

FRACTURA PATOLÓGICA POR PICNODISOSTOSIS EN LA INFANCIA: ¿TRATAMIENTO ORTOPÉDICO O QUIRÚRGICO? A PROPÓSITO DE UN CASO

Rodríguez Márquez, A.,Hoyos Perales,I.,Martinez Pardo,F.
Hospital Universitario Jerez de la Frontera, Cádiz.

INTRODUCCIÓN

La picnodisostosis (PDO) es una enfermedad poco común (1 /1,7 mill. hab.) que pertenece a las displasias esqueléticas que presentan fragilidad ósea y fracturas frecuentes. El término deriva de 3 vocablos griegos *pycnos*: denso; *dis*: defectuoso y *osteos*: hueso. La enfermedad se desencadena por una mutación en el gen 1q21 que codifica la catepsina K (CTSK), gen que es crítico para la remodelación ósea y la resorción de proteínas de matriz ósea, lo que resulta en la alteración de la arquitectura trabecular y disposición laminar, y determina la fragilidad ósea en esta enfermedad.

OBJETIVOS

Se presenta el caso de un paciente de 6 años con PDO que presenta una fractura diafisaria de tibia tras un traumatismo de baja energía.



Fig1. Fractura diafisaria de tibia izquierda



Fig2. Fractura a los 6 meses

MATERIAL Y MÉTODO

Varón de 6 años que acude a urgencias por dolor en pierna izquierda tras sufrir una caída desde su propia altura mientras jugaba. El paciente presenta importante dolor a la palpación en la cara anterior de tibia izquierda, con impotencia funcional y sin déficit neurovascular distal. Rx: fx diafisaria 1/3 medio tibia izquierda, no desplazada. Destacan radiológicamente el grosor y densidad de las corticales. Se decide tratamiento conservador con férula inguinopédica.

RESULTADOS: El seguimiento en consultas no demostró desplazamiento secundario de la fractura, pero sí una consolidación más lenta de la fractura. A los 3 meses se retiró la férula y se colocó Walker para comenzar a mover rodilla y tobillo. El físico del paciente no permitía la carga parcial con ayuda de muletas, así que se demoró la carga hasta una consolidación suficiente a los 6 meses.

CONCLUSIONES

Las características radiológicas de la PDO son incremento de la densidad con fragilidad ósea. La capacidad reparativa del hueso en la PDO está en controversia. Elmore defiende su normalidad, mientras que Meredith refiere una disminución en ella, con retardo de consolidación, basándose en la mayor frecuencia de retardos de consolidación, en la persistencia de líneas radiolúcidas en las fracturas de estrés y en la no captación en la gammagrafía esperada en las fracturas recientes. Otros problemas observados con mayor frecuencia son las fracturas por estrés, refracturas e infecciones óseas posquirúrgicas. Las fracturas pueden tratarse con las técnicas habituales, si bien la técnica quirúrgica puede ser más ardua dadas las características anómalas del hueso, con un diámetro medular en general más estrecho y corticales más esclerosadas.