



# Evolución clínica y terapéutica del callo hiperplásico en osteogénesis imperfecta. Revisión de la literatura y reporte de caso

Ana Laura Arenas-Díaz,\* Erika A Barrón-Torres,† Gilberto Ríos-Ruiz§  
Hospital Shriners para Niños, Ciudad de México.

## RESUMEN

La osteogénesis imperfecta es un espectro de anomalías del tejido conectivo que afectan el esqueleto, los ligamentos, la piel, las escleróticas y la dentina, que a menudo conduce a múltiples fracturas y deformidades óseas. La incidencia es de uno en 10,000 a 20,000 nacidos vivos. El objetivo de este estudio fue describir la presentación clínica, evolución y tratamiento empleado ante la presencia de un callo hiperplásico en osteogénesis imperfecta. **Caso clínico:** Masculino de 4.7 años, quien presentó deformidad en fémur derecho a los 3.2 años tratada con osteotomías de alineación y colocación de clavo telescopado. Cuatro semanas después presenta aumento de volumen gradual y dolor en muslo derecho. A la sexta semana se observa reacción perióstica espicular en el sitio de la osteotomía. Se realiza diagnóstico de callo hiperplásico en fémur derecho y se procede a tratar con esteroides. Dieciocho meses después presenta buena evolución clínica y radiográfica. **Conclusiones:** La adecuada evaluación clínica y radiográfica nos puede conducir al correcto diagnóstico y descartar diagnósticos diferenciales. El uso de esteroide en este caso clínico fue efectivo para su control clínico y radiográfico. Dada la rareza del trastorno, el tratamiento requiere de apoyo multidisciplinario.

Nivel de evidencia: IV

**Palabras clave:** Osteogénesis imperfecta, callo hiperplásico, esteroide.  
(Rev Mex Ortop Ped 2019; 1-3:26-31)

## SUMMARY

Osteogenesis Imperfecta is a spectrum of connective tissue abnormalities that affect the skeleton, ligaments, skin, sclerotics and dentin, which often leads to multiple fractures and bone deformities. The incidence is 1 in 10,000 to 20,000 live births. The objective of this study was to describe the clinical presentation, evolution and treatment used in the presence of a hyperplastic callus in osteogenesis imperfecta. **Clinical case:** Male of 4.7 years, who presented deformity in right femur at 3.2 years treated with osteotomies of alignment and placement of telescoped nail. Four weeks later he presents gradual volume increase and pain in the right thigh. At the sixth week, a spicular periosteal reaction was observed at the osteotomy site. Hyperplastic callus was diagnosed in the right femur and treated with steroids. Eighteen month later it presents good clinical and radiographic evolution. **Conclusions:** The adequate clinical and radiographic evaluation can lead us to the accurate diagnosis and rule out differential diagnoses. The use of steroid in this clinical case was effective for its clinical and radiographic control. Given the rarity of the disorder, the treatment requires multidisciplinary support.

Evidence level: IV

**Keywords:** Imperfect osteogenesis, hyperplastic callus, steroid.  
(Rev Mex Ortop Ped 2019; 1-3:26-31)

## INTRODUCCIÓN

La osteogénesis imperfecta (OI) es un espectro de anomalías conectivas del tejido que afectan el es-

queleto, los ligamentos, la piel, las escleróticas y la dentina, que a menudo conduce a múltiples fracturas y deformidades óseas.<sup>1-7</sup> Su incidencia varía alrededor del mundo; las condiciones afectan a uno en 10,000 a 20,000 nacidos vivos.<sup>6</sup> La osteoporosis con fragilidad anormal del esqueleto, la esclerótica azul, la dentinogénesis imperfecta y la otosclerosis prematura son criterios principales de la enfermedad.<sup>1,8,9</sup> El callo hiperplásico (CH) es un hallazgo inusual en la OI que puede ocurrir en cualquier hueso, pero con mayor frecuencia en el fémur después de una fractura u osteotomía quirúrgica. El propósito de este estu-

\* Médico del Staff. Clínica de Pie y Tobillo.

