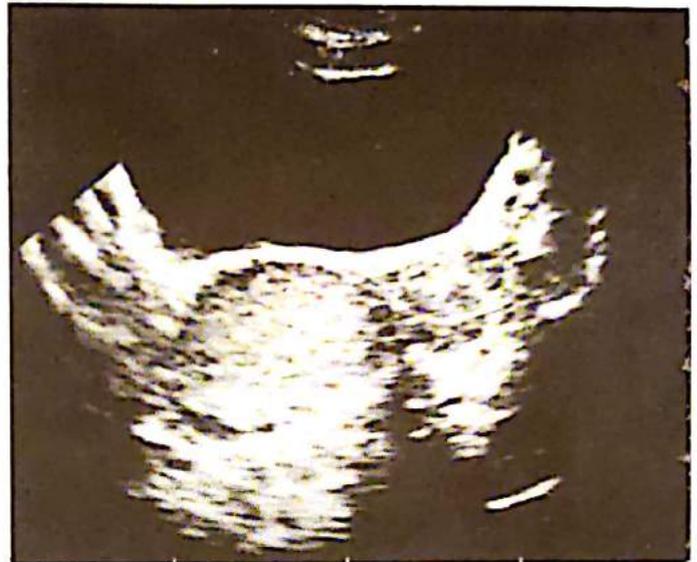
Predominio Quístico (Anecoico):

Su frecuencia está entre 10-20% y su aspecto típico es una masa redondeada bien definida, de bordes gruesos, anecoica, con reforzamiento posterior. Se ha señalado que muchas de estas estructuras tienen una cápsula gruesa o tabiques finos y adheridos a ésta se encuentran pequeñas excrescencias (menores de 2 mm) que al estudiarlas en los cortes histológicos presentan diferentes tejidos germinales permitiendo el diagnóstico certero (3, 11, 13) (Figuras N^{os}. 1 y 2).

En nuestra casuística encontramos un 12,5% de los casos con este aspecto.

Predominio Sólido (Hiperecoico):

Su frecuencia está entre 15-25%, detectándose como masas bien definidas con ecos en su interior sin una buena transmisión del sonido. Este aspecto se debe generalmente a su contenido sebáceo con pelos y otros tejidos que dan una imagen ecogénica (Figuras N^{os}. 3 y 4). Behan, ha reportado estudios experimentales en los cuales determinó que los quistes dermoides de apariencia sólida hiperecoica se debían a los ecos emitidos por las interfases entre las grasas y los líquidos de su contenido, que impedían la transmisión del sonido, cosa que la grasa o los líquidos individualmente no presentaban, comportándose completamente anecoicos (12).



Figuras N^{os}. 3 y 4: Cortes longitudinal (3) y transversal (4) del mismo paciente con TQBO de aspecto sólido (hiperecoico).

En el grupo de pacientes evaluados el 25% presentó esta característica ecográfica.

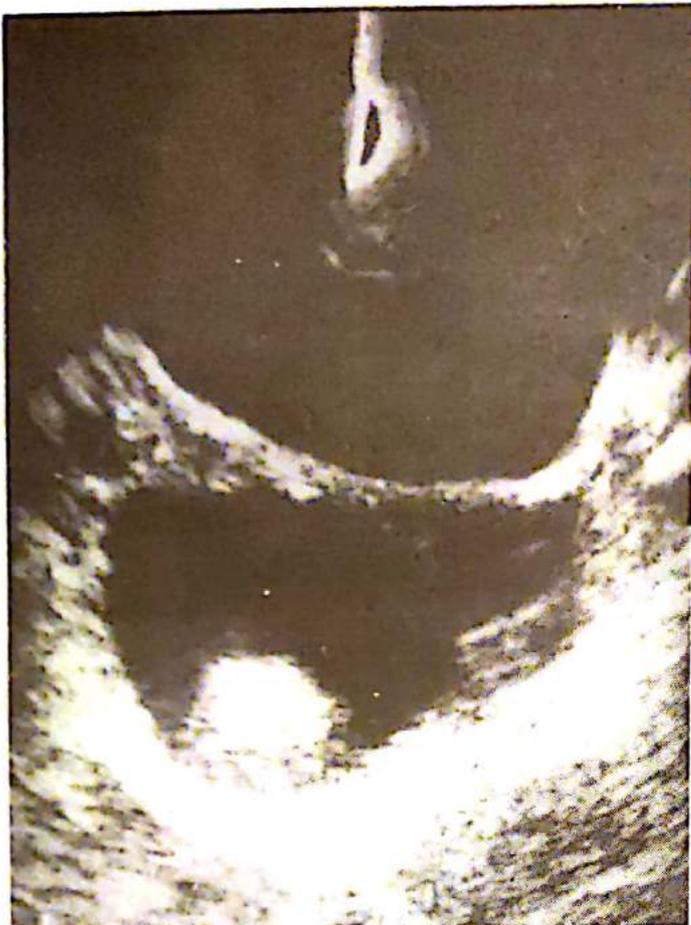
Masa Compleja (Ecogenicidad Mixta):

