

# Acta Ortopédica Mexicana

Volumen  
Volume **20**

Número  
Number **1**

Enero-Febrero  
January-February **2006**

*Artículo:*

## Fractura subtrocantérica en osteopetrosis tipo II autosómica dominante. Reporte de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2006:  
Sociedad Mexicana de Ortopedia, AC

### Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

### *Others sections in this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



**edigraphic.com**

## Reporte de caso

# Fractura subtrocantérica en osteopetrosis tipo II autosómica dominante. Reporte de un caso

Lucio M. Martínez Flores,\*/\*\* Benigno Zenteno Chávez,\*/\*\* Sixto Rodríguez Ramírez\*

Hospital General “Dr. Rubén Leñero”, Sports Clinic WTC

**RESUMEN.** El tipo II autosómico dominante de osteopetrosis, es una condición genética caracterizada por osteoesclerosis con incremento en la densidad ósea debido a un defecto en la reabsorción ósea, que se da por una aberración en los osteoclastos. La fragilidad y densidad de los huesos escleróticos puede ocasionar un incremento en la incidencia de fracturas, especialmente del fémur proximal. Presentamos el caso de una paciente de 24 años de edad con osteopetrosis tipo II con fractura subtrocantérica, manejada con reducción abierta y clavo Rush.

**Palabras clave:** osteopetrosis, fractura subtrocantérica, osteoesclerosis, osteosíntesis.

**SUMMARY.** Type II Autosomal Dominant Osteopetrosis, is a genetic condition characterized by generalized osteosclerosis with increased osteodensity caused by a defect in bone reabsorption, by aberrant osteoclast. The fragility of dense sclerotic bones may lead to an increased incidence of fractures especially of the hip and proximal femur. We present a 24 year female with osteopetrosis type II suffering a subtrochanteric fracture, managed with open reduction and a Rush nail.

**Key words:** osteopetrosis, subtrochanteric fracture, osteosclerosis, osteosynthesis.

## Introducción

La osteopetrosis es una condición genética caracterizada por incremento en el depósito óseo sin reabsorción de cartílago calcificado debido a una aberración en los osteoclastos, lo que ocasiona osteoesclerosis generalizada, y ésta es el común denominador en los diferentes tipos de osteopetrosis que han sido descritos en humanos. La fragilidad y densidad de los huesos escleróticos pueden ocasionar un incremento en la incidencia de fracturas, especialmente del fémur proximal.<sup>1-3</sup> Las manifestaciones clínicas y radiográficas para la osteopetrosis tendrán que acompañarse de estudios que pongan de manifiesto las anormalidades mole-

culares en los osteoclastos que han sugerido una nueva clasificación, que indudablemente será más precisa, con el fin de facilitar la correlación de varios genotipos con la presentación clínica, que ayudarán a anticipar complicaciones, pronóstico y una mejor respuesta a tratamiento. Esta información proveerá bases para obtener información respecto al cuidado de los pacientes con osteopetrosis.<sup>2,4</sup>

El resultado de las fracturas de esta enfermedad puede ser un problema durante la cirugía para un cirujano ortopedista, ya que la osteopetrosis ADO II más fractura de fémur proximal, no es un padecimiento que se presente comúnmente en los servicios de ortopedia a nivel mundial, encontramos dos artículos que reportan haber hecho el diagnóstico transoperatorio, lo que nos habla del desconocimiento de dicha patología.<sup>5,6</sup>

## Caso

Femenina de 24 años de edad, empleada doméstica, presenta fractura subtrocantérica de fémur derecho (*Figuras 1 a y b*). Presenta caída de su propia altura, al descender de un autotransporte público. Ingresa a nuestro servicio por urgencias, en donde se hace diagnóstico presuntivo de osteopetrosis, por las características óseas que se observaron en la

\* Médico Ortopedista. Hospital General “Dr. Rubén Leñero”.

\*\* Médico Ortopedista. Sports Clinic World Trade Center.

Dirección para correspondencia:

Lucio M. Martínez Flores. Montecito Núm. 38, 2do. Nivel. Sports Clinic, World Trade Center, Col. Nápoles. 03810. México, D.F. Teléfono: 5488-2222.

E-mail: Lucio\_Martinez@hotmail.com



1a



1b

**Figura 1a.** Fractura subtrocantérica cadera derecha, con osteosclerosis generalizada en pelvis y huesos largos, signo de hueso dentro de hueso, displasia acetabular izquierda. **b.** Imagen en "sandwich" en vértebras lumbares.