† Médico del Staff. Clínica de Ingresos.

§ Médico del Staff. Clínica de Osteogénesis.

Hospital Shriners para Niños, Ciudad de México.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en  
<http://www.medicgraphic.com/opediatria>

dio fue describir la presentación clínica, evolución y tratamiento empleado ante la presencia de un callo hiperplásico en osteogénesis imperfecta.

### PRESENTACIÓN DE CASO

Masculino de 4.7 años, con OI, antecedente de múltiples fracturas; en tratamiento endocrinológico. A los 2.2 años presenta fractura a nivel diafisario de fémur derecho, la cual fue tratada de manera conservadora. Sin embargo, a los 3.2 años presenta marcha claudicante a expensas de fémur derecho y deformidad angular (*Figura 1*).



**Figura 1:** Deformidad angular diafisario en proyección Anteroposterior (AP) y lateral (L).



**Figura 2:** Radiografía postquirúrgica inmediata con la alineación en proyección AP y L.



**Figura 3:** Proyección AP y L, donde se observa aumento de los tejidos blandos alrededor del fémur; aumento de la reacción periótica y aparente consolidación viciosa.



**Figura 4:** Extremidad pélvica derecha donde se observa aumento de volumen de músculo sin cambios evidentes en piel.

Se realizan osteotomías simples en región diafisaria proximal y distal de fémur derecho con la colocación de clavo telescópado 4.0, para su alineación (*Figura 2*).

Cuatro semanas después el paciente inicia con aumento de volumen gradual (54 cm) y dolor en músculo derecho (escala visual analógica 5/10), el cual se trata con analgésico (*Figura 3*).

El paciente inicia con movilización parcial isométrica en cadera, rodilla y tobillo sin apoyo de la extremidad pélvica involucrada. Dos semanas más tarde

se presenta asintomático y se solicita nuevo control radiográfico (*Figuras 4 a 6*).

Se solicitan estudios de laboratorio (biometría hemática, proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular y fosfatasa alcalina) obteniéndose dentro de rangos normales; por lo cual se interconsulta al Servicio de Endocrinología quien indica metilprednisolona 30 mg/kg/día por tres dosis únicamente y se mantiene en observación.

Cinco meses después, el paciente se muestra asintomático y se inicia el apoyo de la extremidad pélv-



**Figura 5:** Eje mecánico con alineación de fémur AP, crecimiento esclerótico, ausencia de infiltración de hueso subyacente ni a tejidos blandos.



**Figura 6:** Proyección AP y L fémur derecho con aumento de tejidos blandos, ausencia de consolidación de sitios de osteotomía, sin presencia de destrucción a hueso cortical o medular, con forma lobulada.



**Figura 7:** Evaluación radiográfica nueve meses después, donde se observa disminución de los tejidos blandos así como consolidación de sitio de osteotomías en proyección AP, disminución del callo y un centro homogéneo sin datos de necrosis central.

ca derecha y deambulación progresiva. Nueve meses más tarde, se evalúa paciente asintomático con deambulación independiente (*Figura 7*).

Doce meses después, con buena evolución clínica, asintomático y con deambulación independiente (*Figuras 8 y 9*).

Dieciocho meses después presenta óptima evolución clínica: asintomático, deambulación independiente, disminución de la circunferencia del muslo derecho (43 cm), con arcos de movilidad para cadera, rodilla y tobillo funcionales (*Figuras 10 a 12*).

