

**FRACTURA BIFOCAL DE CADERA EN UN CASO DE OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA:
A PROPÓSITO DE UN CASO**

*BIFOCAL HIP FRACTURE IN A CASE OF IMPERFECT OSTEOGENESIS:
APROPOS OF A CASE*

Peredo-Lazarte Andres¹, Omonte-Montecinos Arzob²

Recibido para publicación / Received for publication: 10/04/2018

Aceptado para publicación / Accepted for publication: 20/05/2018

RESUMEN

Se ha tratado, un caso de fractura bifocal de cadera en un paciente con osteogénesis imperfecta, en el Hospital Obrero # 2 de la ciudad de Cochabamba. Clínicamente presenta deformidades en las cuatro extremidades, talla baja, se moviliza en silla de ruedas y tiene el antecedente de polifracturas tratados ortopédicamente desde su infancia. Acude al servicio con antecedente de caída de su silla de ruedas. Por tratarse de una fractura inestable, subcapital y transtrocanterica de cadera, se realizó una osteosíntesis con placa y tornillos, lo que permitió la movilización precoz, con pronta reintegración a sus actividades cotidianas. En el hospital no se tiene reportes de casos similares con manejo quirúrgico de las fracturas en pacientes con osteogénesis imperfecta, razón por la cual se hace el presente trabajo. En el manejo de este caso, endocrinología ha complementado el tratamiento con Alendronato una dosis semanalmente más suplemento de calcio y vitamina D diario.

Palabras Clave: Osteogénesis imperfecta; Fractura de cadera; Osteosíntesis.

ABSTRACT

A case of bifocal hip fracture in a patient with osteogenesis imperfecta has been treated at Obrero Hospital # 2 in the city of Cochabamba. Clinically presents deformities in all four extremities, short stature, is mobilized in a wheelchair and has a history of polyfractures treated orthopedically since childhood. He goes to the service with a history of falling from his wheelchair. Because it was an unstable, subcapital and transtrocanteric fracture of the hip, an osteosynthesis was performed with plaque and screws, which allowed for early mobilization, with prompt reintegration to daily activities. In the hospital there are no reports of similar cases with surgical management of fractures in patients with osteogenesis imperfecta, which is why this work is done. In the management of this case, endocrinology has complemented the treatment with Alendronate a weekly dose plus calcium supplement and daily vitamin D.

Keywords: Osteogenesis imperfecta; Hip fracture; Osteosynthesis.

¹MD. - Médico Residente Traumatología, Hospital Obrero #2. Cochabamba, Bolivia.
²MD. - Médico Traumatólogo, Docente Responsable de la Residencia de Traumatología y Ortopedia, Hospital Obrero #2. Cochabamba, Bolivia.

Correspondencia / Correspondence: Andres Peredo-Lazarte
e-mail: peredo2010@hotmail.com



La osteogénesis imperfecta (OI), es una enfermedad hereditaria, caracterizada por una osteoporosis generalizada, fragilidad ósea y la presencia de múltiples fracturas. (1) La causa es una mutación del gen 17, que produce una alteración cualitativa y cuantitativa en la síntesis del colágeno tipo 1. (1, 2) Es una enfermedad rara, pero cuando se presenta, su manejo es un desafío para la medicina actual, siendo su incidencia entre 1 en 15 mil a 20 mil nacidos vivos. (2)

La clínica de la osteogénesis imperfecta, varía desde individuos relativamente asintomáticos con mayor predisposición a fracturas, hasta individuos con una alta letalidad perinatal con deformidades esqueléticas severas, incapacidad motora y talla baja. La principal clasificación hasta ahora vigente, es la de Sillence (1979) que utiliza criterios clínicos, radiológicos y genéticos. (3)

La clasificación permite agrupar los casos de OI en leves (tipo I), moderadas (tipo IV), graves y progresivas (tipo III) y letales (tipo II), con el mejor conocimiento de la genética molecular se tendrán seguramente nuevas categorizaciones.

