

Leticia Gallego Diez,
Ángel López González,
Montserrat Lozano Redondo,
Diego Alonso García,
Laura Mostaza Antolín,
Miguel Viño Loureiro.

Fractura patológica de fémur en la osteopetrosis infantil maligna

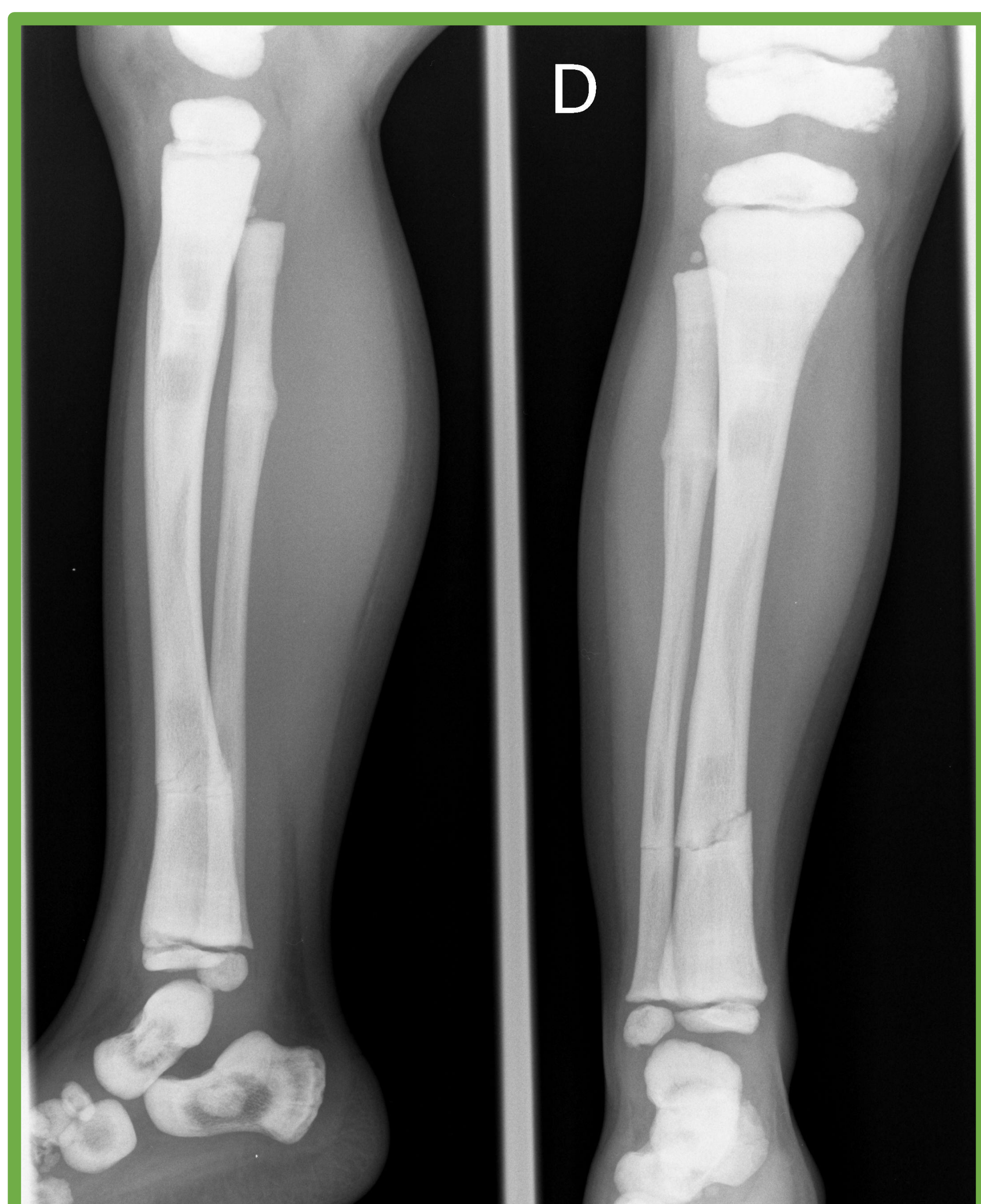
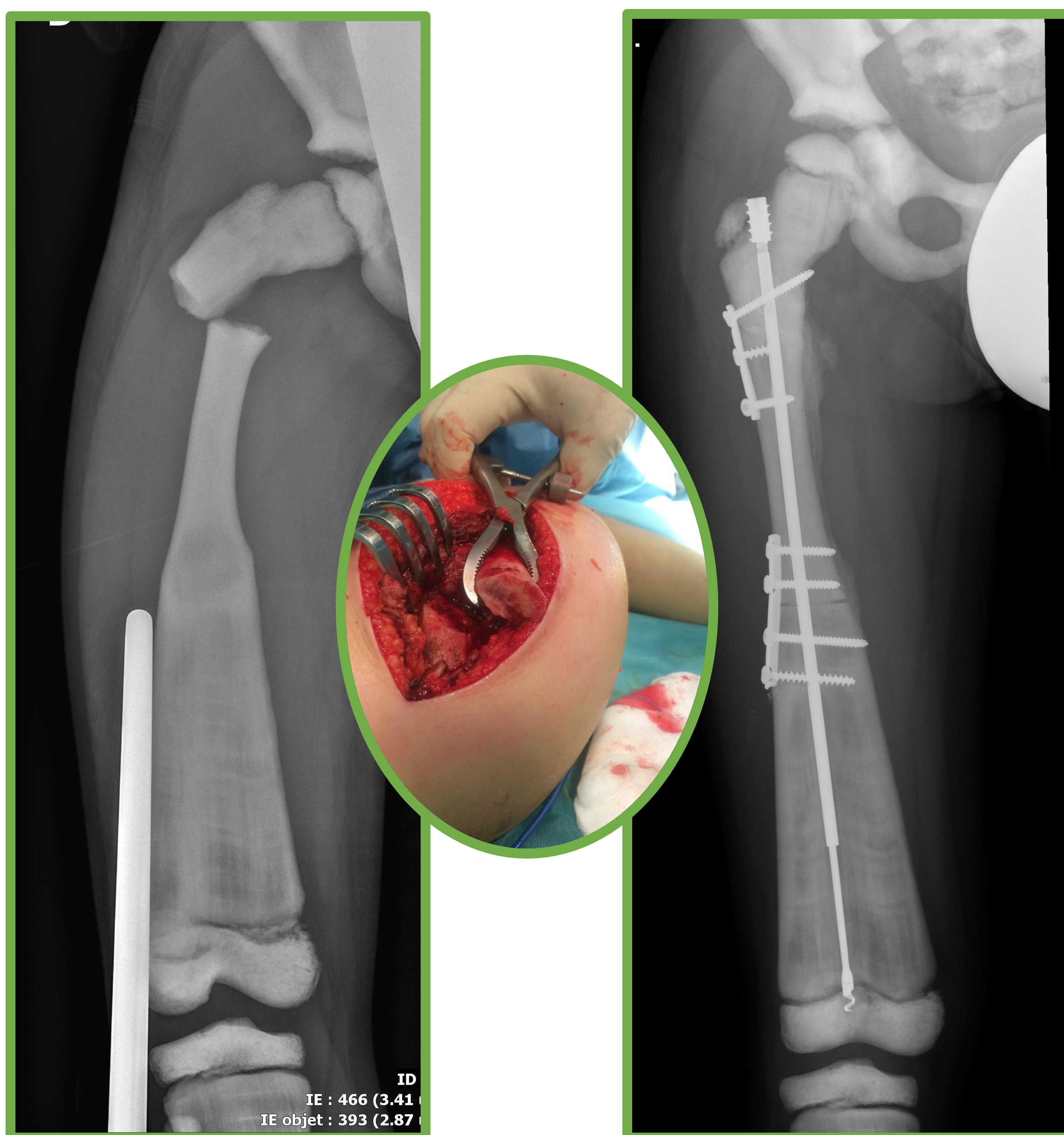
La osteopetrosis infantil maligna (OIM) es una rara displasia ósea caracterizada por un aumento de la densidad ósea y desaparición de la cavidad medular debido a una disfunción de los osteoclastos. Uno de los rasgos típicos de la enfermedad son las fracturas patológicas y su difícil manejo con osteosíntesis.

