



A LOS EDITORES

Hallazgo radiológico de “cuernos ilíacos”

Radiological finding of “iliac horns”

A los Editores:

Recientemente tuvimos la oportunidad de encontrarlos con un hallazgo radiológico conocido como “*cuernos ilíacos*”. Consideramos importante resaltar la relevancia clínica de estos hallazgos.

Los “*cuernos ilíacos*” fueron descritos por primera vez por Fong (1946)¹ durante una urografía rutinaria como una exostosis que se originaban de las caras dorso laterales de ambos huesos ilíacos. Posteriormente, Mino y Livingsstone² describieron el síndrome completo que denominaron osteoncodisplasia que se caracteriza por: displasia de uñas, codos, rodillas y la presencia de “*cuernos ilíacos*”. A ese síndrome también se le conoce como onicoosteodisplasia hereditaria o síndrome de Turner-Fong, de Hood, de Turner-Keiser, de Uña-Rotula o de Osterreicher-Turner. El modo de transmisión es autosómico dominante, encontrando mutaciones en el gen LMX1B cromosoma 9q34.1.³ Con una incidencia de un caso por cada 50 000 neonatos y una prevalencia de un caso por 1000 000 de personas.^{4,5}

La displasia ungueal es la característica más constante de la onicoosteodisplasia hereditaria, encontrándose presente en 97% de los casos de la serie de Touraine.⁶ Las uñas son cortas con estrías longitudinales y escamosas. En los casos más marcados, la uña del pulgar puede estar ausente, ser bífida, mostrar hemiatrofia o ausencia de la mitad cubital, ocasionalmente la uña del índice está ausente.⁷ La displasia es menos marcada en los dedos más mediales.

La displasia de la rodilla tiene una frecuencia de aparición de 79%. La hipoplasia o ausencia de la rótula es el cambio más común. Frecuentemente esta desplazada lateralmente y puede estar permanentemente luxada, secundario a un cóndilo femoral lateral habitualmente hipoplásico lo que resulta en *geno valgo* que causa una marcada incapacidad funcional de la rodilla, que es el principal motivo de consulta de estos pacientes.⁸

La displasia del codo se presenta en 43%, caracterizada por la hipoplasia del lado externo de la articulación.

Esta hipoplasia afecta al capitelum, al epicóndilo y a la cabeza radial, pudiendo existir subluxación generalmente posterior.⁹

La displasia pélvica presenta una frecuencia de 81% en la serie de Carbonara.¹⁰ Estos cuernos se proyectan hacia atrás del ilíaco en la unión del tercio medio y posterior de la línea que conecta las espinas ilíacas superiores, anterior y posterior, generalmente son bilaterales y pueden ser palpables ya que pueden tener una altura de hasta 4 cm.¹¹

Kieser¹² encontró proteinuria en asociación con el síndrome, y posteriormente Hawkins y Smith¹³ sugirieron que la displasia renal podría ser parte de la onicoosteodisplasia. Las manifestaciones renales de la onicoosteodisplasia son las que tienen influencia en la mortalidad por este síndrome. La alteración principal es un defecto en la membrana basal del glomérulo. El primer dato de lesión renal es usualmente proteinuria con o sin hematuria y puede progresar a síndrome nefrótico o nefritis y ocasionalmente a insuficiencia renal.¹⁴

Recientemente se han encontrado otras anomalías asociadas, como glaucoma de ángulo abierto. Hipertensión ocular y el signo de Lester que consiste en una zona de opacidad mayor alrededor de una parte central del iris, que es bilateral y más pronunciado en ojos azules.¹⁵

Otras anomalías asociadas son la hipoplasia de la escápula, el engrosamiento del anillo glenoideo y un acromio prominente, la contractura congénita del meñique, el síndrome de Plummer Vinson (disfagia, glositis, anemia sideropénica), la clinodactilia y camptodactilia, la osteoartritis, y los pies en equinovalgo.

Apariencia general: Los pacientes con onicoosteodisplasia presentan un cuerpo delgado y con dificultad para ganar peso, a pesar de una dieta adecuada y ejercicio. Existe una disminución de la masa muscular en la parte alta de los miembros superiores e inferiores. Es frecuente la presencia de aumento de lordosis lumbar (47%) que da una apariencia de glúteos prominentes, además de lumbalgia en 55% y *pectus excavatum* en 36%.

Referencias

1. Fong E E. Iliac horns (Symetrical bilateral central posterior iliac processes). *Radiology* 1946;47:517.
2. Mino RA, Livingstone RG. Osseus dysplasia and dystrophy of the nails. Review of the literature and report of a case. *AM J Roentg* 1948;60:63.
3. Bongers EMHF, de Wijs IJ, Marcelis C, et al. Identification of entire LMX1B gene deletions in nail patella syndrome: evidence for haploinsufficiency as the main pathogenic mechanism underlying dominant inheritance in man. *Europ J Hum Genet* 2008;16:1240-1244.
4. Tachdjian Mo. *Ortopedia pediátrica*. Tomo 2. 2ª edición. Nueva York: Interamericana; 1994;pp:911-4.
5. Hybbinette Ch. The nail-patella-elbow syndrome: a case report. *Acta orthop scand* 1975;46:593-9.
6. Touraine A. L'Onycharthrose Héritaire. *Progres Medical* 1943;71:7.
7. Mangini U. Una rara sindrome ereditaria e familiare: "Corni illiaci" Associati a Displasie articolari e ungeali e ad altre varie deformita. *Chir Organi Mov* 1955;6:325.
8. Aggarwal ND, Mittal RL. Nail-patella Syndorme. Study of an affected family. *J Bone JT Surg* 1970;52B:29.
9. Guidera KJ, et al. Nail-Patella Syndrome: a review of 44 orthopaetic patients. *J Pediatr Orthop* 1991;11:737.
10. Carbonara P. Hereditary osteonychodysplasia. *Hood Amer J Med Sci* 1964;248:139-151.
11. Turner JW. An Hereditary arthrodysplasia associated with hereditary dystrophy of the nails. *J Am Med Assn* 1933;100:882.
12. Kieser W. Citado por Beals RK. *J Bone JT Surg* 1969;51A:505.
13. Hawkins CF, Smith OE. Renal Dysplasia; a family with multiple hereditary abnormalities including iliac horns. *Lancet* 1950;1:803.
14. Darlington D, Hawkins CF. Nail-patella Syndrom with iliac horns and hereditary nephropathy. *J Bone Joint Surg* 1967;49-B:164-174.
15. Lichter Pr, Richards Je, Downs Ca, et al. Cosegregation of open-angle glaucoma and the nail-patella syndrome. *AM J Ophthalmol* 1997;124:506-15.

Jesús Dante Guerra-Leal, Alberto

Montemayor-Martínez,

Claudia Yasbek Rodríguez-Garza, Lydia

Catalina Flores-Salinas

Centro Universitario de Imagen Diagnóstico,

Departamento de Radiología e Imagen,

Hospital Universitario Dr. José E.

González, de la U.A.N.L. Monterrey, N.L., México

Correspondencia: Jesús Dante Guerra Leal Av. Madero

y Gonzalitos s/n Colonia Mitras Centro Monterrey, N.L.,

México

C.P. 64460 Teléfono (81) 8346 0127 Ext. 200

Correo electrónico: jesusdante929@hotmail.com