## DISCUSIÓN

La clasificación de la enfermedad más ampliamente utilizada divide a la OI en cuatro tipos (I-IV) respecto al fenotipo clínico. En la última década, se identificaron tres entidades más dentro del grupo heterogéneo de pacientes con OI tipo IV (V-VII).<sup>9,10</sup>

En la OI, el trastorno del colágeno y el osteoide está presente.<sup>8</sup> Hasta 90% de los casos se heredan de manera dominante y son el resultado de mutaciones heterocigotas en los genes COL1A1 o COL1A2 que codifican colágeno tipo 1; las mutaciones alteran la cantidad o la estructura del colágeno tipo 1. El 10% restante de los pacientes con OI tiene defectos en otras proteínas que son responsables de la modifica-

ción postraduccional, el plegamiento o la secreción de colágeno tipo 1.<sup>4-7</sup>

La etiología de CH es desconocida, aunque se han descrito anomalías estructurales y hereditarias.<sup>5</sup> Dobrocky en 1999 mencionó que a pesar del defecto de las cadenas de colágeno tipo 1 y la desproporción del colágeno tipo 2, la cicatrización de las fracturas u osteotomías no se ve afectada, en contraste con lo que



**Figura 8:** Disminución de los tejidos blandos, con consolidación de osteotomías y disminución del callo sin datos de destrucción ósea en proyección AP.



**Figura 9:** Proyección L, con evidencia trabecular sobre callo, continuando con homogeneidad de éste.



**Figura 10:** Paciente en bipedestación, con disminución de músculo derecho sin cambios en la piel (48 cm).



**Figura 11:** Eje mecánico donde se observa disminución radiográfica en el tamaño del callo hipertrófico.

menciona Glorieux en 2002 quién refirió un trastorno en la consolidación de las fracturas ante la alteración de las colágenas con una estimación de hasta en 6% de los pacientes con OI con formación de callos hiperplásicos.<sup>8,9</sup>

Habitualmente la clínica del CH se presenta con dolor, hipersensibilidad, edema de la zona afectada



**Figura 12:** Proyección L donde se observa mejoría radiográfica del callo radiográfico.

y fiebre, siendo correlacionado con el caso clínico expuesto. La piel se torna en algunos casos hiperémica a menudo acompañada de fiebre; sin embargo, no fueron datos presentes en el caso expuesto.

La ampliación de la extremidad y el dolor continúa durante semanas o meses, disminuye de manera lenta y da la apariencia de una extremidad agrandada durante meses o años.<sup>8,9</sup>

Por otro lado, la tensión mecánica en una fractura u osteotomía no reconocida podría ser la principal causa de reacción desregulada del crecimiento a nivel del periostio, dando como resultado la formación del CH.<sup>8,10</sup> El CH expone una gran masa calcificada que contiene tejido óseo primitivo, cartílago y tejido fibroso histológicamente que se forma de manera espontánea o después de una lesión.<sup>9</sup>

Los síntomas clínicos, las pruebas de laboratorio y los rayos X pueden simular un tumor; en consecuencia, las imágenes juegan un papel importante en la distinción del CH. Cabe mencionar que el callo aparece de forma inicial aproximadamente de una semana a un mes después de la fractura u osteotomía. En esta etapa temprana, el callo es denso y sus bordes no están bien definidos. Luego crece en ancho y se extiende a lo largo del eje del hueso, lobulado con distintas cuñas, pero no cruza el espacio articular, como se observa en el caso expuesto.

El hueso más comúnmente involucrado es el fémur, con aparición menos frecuente en la tibia, el húmero y los huesos del antebrazo.<sup>9</sup>

La leucocitosis no está presente en pacientes con CH. Las fosfatasas alcalinas elevadas y la velocidad de sedimentación son hallazgos de laboratorio comunes que simulan la naturaleza agresiva de la lesión, no siendo significativas en el callo exuberante.<sup>1,8</sup>

El osteosarcoma intraóseo, el osteosarcoma parostal, la miosis osificante y el osteocondroma son los principales diagnósticos diferenciales de CH.<sup>1</sup>

El osteosarcoma en el curso de la OI es una complicación rara; hasta ahora, se han reportado muy pocos casos. Éste se presenta con un comportamiento agresivo, como la destrucción de la corteza, infiltración medular y de tejidos blandos, en contraste con el callo hiperplásico.<sup>5,8</sup>