Representa un 40-60% de los hallazgos ecográficos del TQBO, en el cual se aprecian 3 sug-grupos:

- A. Aquellos que tienen menos de un 50% de su contenido ecogénico descrito por Guttman como "Signo del pico del Iceberg" (Figura N^o 5). Constituye entre



Figura N^o 5: Imagen característica descrita por Guttman como "signo del pico del iceberg".



Figuras N°s. 6 y 7: Cortes axial (6) y longitudinal (7) del mismo paciente con TQBO tipo masa compleja a predominio quístico con nódulo mural.

un 20-30% de todas las masas complejas y se aprecia como un tumor de predominio anecoico con un foco ecogénico que deja sombra posterior. El contenido de huesos, pelos o dientes es lo que explica el comportamiento ecográfico de este nódulo mural (13) (Figuras N°s. 6 y 7).

- B. Aquellos que tienen más de un 50% de masa ecogénica constituida por un contenido variable de grasa, pelo y líquido, y que en muchos casos se presentan en forma de niveles grasa/líquido o líquido/líquido (14). Este es el sub-grupo más frecuente con más de la mitad de los casos (Figura N° 8).

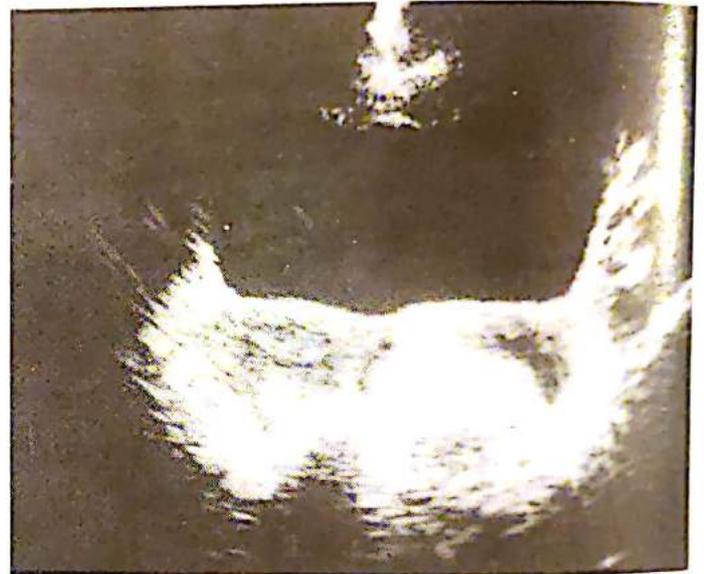


Figura N° 8: Corte axial de un TQBO del tipo masa compleja a predominio sólido.

- C. Existe un tercer sub-grupo el cual se caracteriza por presentar clínicamente una masa palpable sin evidencia ecográfica después de un examen minucioso (15, 16). Laing reporta que este tipo tiene hasta un 20% de frecuencia explicando su ocurrencia por la presencia de largos pedículos que permiten "esconder" el teratoma entre las asas intestinales haciendo imposible su visualización (17). Bahan ha señalado que su ecogenicidad lo hace confundir con la grasa pélvica y las asas intestinales.

Nuestros resultados mostraron un 62,5% de los pacientes con TQBO con características ecográficas de masa compleja, siendo la mitad de ellos de aspecto ecomixto y un 12,5% en los que se apreció lesión clínicamente, pero sin evidencia ecográfica.

Debido a la variabilidad en el comportamiento ecográfico de estas lesiones estudiadas, se hace indispensable hacer diagnóstico diferencial por orden de frecuencia con las lesiones patológicas y elementos anatómicos siguientes:

- (1) Quiste de Ovario
- (2) Cistoadenoma Seroso
- (3) Hidrosalpinx
- (4) Endometrioma

- (5) Absceso Tuboovárico
- (6) Estructuras Anatómicas:
 - Riñón pélvico
 - Recto o asa intestinal
 - Ovario funcional

Otros métodos como la TAC y RMN han sido utilizados para el estudio del quiste dermoide con resultados y hallazgos importantes (3, 11, 20). Sin embargo, el US sigue siendo el método de elección por su versatilidad, facilidad, bajo costo y exactitud de sus detalles anatómicos.

