

RESUMEN COMUNICACIÓN / PÓSTER

TÍTULO

POLIFRACTURADO CON DISPLASIA METAFISARIA DE PYLE. A PROPOSITO DE UN CASO

INTRODUCCIÓN

La displasia metafisaria de "Pyle" es una enfermedad inocua autosómica recesiva extremadamente infrecuente. No se han descrito más de 20 casos en todo el mundo y menos aún casos con fracturas asociadas. Fue descrita por Pyle en 1931 y se caracteriza por deformidad ósea de los huesos largos con ensanchamiento de las metáfisis y estrechamiento de las corticales. Son pacientes con aspecto físico y cualidades mentales normales. Hay que distinguirla de la displasia craneo-metáfisaria que es relativamente más frecuente.

OBJETIVOS

Presentar el caso de una enfermedad ósea muy poco frecuente.

MATERIAL Y MÉTODO

Paciente varón de 35 años afecto de displasia metafisaria o enfermedad de Pyle, que sufre un accidente de tráfico y presenta fractura bifocal de fémur y antebrazo del lado izquierdo. No presenta ninguna anomalía física ni mental y sólo se advierte un engrosamiento significativo de ambas rodillas y moderado varo a expensas de fémur. Tampoco consigue extensión completa en codo no afectado. Se realizó osteosíntesis de fractura de cúbito y de fémur proximal y distal con placas moldeadas laterales con las que se consiguió la consolidación de las fracturas.

RESULTADOS

Se muestran las imágenes radiológicas de columna y de las fracturas en antebrazo y fémur izquierdos en el contexto de la enfermedad de Pyle. Desafortunadamente no disponemos de radiografías de control postquirúrgico.

CONCLUSIONES

Hasta lo que nosotros sabemos, presentamos el primer caso descrito en la bibliografía de enfermedad de Pyle con fracturas asociadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Beighton P, Cremin B. Sclerosis bone dysplasias. Berlin: Springer-Verlag, 1980.
2. Beighton P. Pyle disease (metaphyseal dysplasia). J Med Gent 1987; 24 (6): 321-324.
3. Gorlin RJ, Kaszalka MF, Spranger J. Pyle's disease (familial metaphyseal dysplasia). J Bone Joint Surg (Am) 1970; 52: 347-353.
4. Gorlin RJ, Spranger J, Kaszalka MF. Genetic craniotubular bone dysplasias and hyperostoses: a critical analysis. Birth defects 1969; 5(4): 79-95.

RESUMEN COMUNICACIÓN / PÓSTER

5. Heselson NG, Raad MS, Hamersma H, Cremin BJ, Beighton P. The radiological manifestations of metaphyseal Br J Radiol 1979; 52 (618): 431-440.
6. Pyle E. A case of unusual bone development. J Bone Joint Surg (am) 1931; 13: 874-876
7. Raad MS, Beighton P. Autosomal recessive inheritance of metaphyseal dysplasia (Pyle disease). Clin genet. 1978; 14(5): 251-256.