El tipo I, es la forma más leve y común, generalmente de herencia autosómica dominante, aunque puede aparecer de novo. Las fracturas se presentan a la edad preescolar, disminuyendo su frecuencia en la pubertad. Los pacientes muestran escleras azules, no suelen manifestar deformidades significativas y su estatura y vida social se aproximan a la normalidad. (3-8)

En la etiopatogenia vemos que la triple hélice formada por las dos cadenas alfa 1 y una cadena alfa 2, es de vital importancia para formar una estructura proteica de colágeno estable y resistente. (9, 10)

TRATAMIENTO

Hasta la actualidad no existe tratamiento curativo para la OI, siendo su manejo de carácter multidisciplinario enfocadas en maximizar la función, disminuir la discapacidad y mejorar la calidad de vida. (11)

A lo largo de la historia, se han utilizado muchos fármacos entre ellos la hormona de crecimiento (GH), pero solo los bifosfonatos han demostrado su utilidad en el aumento de la densidad ósea y en la disminución del riesgo de fracturas. Los bifosfonatos más utilizados son el Pamidronato, Alendronato, Zelendronato y Neridronato, este último podría usarse en bebés sin riesgo, o utilizar antes de la aparición de las deformidades. (6) En un estudio realizado por Lopez-Marmol AB, et al., (7) se administró Pamidronato a 10 niños con OI por el lapso de 4,5 años observándose una disminución de 3 a 0,9 fracturas por año.

La piedra angular del tratamiento a largo plazo, es la cirugía ortopédica, Sofield y Millar desarrollaron la técnica de las osteotomías múltiples y fijación con clavo intramedular, después de una serie de modificaciones Bailey y Dubow, emplearon los clavos telescopados elongables con mejores resultados. (5)

CASO CLÍNICO

Se trata de un adolescente de 17 años, masculino, cuyos padres no refieren antecedentes de osteogénesis imperfecta (OI).

Acude al servicio con un cuadro de 12 horas de evolución, con antecedente de caída de su silla de ruedas, posterior a lo cual presenta dolor agudo moderado en cadera izquierda, impotencia funcional de miembro afectado, después de los estudios de gabinete realizados, ingresa al servicio de traumatología en fecha 13 de junio del 2017 con el diagnóstico de fractura bifocal de cadera izquierda y osteogénesis imperfecta. (Ver figuras 1 y 2)



Figura 1: Radiografía anteroposterior de cadera, de ingreso. Fuente: Resultados del estudio.



Figura 2: Imagen TAC simple de ambas caderas donde se evidencia ambos trazos de fractura. Fuente: Resultados del estudio.

Recibe tratamiento con Alendronato semanalmente y suplemento de calcio + vitamina D diario desde 2007.

Nacido por cesárea, de término, con peso de 3500 gramos; según refiere su madre, desde muy temprana edad presento fracturas que fueron tratadas ortopédicamente, de las cuales no se tiene registro en el Hospital. Acude al Hospital por primera vez a los 7 años, desde entonces hasta el 2012 presento fracturas en 11 oportunidades, entre los principales son: la fractura diafisaria de fémur derecho, tibia peroné bilateral, radio distal y clavícula entre algunos. En todas las situaciones anteriores fue manejado con terapéutica conservadora, con resultados aparentemente favorables. Al séptimo día de su internación se realiza Reducción Abierta y Fijación Interna (RAFI), utilizando una placa de contacto limitado (LCP) tornillos bloqueados y tornillos canulados. La técnica quirúrgica fue la siguiente: paciente en decúbito dorsal bajo anestesia regional, colocación sobre la mesa de tracción, abordaje lateral de cadera, con el intensificador de imágenes se evidencia buena reducción y se procede a la fijación de la fractura subcapital de cadera con un tornillo canulado colocado en los orificios proximales de la placa LCP, posteriormente se completa la osteosíntesis colocando los tornillos corticales, y se corrobora ubicación de los tornillos con el intensificador de imágenes. (Ver figuras 3 y 4)



Figura 3: Imagen de la colocación de tornillos corticales. **Fuente:** Resultados del estudio.