CONCLUSIONES

- 1) El TQBO es una lesión tumoral benigna de aspecto ecográfico complejo que amerita un estudio minucioso en manos experimentadas para un diagnóstico preciso.
- 2) El aspecto ecográfico de la masa compleja (ecogenicidad mixta) es el más frecuente de estas lesiones con un 40-60% de los casos. De éstos el sub-grupo de más de la mitad ecogénica representa el tipo ecográfico más común.
- 3) Los aspectos ecográficos quístico y sólido tienen una frecuencia relativamente igual (20%), con ligera predominancia de estos últimos.
- 4) La lesión palpable, sin evidencia ecográfica, al examen cuidadoso es mucho más frecuente de lo que se cree, con reportes hasta en un 20%.
- 5) Nuestra revisión tuvo unos hallazgos completamente equiparables a los de la literatura a pesar de ser una muestra pequeña.
- 6) El diagnóstico diferencial de estas lesiones debe hacerse con estructuras patológicas y anatómicas. Las más frecuentes son: quiste de ovario y cistoadenoma seroso.

BIBLIOGRAFIA

1. Taylos KJW: Atlas of Gray Scale Ultrasonography. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1978, pp 362-363.
2. Bundy A *et al*: Dermoid tumor and cystadenoma arising in the same ovary. *J Clin Ultrasound* 14:727-731, November/December 1986.
3. Buy JN *et al*: Cystic teratoma of the ovary: CT Detection. *Radiology* 171:697-701, 1989.
4. Callen PW: Ultrasonography in obstetrics and gynecology. Second Edition, WB Saunders Company, 1988.
5. Berland *et al*: Ultrasonic diagnosis of ovarian and adnexal disease. *Semin Ultrasound* 1:17-28, 1980.
6. Guttman PH: In search of the elusive benign cystic ovarian teratoma; application of the ultrasound "tip of the iceberg" sign. *J Clin Ultrasound* 5:403, 1977.
7. Matz MH: Benign cystic teratomas of the ovary: a review. *Obstet Gynecol Surv* 16:591, 1961.
8. Hutton L, Rankin R: The fat-fluit level: another feature of dermoide tumors of the ovary. *J Clin Ultrasound* 7:215-216, 1979.
9. Sandler MA *et al*: Gray scale ultrasonic features of ovarian teratomas. *Radiology* 131:705, 1979.
10. Lawson TL, Albarelli JN: Diagnosis of gynecologic pelvic masses by gray scale ultrasonography: analysis of specificity and accuracy. *AJR* 128:1003, 1977.
11. Friedman A, Dyatt R *et al*: CT of benign cystic teratomas. *AJR* 138:659-665, April 1982.
12. Behan M *et al*: The echographic characteristics of fatty tissues and tumors. *Radiology* 129:143-151, Oct 1978.
13. Quinn SF, Erikson S, Black WC: Cystic ovarian teratomas: the sonographic appearance of the dermoid plug. *Radiology* 155:477, 1985.
14. Sisler Ch, Siegel M: Ovarian teratomas: a comparison of the sonographic appearance in prepuberal and post puberal girls. *AJR* 154:139-141, Jan 1990.
15. Walsh J *et al*: Gray scale ultrasound in 204 proved gynecologic masses: accuracy and specific diagnostic criteria. *Radiology* 130:391-397, Feb 1979.
16. Zakin D: Radiologic diagnosis of dermoid cysts of the ovary. *Obstet Gynecol Surv* 31:165, 1976.
17. Laing F *et al*: Dermoid cysts of the ovary their ultrasonographic appearances. *Obstetrics and Gynecology* 57:99-104, Jan 1981.
18. Moyle J, Rochester D *et al*: Sonography of ovarian tumors: predictability of tumor type. *AJR* 141:985-991, Nov 1983.
19. Mills J *et al*: Total abdominal and pelvic US: incidental findings and comparison between outpatient and general practice referrals in 1,000 cases. *BJR* 62:743 pp 974, Nov 1989.
20. Weinreb *et al*: Pelvic masses in pregnant patients: MR and US imaging. *Radiology* 159:717, June 1986.



SECCION DE EDUCACION CONTINUA

Dra. Lilian Casas

Paciente femenino de 17 años. Consulta por sensación de peso a nivel de hipogastrio, sin otros concomitantes.