INTRODUCCIÓN

CASO CLINICO

Varón de 8 años diagnosticado de OIM con antecedentes de fracturas manejadas de forma ortopédica. Además, presenta ceguera y un déficit de vitamina D. En los estudios radiológicos previos de RMN, se observa un engrosamiento óseo y tortuosidad de nervios óptico, y en la serie ósea se ve una esclerosis ósea con **imagen de hueso dentro de hueso en la mayor parte del esqueleto**.

El paciente acude a urgencias tras **traumatismo de baja energía** en miembro inferior derecho, a la exploración física presenta acortamiento y rotación externa del mismo, sin afectación neurovascular. Se llega al diagnóstico de fractura subtrocanterea de fémur derecho tras la confirmación radiológica. De manera urgente se colocó una tracción de partes blandas y de forma programada se realizó una **reducción abierta y osteosíntesis con clavo endomedular elongable más osteotomía correctora de la curvatura femoral que se fijó con 2 placas antirrotatorias**.



Evolución inicial favorable, comenzando la RHB y la deambulación con carga al mes de la cirugía. A los 4 meses presenta fractura de tibia y peroné contralaterales que se tratan ortopédicamente. Al noveno mes, el servicio de Oncohematología indica el **trasplante hematopoyético** con el objetivo de corregir el defecto en la mineralización ósea y así disminuir el riesgo de fracturas y complicaciones óseas.

Un año después, el paciente presenta **buena consolidación de las fracturas y deambula sin ayudas**.

La OIM es una enfermedad rara con difícil manejo ortopédico. Las características marmóreas del esqueleto favorecen la fragilidad ósea, como en la osteogénesis imperfecta, aunque de solución quirúrgica más compleja.

CONCLUSIÓN