El hematoma muscular crónico puede causar miosis osificante, lo que representa una osificación autolimitada de los tejidos blandos dentro del músculo esquelético. Puede aparecer como un área bien circunscrita y calcificada que afecta al músculo, orientada paralelamente al eje largo del hueso tubular adyacente y situado en músculo no en tejido óseo. En desemejanza con el callo hiperplásico donde no existe involucro del tejido muscular.<sup>9</sup>

El tratamiento utilizado en nuestro paciente fue pulsos de metilprednisolona en tres sesiones con mejoría en la evolución clínica y radiográfica a pesar de no existir evidencia certera de su utilidad.<sup>8,9</sup> En contraste se han empleado varios tratamientos para disminuir la formación de CH (la radioterapia en etapas tempranas, el pamidronato intravenoso y la indometacina oral), con baja significancia de efectividad.

## CONCLUSIONES

La formación de CH puede precipitarse posterior a una fractura o algún procedimiento quirúrgico en un paciente con OI. La adecuada evaluación clínica y radiográfica nos puede conducir al certero diagnóstico y descartar diagnósticos diferenciales. No está claro en la actualidad la influencia de los tratamientos médicos; sin embargo, el uso de esteroides en este caso clínico fue efectivo para su control clínico y radiográfico. En consecuencia ante la infrecuencia del trastorno, el tratamiento requiere de apoyo multidisciplinario para su seguimiento.

## Referencias

1. Dobrocky I, Seidl G, Grill F. MRI and CT features of hyperplastic callus in osteogenesis imperfecta tarda. *Eur Radiol*. 1999; 9(4): 665-668.
2. Veilleux LN, Lemay M, Pouliot-Laforte A, Cheung MS, Glorieux FH, Rauch F. Muscle anatomy and dynamic

- muscle function in osteogenesis imperfecta type I. *J Clin Endocrinol Metab.* 2014; 99(2): E356-E362.
- 3. Brizola E, Staub AL, Félix TM. Muscle strength, joint range of motion, and gait in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. *Pediatr Phys Ther.* 2014; 26(2): 245-252.
  - 4. Marini JC, Reich A, Smith SM. Osteogenesis imperfecta due to mutations in non-collagenous genes: lessons in the biology of bone formation. *Curr Opin Pediatr.* 2014; 26(4): 500-507.
  - 5. Cheung MS, Glorieux FH, Rauch F. Natural history of hyperplastic callus formation in osteogenesis imperfecta type V. *J Bone Miner Res.* 2007; 22(8): 1181-1186.
  - 6. Battle WH, Shattock SG. A Remarkable Case of Diffuse Cancellous Osteoma of the Femur, following a Fracture, in which similar growths afterwards developed in connection with other bones. *Proc R Soc Med.* 1908; 1(Pathol Sect): 83-115.
  - 7. Smith R. Hyperplastic callus and osteogenesis imperfecta. *Lancet.* 2001; 357(9252): 248-249.
  - 8. Glorieux FH, Ward LM, Rauch F, Lalic L, Roughley PJ, Travers R. Osteogenesis imperfecta type VI: a form of brittle bone disease with a mineralization defect. *J Bone Miner Res.* 2002; 17(1): 30-38.
  - 9. Vuorimies I, Mäyränpää MK, Valta H, Kröger H, Toivainen-Salo S, Mäkitie O. Bisphosphonate treatment and the characteristics of femoral fractures in children with osteogenesis imperfecta. *J Clin Endocrinol Metab.* 2017; 102(4): 1333-1339.
  - 10. Lee RJ, Paloski MD, Sponseller PD, Leet Al. Bent telescopic rods in patients with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop.* 2016; 36(6): 656-660.

Correspondencia:

Dra. Ana Laura Arenas  
Hospital Shriners para Niños.  
Av. del Imán Núm. 257,  
Col. Pedregal de Santa Úrsula,  
Alcaldía Coyoacán, 04600,  
Ciudad de México.  
E-mail: anyuxare@gmail.com