

Artículo original

Fractura diafisaria del tercio medio de fémur en paciente con raquitismo hipofosfatémico tratada con clavo centromedular bloqueado

Héctor Gerardo Juárez Jiménez,* Roberto Mier Cisneros,** Sergio Peralta Cruz***

Instituto Nacional de Rehabilitación

RESUMEN. *Introducción:* Las deformidades residuales del raquitismo hipofosfatémico pueden manejarse con osteotomía correctora y fijación con clavos centromedulares, fijadores externos, dispositivos de Ilizarov, clavos de Kirschner, aparatos de yeso, placas, incluyendo la epifisiodesis. Estos métodos pueden aplicarse en caso de una fractura. El objetivo de este trabajo es presentar el manejo de un paciente de 16 años con raquitismo hipofosfatémico ligado al X, en la última etapa de su crecimiento, que acude con fractura diafisaria del fémur derecho, tratado mediante osteotomía de alineación y fijación y osteotomía de alineación del fémur contralateral, en un solo tiempo quirúrgico. Actualmente con datos de retardo en la consolidación. Dentro de las principales complicaciones al tratamiento quirúrgico se encuentran: la recurrencia de la deformidad y el retardo en la consolidación que hasta el momento sólo pueden ser resueltas al intervenir sobre el metabolismo del calcio y del fósforo. Los pacientes con fracturas producidas por mecanismos de bajo impacto deben ser sujetos a un manejo multidisciplinario y se debe decidir el mejor implante para cada caso.

Palabras clave: hipofosfatemia, raquitismo, fractura, fémur, clavo, deformidad, osteopenia.

ABSTRACT. *Introduction:* Residual deformities of hypophosphatemic rickets can be approached with a corrective osteotomy and fixation with a centromedullary nail, external fixators, Ilizarov devices, Kirschner's nails, cast devices, and plates, including epiphysiodesis. These methods may be used in case of fracture. The purpose of this work is to discuss the management of a 16-year-old patient with X-linked hypophosphatemic rickets at the end-stage of growth, who presented with a shaft fracture of the right femur, treated with alignment osteotomy and fixation, and alignment osteotomy of the contralateral femur in a single surgical stage. The patient currently has signs of delayed healing. The main complications of surgical treatment include recurrence of deformity and delayed healing, both of which, until now, can only be addressed by acting on the calcium and phosphorus metabolism. The patients with fractures caused by medium-impact mechanisms should undergo multidisciplinary management and the best implant for each case must be selected individually.

Key words: hypophosphatemia, fracture, femur, nail, deformity, rickets, osteopenia.

Nivel de evidencia: V (Act Ortop Mex, 2009)

** Residente de Ortopedia. INR.

** Residente de Ortopedia. INR.

*** Médico adscrito al Servicio de Ortopedia Pediátrica. INR.

Dirección para correspondencia:

Dr. Sergio Peralta Cruz. Instituto Nacional de Rehabilitación. Calzada México-Xochimilco Núm. 289, Colonia Arenal de Guadalupe, Delegación Tlalpan, C.P. 14389. Distrito Federal, México. Teléfono: 5999 1000 Ext. 12511.

E-mail: peraltasergiomd@hotmail.com.

Introducción

Las fracturas pediátricas asociadas a mecanismos de bajo impacto pueden asociarse con raquitismo.^{1,2} La sospecha clínica de la enfermedad es evidente cuando se observan las deformidades características³ y la osteopenia.

Cuando las deformidades no se encuentran asociadas a una fractura, el manejo incluye osteotomía correctora y

fijación con clavos centromedulares,^{4,5} fijadores externos,^{6,7} dispositivos de Ilizarov,^{8,9} clavos de Kirschner, aparatos de yeso, placas,^{10,11} incluyendo la epifisiodesis.^{12,13} Y también pueden aplicarse cuando se presentan fracturas en pacientes con raquitismo hipofosfatémico.

El objetivo de este trabajo es presentar el caso de un paciente con raquitismo hipofosfatémico ligado al X en la última etapa de su crecimiento con una fractura de la diáfisis del fémur.

Reporte del caso

Paciente masculino de 16 años con antecedente de raquitismo hipofosfatémico, diagnosticado en el primer año de vida sin tratamiento médico. Abuelo materno, madre, tía y prima con el mismo padecimiento.