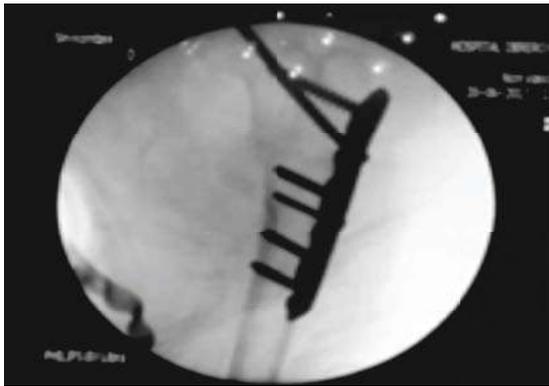


Figura 4: Imagen del intensificador de imágenes en el intraoperatorio. **Fuente:** Resultados del estudio.

El tiempo quirúrgico fue de 60 min, siendo la pérdida hemática de 400 a 600cc como el hallazgo más llamativo, que fue controlado por electrocoagulación y hemostasia compresiva.

En el posoperatorio tuvo una evolución favorable y es dado de alta al 5to día, en buenas condiciones generales, sin ninguna complicación. (Ver figura 5)



Figura 5: Radiografía de control, proyección anteroposterior de cadera. **Fuente:** Resultados del estudio.

DISCUSIÓN

A pesar de los avances en el conocimiento de la etiopatogenia y la genética, el diagnóstico de OI es básicamente clínico, aunque por su heterogeneidad puede ser subdiagnosticado en algunas de sus formas leves, en el caso presente, fue diagnosticado en estadios tempranos de su vida, pues acudió por primera vez a la institución con el diagnóstico establecido. El presente caso ha sido clasificado como OI de tipo I, por mutación espontánea, sin antecedentes familiares, como ocurre en 25% de los casos.

Las fracturas de cadera se dividen en extracapsulares e intracapsulares, siendo la necrosis de la cabeza femoral la principal complicación de estas últimas, en pacientes adultos mayores puede ser necesario el remplazo articular, en los pacientes jóvenes, es menos frecuente que en la población adulta y está relacionado con mecanismos de alta energía, en quienes la osteosíntesis es la primera opción ante este tipo de fracturas. Sin embargo, en terreno patológico u osteoporótico aumenta su frecuencia.

El presente caso, lo consideramos como fractura bifocal de cadera, un foco subcapital y otro transtrocanterico invertido, por tanto, una fractura inestable poco descrita en la bibliografía. Entre los casos aproximados tenemos el trabajo de Escribano RJ, et al., (2) que presentan una serie de casos (España-2014) entre los cuales, está un paciente de 30 años con OI tipo I con fractura de cadera bilateral, manejado con placa y tornillos, pero que al tercer mes del retiro de material presento una refractura finalizando en una pseudoartrosis; otro caso es el presentado por Ferrer-Catasús T, et al., (12) de una paciente de 39 años con coxartrosis, a quien se le realizo artroplastia total de cadera no cementada con un resultado favorable y sin complicaciones, pero utilizándose un alambre de cerclaje en el fémur como profilaxis de fracturas periprotésicas intraoperatorias.

El objetivo del tratamiento quirúrgico en nuestro caso fue la movilización precoz, aliviar el dolor y estabilizar los focos de fractura, para evitar el desplazamiento y el desarrollo de la necrosis avascular (NAV) de la cabeza femoral. Las fracturas de cuello femoral desplazadas tienen el doble de riesgo de NAV de la cabeza femoral, siendo mayor el riesgo en la población adulta.

En el intraoperatorio, por las características óseas de estos pacientes, existe un elevado riesgo de fractura, además la presencia de deformidades, lo cual, convierte a esta cirugía en un reto para el cirujano ortopédico y su equipo quirúrgico, razón por la cual, algunas veces se utilizan alambres de cerclaje como profilaxis de fracturas iatrogénicas, en nuestro caso no se presentó complicación, tampoco fue necesario el uso de alambre u otras medidas profilácticas, pero tomamos muy en cuenta los cuidados necesarios durante el traslado, la movilización, posicionamiento en la mesa de tracción y manipulación intraoperatoria.

