

# DESAFÍOS A TENER EN CUENTA EN UN PACIENTE INFANTIL CON OSTEOPETROSIS Y UNA FRACTURA SUBTROCANTÉREA DE FÉMUR ASOCIADA

Escudero Martínez E. Sotelo García D.R. Chouza Montero L. Sola Mallo X. Naharro Tobío M. Becerra Nieves M.

Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra, Pontevedra; España

### Introducción

La osteopetrosis es un trastorno genético poco frecuente caracterizado por una actividad anormal de los osteoclastos, que da lugar a esclerosis y un excesivo crecimiento de las estructuras óseas, creando un hueso duro pero frágil (figuras 1,2,3, 4 y 5). Existen 3 subtipos clínicos principales de osteopetrosis: la forma del adulto (autosómica dominante), la infantil (autosómica recesiva) y la intermedia (autosómica recesiva).



Figura 1



Figura 2



Figura 3



Figura 4



Figura 5

### Objetivos

Se presenta el caso de un paciente con osteopetrosis infantil que asocia una fractura subtrocantérea de fémur (figuras 6 y 7). Ante un suceso como éste debe de tenerse en cuenta la habilidad y experiencia del personal sanitario para enfrentarse a tal reto y la previsión de material quirúrgico especializado valorando las posibles complicaciones intraoperatorias.

### Material y método

El paciente es un niño de 8 años con antecedentes de osteopetrosis infantil y ceguera bilateral asociada, que acude a Urgencias por dolor a nivel de muslo derecho sin traumatismo de alta energía asociado. Diagnosticado previamente de tendinitis, se realiza una radiografía en la que se observa una fractura subtrocantérea de fémur derecho. Se decide el traslado a un centro de referencia para displasias óseas.



Figura 6



Figura 7

### Resultados

Se ejecuta una planificación prequirúrgica teniendo en cuenta la patología de base del paciente. Se realiza una osteosíntesis con un clavo telescópico. En el intraoperatorio se observa un antecurvatum de fémur que obliga a realizar una osteotomía a nivel de tercio-medio distal de fémur. Durante la cirugía es necesario utilizar brocas para perforar aluminio compradas en ferretería, previamente esterilizadas debido a la extrema dureza del hueso (figura 8). Tras la fijación con el clavo intramedular existen movimientos de rotación, por lo que se decide suplementar la osteosíntesis con dos placas (una a nivel de la fractura y otra a nivel de la osteotomía) (figuras 9 y 10).



Figura 8



Figura 9



Figura 10

### Conclusiones

Se concluye que la derivación del paciente a un centro de referencia ha sido fundamental para el mejor manejo terapéutico. Una mayor experiencia ha permitido realizar una buena planificación prequirúrgica, con previsión para utilizar un material adecuado y específico.

### Bibliografía

Ihde LL, Forrester DM, Gottsegen CJ, Masih S, Patel DB, Vachonet LA, et al. Sclerosing bone dysplasias: review and differentiation from other causes of osteosclerosis. Radiographics. 2011;31:1865–82.  
Jiangfa Huang, MD, Jianke Pan, PhD, Mingtao Xu, MD, Shuchai Xu. Successful open reduction and internal fixation for displaced femoral fracture in a patient with osteopetrosis. Medicine. 2017; 96:33.  
Amit Bhargava, Manesh Vagela, C.M.E. Lennox. Injury, Int. J. Care Injured 40. 2009; 1167–1171.  
C J Wilson, A Vellodi. Autosomal recessive osteopetrosis: diagnosis, management, and outcome. Arch Dis Child 2000;83:449–452.  
Kunnasegaran R, MMed Orth, Chan YH. Use of an Industrial Tungsten Carbide Drill in the Treatment of a Complex Fracture in a Patient with Severe Osteopetrosis: A Case Report. Malaysian Orthopaedic Journal. 2017; Vol 11 Nº 1.  
Reinhold Ganz, Guido Grappiolo, Jeffrey W. Mast, Joel Matta and Luigino Turchetto. Technical particularities of joint preserving hip surgery in osteopetrosis. Journal of Hip Preservation Surgery. 2017; Vol. 4, Nº 4, pp. 269–275.