Inició su padecimiento actual al recibir un golpe en el muslo derecho por un balón de fútbol pateado por una ter-

cera persona y el impacto le produjo una fractura diafisaria de fémur, por lo que fue referido a nuestro hospital. Durante su estancia hospitalaria se tomaron estudios paraclínicos de laboratorio (*Tabla 1*) y gabinete (*Figura 1*). Se interconsultó el caso con el Servicio de Genética, quienes confirmaron el diagnóstico y endocrinología estableció el manejo médico. Se decidió realizar en un mismo tiempo quirúrgico osteotomía de alineación y fijación con clavos centromedulares anterógrados bloqueados de ambos fémures.

El tratamiento quirúrgico se realizó de acuerdo con una modificación de la técnica de Sofield.¹⁴ Con el paciente en decúbito supino y control con intensificador de imágenes, mediante un abordaje lateral supratrocanterico en lado derecho, se introduce el implante a través del canal medular hasta llegar al primer Centro de Rotación y Angulación (CORA); se realizó una segunda incisión lateral para hacer osteotomía de alineación y fresado de canal medular distal. El clavo se

Tabla 1. Exámenes de laboratorio. La hiperfosfaturia, hipofosfatemia, normocalcemia, los electrolitos séricos normales y los niveles aumentados de fosfatasa alcalina son característicos del raquitismo hipofosfatémico ligado al X.

	Preoperatorios	Laboratorios a 10 semanas	Niveles normales según nuestro laboratorio
Calcio corregido	8.5 mg/dl	9.0 mg/dl	8-10 mg/dl
Fósforo	2.0 mg/dl	2.2 mg/dl	4-7 mg/dl
Fosfaturia	100 mmol/día	98 mmol/día	10-40 mg/dl
Fosfatasa alcalina	137 U/l	149 U/l	53-128 U/l

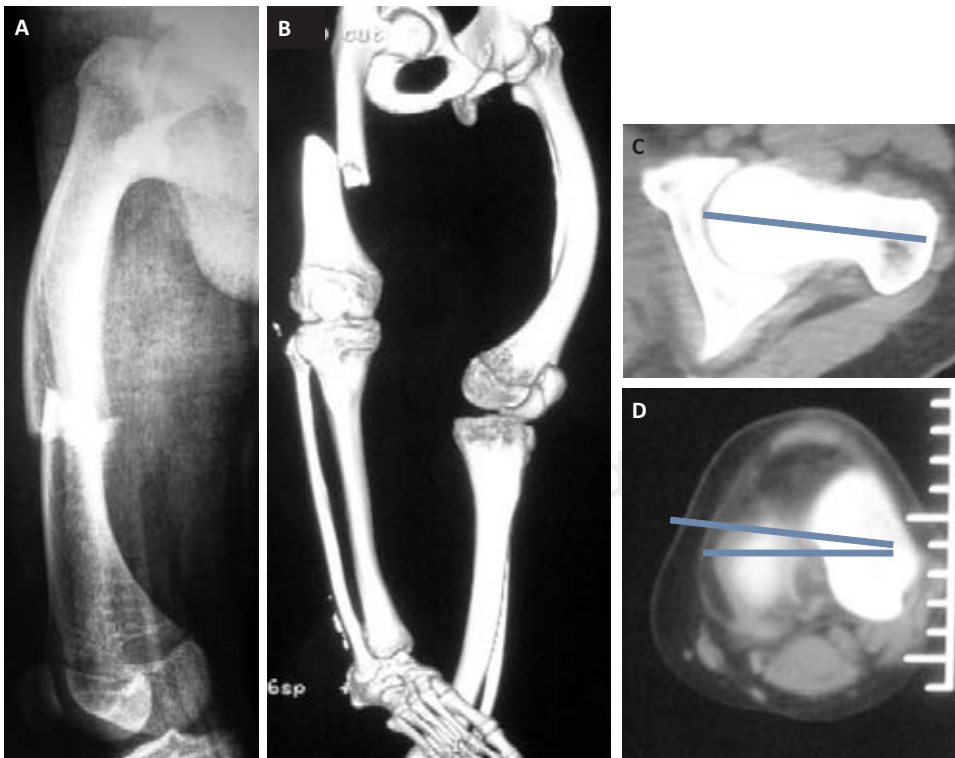


Figura 1. A y B. Radiografía y reconstrucción de TC preoperatorias del fémur derecho fracturado. La fractura coincidió con el CORA distal. Se observa también rotación tibial medial de casi 90 grados simétrica de ambas tibias. C y D. Se calculó el eje de antetorsión del fémur sano para la planeación preoperatoria que resultó ser de 10°.

