

INTRODUCCIÓN

La fibrodiasplasia osificante progresiva es una enfermedad rara, caracterizada por malformaciones esqueléticas congénitas y una osificación heterotópica progresiva e invalidante. Tiene una prevalencia de 1 caso cada 2.000.000 de habitantes y está causada por la mutación de un gen implicado en la vía de señalización osteoinductora de las proteínas morfogenéticas óseas.

Se presenta el caso de un paciente diagnosticado de fractura diafisaria desplazada de húmero, para la cual se realiza tratamiento ortopédico, ya que su patología y su situación clínica contraindican la cirugía.

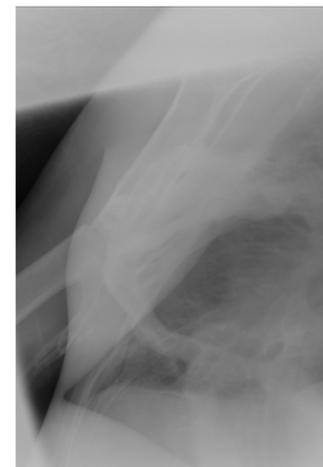
OBJETIVOS

Exponer la evolución clínico-radiológica de un caso de fractura de húmero con criterios quirúrgicos en un paciente con una enfermedad rara concomitante que modifica el tratamiento y el curso habitual del proceso de curación.

MATERIAL Y METODOLOGÍA

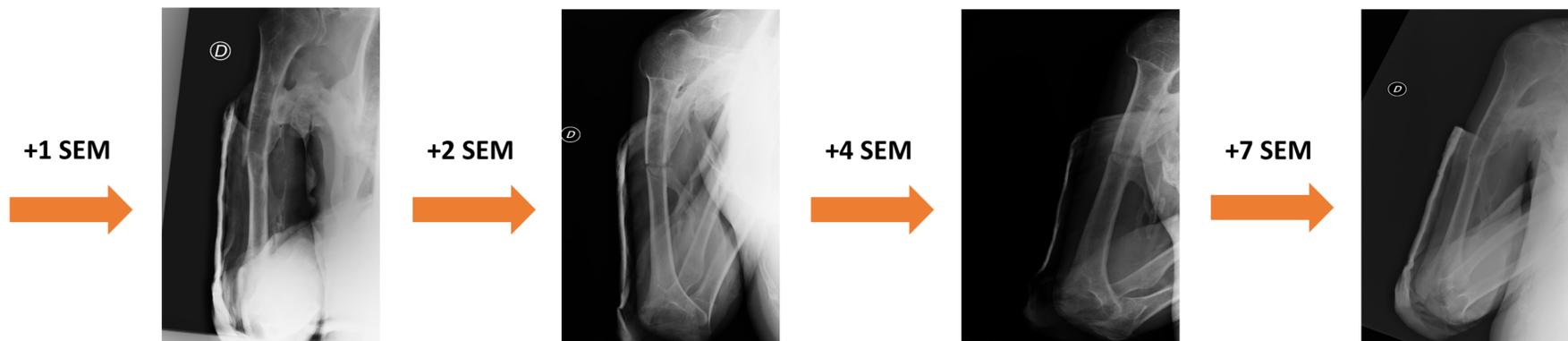
Paciente de 48 años, dependiente para las actividades básicas de la vida diaria, que sufre caída casual desde su altura con resultado de traumatismo en miembro superior derecho, presentando deformidad y dolor en tercio medio de brazo derecho. A la exploración física prácticamente no se modifica la movilidad del hombro con respecto a la basal (20º de flexoextensión, 30º de rotación interna, 10º de rotación externa, 10º de abducción y 0º de aducción). Movilidad activa de codo también conservada (extensión -30º, flexión 90º). Exploración neurovascular sin alteraciones.

En las radiografías se observa fractura diafisaria de tercio medio de húmero derecho, así como zonas de osificación heterotópica.



RESULTADOS

A las 4 semanas no observamos formación de callo de fractura en la radiografía y el paciente presenta dolor y movilidad en el foco. Se decide mantener la férula y a los 2 meses ya se aprecian signos de consolidación y el dolor mejora notablemente, retirándose la inmovilización y comenzando rehabilitación.



CONCLUSIONES

En la fibrodiasplasia osificante progresiva, la realización de incisiones quirúrgicas supone un estímulo importante para la formación de osificaciones heterotópicas, por lo que en muchas ocasiones será necesario llevar a cabo una revisión de las indicaciones de cirugía. En nuestro caso, debido a la escasa mejoría funcional que se podría obtener con el tratamiento quirúrgico, se decidió un manejo conservador de la fractura de húmero, lográndose unos resultados funcionales satisfactorios.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Kaplan FS, Le Merrer M, Glaser DL, Pignolo RJ, Goldsby RE, Kitterman JA, et al. Fibrodiasplasia ossificans progresiva. Best Pract Res Clin Rheumatol. marzo de 2008;22(1):191-205.
2. Pignolo RJ, Durbin-Johnson BP, Rocke DM, Kaplan FS. Joint-specific risk of impaired function in fibrodiasplasia ossificans progresiva (FOP). Bone. 2018;109:124-33.
3. Pignolo RJ, Shore EM, Kaplan FS. Fibrodiasplasia ossificans progresiva: diagnosis, management, and therapeutic horizons. Pediatr Endocrinol Rev. junio de 2013;10 Suppl 2:437-48.
4. Rogers JG, Geho WB. Fibrodiasplasia ossificans progresiva. A survey of forty-two cases. J Bone Joint Surg Am. septiembre de 1979;61(6A):909-14.

