

Osteogénesis imperfecta: La deambulación es posible.

Autores: Carlos Navío Serrano, Fernando López-Navarro Morillo, Juan Fernando Navarro Blaya, Javier Hernández Quinto, Eva María Vera Porras, César Salcedo Cánovas.

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca (Murcia).

INTRODUCCIÓN

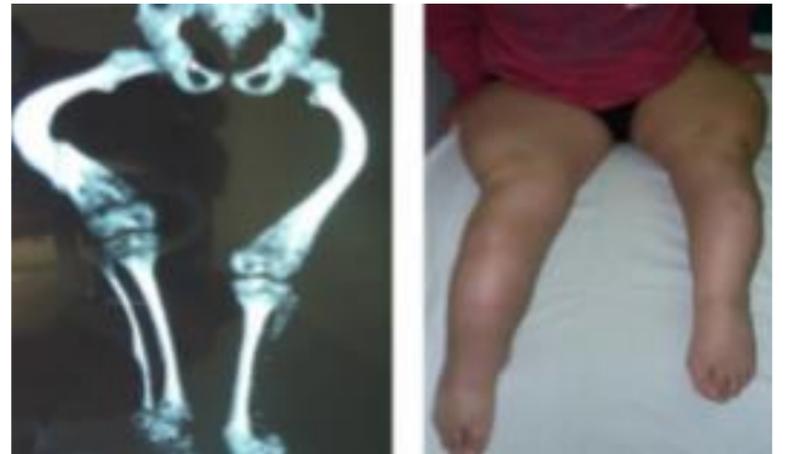
La osteogénesis imperfecta es un trastorno genético en el cual los huesos presentan una importante fragilidad como consecuencia de una deficiencia congénita en la elaboración de una proteína, el colágeno tipo I. Esta alteración provoca numerosas fracturas en estos pacientes, que pueden variar mucho en número y que muchas veces se producen sin traumatismo aparente

OBJETIVOS

Presentamos el caso de un varón de 8 años afectado por osteogénesis imperfecta (displasia gnatiadifisaria) con importantes deformidades óseas, así como el tratamiento quirúrgico empleado en el Hospital Virgen de la Arrixaca y la evolución del paciente.

MATERIAL Y MÉTODOS

Varón de 14 años afecto de displasia gnatiadifisaria –osteogénesis imperfecta- en tratamiento por genética y ortopedia infantil. Presenta importantes deformidades axiales en miembros inferiores secuelas de múltiples fracturas. Ingresa en nuestro hospital para comenzar tratamiento quirúrgico corrector de miembros inferiores con clavos de Fassier-Duval con la colaboración del Dr. Parra (Hospital de Getafe). Se comienza la corrección por el fémur izquierdo, realizando corrección angular del mismo mediante el clavo y una doble osteotomía femoral, estando el anclaje distal dificultado por la importante osteoporosis. En un segundo tiempo se realiza abordaje en rodilla y colocación de clavos F-D en ambas tibias, previas osteotomías en cuña de sustracción. 2 años después el paciente es intervenido del fémur derecho, con el mismo procedimiento



RESULTADOS

El paciente presenta buenos resultados postoperatorios. Consiguiendo la bipedestación y deambulación autónoma

CONCLUSIONES

El tratamiento de la osteogénesis imperfecta (OI) requiere un enfoque multidisciplinario para maximizar la función y reducir la incidencia de fracturas. El objetivo del tratamiento quirúrgico en estos pacientes consiste en tratar las fracturas, corregir las deformidades provocadas por las numerosas fracturas y evitar la aparición de nuevas fracturas; de forma que, podamos conseguir la sedestación sin dolor, bipedestación o incluso deambulación autónoma.

Una técnica quirúrgica efectiva (llevada a cabo en nuestro hospital por primera vez en Murcia) es la corrección axial mediante osteotomías múltiples y colocación de clavos de Fassier-Duval que además de corregir las angulaciones evitan la aparición de nuevas fracturas y permiten el crecimiento.