20 19:10

**Figura 2.** Rayos X postquirúrgica inmediata.

densidad ósea en pelvis y fémur, sin canal medular en este último con el signo de “hueso dentro de hueso”, con imagen de sandwich en cuerpos vertebrales además de una displasía acetabular de cadera izquierda. El abordaje quirúrgico, fue lateral de cadera, para exponer cabos fracturados y realizar con broca perforación intraósea en trayecto de la diáfisis femoral, para formar un conducto medular en donde logramos perforar 15 cm de conducto medular en fragmento distal y así colocar clavo Rush (*Figura 2*). La fijación fue mantenida con una férula lumbopodálica por las primeras 4 semanas, posteriormente continuó sin férula en medicina física y rehabilitación. Un año después se valora con control de rayos X de fémur derecho, en donde encontramos datos de consolidación ósea, caracterizado por puentes óseos en foco de fractura; a la exploración física marcha claudicante a expensas de acortamiento de extremidad inferior izquierda por displasía acetabular (*Figura 3*).



**Figura 3.** Control postquirúrgico un año de evolución.

## Discusión

En el caso que reportamos lo clasificamos como tipo II autosómico dominante de osteopetrosis (ADO II).<sup>1,2</sup>

Este tipo de problemas óseos son raros, por lo que su publicación en lo que se refiere al tratamiento quirúrgico es escasa. La consolidación viciosa, retardo en la consolidación y la no consolidación en tratamientos conservadores

han sido reportadas.<sup>1,3</sup> Por otra parte se menciona la dificultad para el diagnóstico y los hallazgos transoperatorios que en ocasiones sorprenden al cirujano.<sup>5,6</sup>

En nuestro caso se tomó la decisión de tratamiento quirúrgico en base a que se trataba de un paciente adulto-joven, con un trazo de fractura inestable que difícilmente consolidaría con tratamiento conservador y se optó por estabilizar la fractura con reducción abierta y clavo Rush.<sup>3,5</sup>

La rareza de esta condición y la falta de información en lo que se refiere al tratamiento quirúrgico, pueden conducir a extraviarse en la patología fundamental (osteopetrosis con fractura de fémur),<sup>5,6</sup> como lo fue en nuestro caso, en donde existió la controversia de realizar un tratamiento conservador o quirúrgico, sin embargo aprendimos que los pacientes con osteopetrosis más fractura de hueso largo, deberán tratarse con reducción abierta y fijación interna, ya que las características en la estructura y arquitectura ósea, aunque diferente a lo normal, siguen teniendo plasticidad y no está contraindicado realizar perforaciones para colocar material de osteosíntesis para favorecer la estabilidad y consolidación en las fracturas; no olvidando las posibles complicaciones que con mayor frecuencia se presentan en estos pacientes, como puede ser la osteomielitis.<sup>3</sup> Por lo tanto, la

apropiada planeación preoperatoria es importante para evitar las complicaciones en la fijación de estas fracturas.

La evolución fue adecuada hasta el año de seguimiento con consolidación sin infección y con regreso a la vida diaria como se ha reportado en la literatura para la evolución favorable de este tipo de pacientes.<sup>1,3,5,6</sup>

### Bibliografía

1. Bénichou OD, Laredo JD: Type II autosomal dominant osteopetrosis (Albert-Schönberg Disease): Clinical and radiological manifestations in 42 patients. *Bone* 2000; 26(1): 87-93.
2. Bénichou OD, Hul EV, Hul WV, De Verneuil MC: Exclusion of the chromosomal 1p21 region in a large pedigree with a phenotypic variant of type II autosomal dominant osteopetrosis. *JBS* 2001; 68: 327-333.
3. Chabra A, Westerlund LE, Kline AJ, McLaughlin R: Management of proximal femoral shaft fractures in osteopetrosis: A case series using internal fixation. *Orthopedics* 2005; 28(6): 587-592.
4. Tolar J, Teitelbaum SL, Orchard PJ: Mechanisms of disease: Osteopetrosis. *N Engl J Med* 2004; 351(27): 2839-2849.
5. Gupta RK: Long bone fractures in osteopetrosis: Awareness of primary pathology and appropriate pre-operative planning necessary to avoid pitfalls in fixation. *Injury* 2004; 36: 37-41.
6. Hossain MB, Ahmed MU, Chowdhury TS: Postoperative diagnosis of osteopetrosis. *Mymensingh Med J* 2004; 13(2): 194-195.