EXAMEN FISICO:

Tacto rectal, ovario izquierdo aumentado de volumen.



Figura N° 1: Corte transversal.



Figura N° 2: Corte longitudinal.

DIAGNOSTICO: Quiste dermoide bilateral.

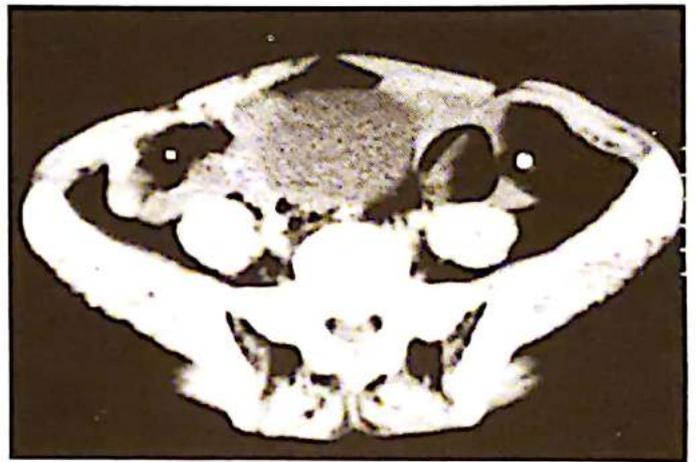


Figura N° 3: Tomografía pélvica. Corte a nivel de ovarios.

DISCUSION:

Los quistes dermoides pertenecen al grupo de tumores de células germinales de los ovarios.

Su mayor frecuencia se observa entre los 5 a 25 años de edad.

10 a 15% son bilaterales.

En adolescentes 30% son malignos.

A la evaluación ecográfica son de ecogenicidad mixta (componente sólido y líquido); puede predominar la porción sólida o líquida, con áreas hiperecoicas debido a la presencia de tejido graso y/o calcificaciones; también se pueden identificar niveles líquidos al igual que la presencia de septos.

En ocasiones no se logran identificar debido a confundirse sus contornos con la grasa perineal, o por encontrarse enmascarados por asas intestinales con aire en su interior, por lo que se deben buscar signos indirectos tales como desplazamiento de la trompa de Falopio y/o el útero.

Se debe establecer diagnóstico diferencial con endometrioma y embarazo ectópico.

BIBLIOGRAFIA

- Callen. Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology. W. Saunders. Philadelphia. 1988, p 432.
- Seminars US, CT, MR. Vol. 1, N° 1. March 1980: 17-29.

AVUM SOCIALES

El 8 de Mayo del presente año, se llevó a cabo un acto para la denominación de la Unidad de Perinatología del Hospital Clínico Universitario de Caracas con el nombre de uno de los hombres que más ha hecho en el ámbito nacional para la difusión de las técnicas ecsonográficas: el Dr. FREDDY GUEVARA ZULOAGA.

La ceremonia fue abierta por el Dr. Leandro Fernández, profesor de la Unidad.

Seguidamente, el Dr. José Antonio Cisneros ofreció el Acto como un Reconocimiento al hombre, a su labor y a su trayectoria. Se develó una Placa alusiva por la Sra. Martha de Guevara y María Alejandra, esposa e hija, respectivamente, del homenajeado.

El Dr. Guevara, con sentidas palabras, agradeció a los presentes el homenaje y de manera especial a los organizadores: "El amor a este Hospital es irresistible -dijo-. Tengo amor por el portero, por la gente de Personal, por

el del ascensor... Amo a la gente de la Unidad que, a mi segundo regreso, me dio su emocionado aplauso que me siguió comprometiendo con todo lo que se ha hecho". Recordó al Dr. Miguel Yaber de quien dijo que a su regreso de un viaje por París trajo la idea de la Perinatología a este Hospital y al Dr. Bartolomé Celli quien la hizo crecer. Tuvo palabras de cariño para sus amigos y dio gracias a su familia por el inmenso apoyo que siempre le han prestado.

El Dr. Gerardo Franco le dirigió palabras alusivas y el Dr. Francisco José Hernández, Director del Hospital Universitario, clausuró el acto llamando a Freddy un "verdadero revolucionario ya que siempre ha guardado fidelidad a sus ideales tempranos".

Posteriormente hubo un brindis, ofrecido tanto por el Servicio como por sus amigos, a los asistentes.



Dr. Freddy Guevara



Dr. Freddy Guevara, rodeado de sus compañeros y amigos.



Momento de develar la Placa.



Dr. Freddy Guevara con sus compañeros de labores de la Unidad de Perinatología.