El enfoque multidisciplinario es de vital importancia, pues está demostrado que el tratamiento con bifosfonatos en pacientes con OI aumenta la densidad mineral ósea y disminuye la incidencia de fracturas de cadera. (6) En nuestro caso recibió Alendronato, suplemento de calcio y vitamina D por 9 años.

La adolescencia por el rol de las hormonas sexuales, y el suplemento con bifosfonatos probablemente han sido los factores principales en la disminución de la incidencia y frecuencia de las fracturas en este caso de un promedio de 2,2 a 0 durante 5 años, obviamente sin desmerecer el apoyo y el cuidado familiar como otro de los factores importantes para la supervivencia de estos pacientes.

Como conclusión, podemos decir que si bien la osteogénesis imperfecta es una patología conocida, su manejo



es aún un reto para la medicina actual. La mayoría de las fracturas que sufren estos pacientes son manejadas de manera conservadora con inmovilización y analgesia siendo el tiempo necesario el mismo que para un paciente sin OI, pero con las complicaciones inherentes a la inmovilización prolongada.

El presente caso de manejo quirúrgico de una fractura de cadera en OI, lo compartimos por su rareza en su presentación y por las contradicciones en su tratamiento quirúrgico, no olvidando que cada caso es diferente y el manejo debe ser el resultado del análisis particular de cada caso.

Potencial Conflicto de Intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses pertinentes a este artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rodríguez-Herrera G, Navarro-Charpantier MJ. Osteogénesis imperfecta con manifestaciones en el periodo neonatal. *Acta méd. costarric.* 2009;51(2):114-8.
2. Escribano RJ, Duart-Clemente J, Martínez de la Llana O, Beguiristáin-Gúrpideda JL. Osteogénesis imperfecta: tratamiento y resultado de una serie de casos. *Revista Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología.* 2014;58(2):114-9.
3. Bouthelier RG, González I. Tratamiento de la osteogénesis imperfecta. *Anales Españoles de Pediatría.* 2002;56(4):72-5.
4. Hansen J, Castaldini A, Neira C, Triviño P, Abásolo A. Osteogénesis imperfecta, reporte de un caso. *Revista ANA-CEM.* 2011;5(2):116-9.
5. Canale T. Osteocondritis o Epifisitis y otros trastornos de origen diverso. *Campbell-Cirugía Ortopédica.* Madrid-España: Marban; 2013. pag. 1135-40.
6. Guaglione-Cabrera A, Sánchez-Durán MA, Martínez-Asención JP. Osteogénesis imperfecta tipo II: Reporte de un caso con una supervivencia mayor a cuatro meses. *Revista Mexicana de Ortopedia Pediátrica.* 2013;15(2):111-7.
7. López-Mármol AB, Pino Gálvez MA, Trassierra-Molina D, Camacho-Lozano L, Burón-Romero A, Cañete-Estrada R, et al. Tratamiento con pamidronato en osteogénesis imperfecta. *Vox Paediatrica.* 2016;23(2):16-20.
8. Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *The Lancet.* 2004;363(9418):1377-85.
9. Gonzalez-Casado I. Tratamiento combinado con hormona de crecimiento y bifosfonatos en pacientes afectos de osteogénesis imperfectas severas [tesis]. Madrid: Universidad Autónoma de Madrid; 2007.
10. Gutierrez-Diez MP, Molina MA, Prieto L, Parra JI, Bueno AM. Osteogénesis Imperfecta: Nuevas perspectivas. *Rev Esp Endocrinol Pediatr.* 2013;4:75-85.
11. Fano V, Rodriguez M. Manejo de la Osteogénesis Imperfecta. Buenos Aires: Hospital Pediátrico Juan P. Garrahan; 2016.
12. Ferrer-Catasús T, León-García A, Tey-Pons M, Arenas-Díaz AL, Marqués-López F. Artroplastia total de cadera en osteogénesis imperfecta. A propósito de un caso. *Acta Ortopédica Mexicana.* 2017;31(4):202-5.

