

# PICNODISOSTOSIS: RE-FRACTURA DE TIBIA Y PERONÉ EN PACIENTE PEDIÁTRICA

*Carrato Gómez, M. ; Bisaccia, M. ; Urrutia Graña, J. ; López Palacios, B. ;  
Fernández Marin, L. ; Pérez Fabra, B.*

## Introducción

La picnodisostosis es una enfermedad rara con pocos casos publicados, producida por una disfunción de los osteoclastos, debida a una mutación en el gen de la catepsina K. Los pacientes afectados presentan ciertas características óseas que favorecen las fracturas por fragilidad y a su vez determinan unas condiciones especiales a la hora del tratamiento de las mismas.



## Material y Métodos

Paciente de 11 años de edad con dicho síndrome que tras caída de baja energía presenta dolor e impotencia funcional en pierna derecha. En el estudio radiográfico inicial de la pierna de la paciente presentaba una fractura de tercio medio de tibia y peroné transversa pura, sobre un hueso con corticales muy gruesas y gran masa ósea. Este era el tercer episodio de fractura de tibia derecha en los últimos 5 años, habiéndose tratado previamente de forma conservadora. Se decide tratamiento quirúrgico, realizando una reducción cerrada y fijación interna con 2 clavos flexibles intramedulares.



## Resultados

A las 36 horas de la cirugía la paciente comienza con apoyo parcial. Tras 2 meses se observa consolidación de la fractura, por los que se programa para extracción de los clavos flexibles. Tras la extracción, apoyo a las 24 horas. 6 meses después de la fractura, la paciente camina sin problemas ni molestias, y presenta una consolidación radiológica satisfactoria.



## Conclusiones

La picnodisostosis es una enfermedad que genera unas condiciones especiales a la hora del tratamiento de las fracturas, como son el aumento del grosor de las corticales o la estrechez del canal endomedular. En nuestro caso al tratarse de una paciente pediátrica, decidimos tratarlo mediante clavos flexibles intramedulares dado el buen espacio endomedular del que disponíamos. Dadas las características ya comentadas del hueso, la consolidación se debe esperar que se retrase en el tiempo, siendo conveniente valorar en función del caso la utilización de injerto esponjoso de cresta iliaca autóloga para favorecer la consolidación de la fractura.



- Y. Xue, T. Cai, S. Shi, W. Wang, Y. Zhang, T. Mao, et al. Clinical and animal research findings in pycnodysostosis and gene mutations of cathepsin K from 1996 to 2011. Orphanet J Rare Dis, 6 (2011), pp. 20  
- Z. Emami-Ahari, M. Zarabi, B. Javid. Pycnodysostosis. J Bone Joint Surg Br, 51 (1969), pp. 307-312