introdujo hasta llegar al segundo CORA, que en el fémur derecho coincidió con el sitio de fractura; aquí se hizo una tercera incisión lateral para fresar el canal endomedular hacia distal. La alineación del fémur fue valorada clínicamente previa al bloqueo del clavo. El mismo método se utilizó en el lado izquierdo (*Figura 2*). No hubo complicaciones. Las condiciones clínicas del paciente fueron óptimas durante el postoperatorio y fue egresado dos días después con apoyo parcial de ambos miembros pélvicos. El manejo médico que se indicó por endocrinología consistió en suplementos con fósforo oral y vitamina D.

En su última revisión, a diez semanas, el paciente se encontró asintomático, sin datos de infección, con arcos de movilidad de cadera y rodillas completos y con datos de retardo en la consolidación, por lo cual continúa con apoyo parcial con muletas (*Figura 3*).

Discusión

Los datos clínicos del raquitismo hipofosfatémico ligado al X se producen por un mal funcionamiento del co-transportador de fosfato dependiente de sodio tipo 2a (NPT2a) que regula la homeostasis del fósforo en el túbulo renal proximal. El gen afectado se denomina PHEX y se localiza en Xp22.2-p22. Esto promueve un aumento en la fosfatúria,¹⁵ disminución de los niveles de fósforo en la sangre y en el hueso¹⁶ originando deformidades que predo-

minan en los huesos largos del miembro pélvico^{3,17} y osteopenia.

Es deseable la corrección de las deformidades óseas producidas por esta enfermedad para retrasar la aparición de artrosis.¹⁸ Para lograrlo, existen muchos métodos, la mayoría de los cuales no representan un reto técnico para el ortopedista; aunque actualmente, no se han definido los lineamientos sobre las indicaciones de cada uno de ellos.¹¹ Dentro de las principales complicaciones se encuentran la recurrencia de la deformidad¹⁹ y el retardo en la consolidación⁸ que hasta el momento sólo pueden ser resueltas al intervenir sobre el metabolismo del calcio y del fósforo.²⁰

Se tomó la decisión de realizar la cirugía en agudo por consenso con los especialistas en endocrinología por las siguientes razones: el control metabólico no se hubiera logrado en menos de cuatro semanas, la inmovilización prolongada hubiera empeorado la osteopenia y la corrección de una consolidación viciosa con acortamiento hubiera sido más difícil.²⁰

En el ámbito ortopédico, decidimos realizar la osteotomía de alineación de ambos fémures con clavo centromedular bloqueado y en un mismo tiempo quirúrgico por tres razones: La deformidad relativamente simétrica, que en caso de no haberse corregido, hubiera impedido la adecuada

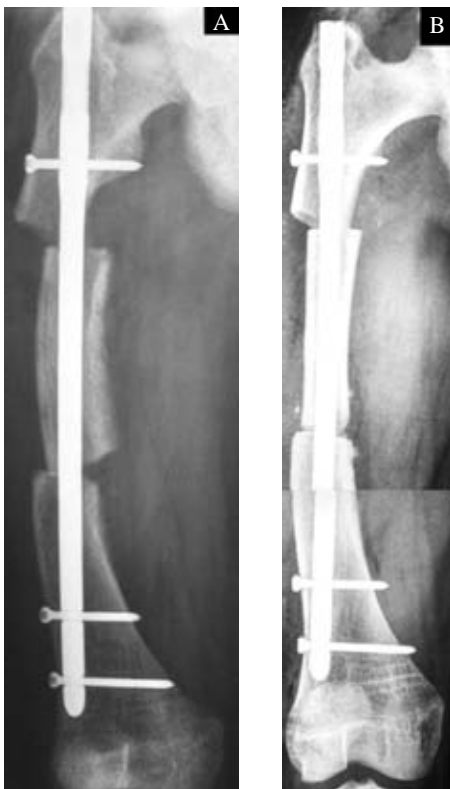


Figura 2. A. Resultado quirúrgico final. B. Observamos escasos datos de consolidación a 10 semanas del postoperatorio.



Figura 3. Obsérvese la torsión tibial medial compensada, aún con falta de fuerza muscular para la bipedestación.

alineación de ambos miembros pélvicos y sus consecuencias; la edad ósea, que marcaba el final del crecimiento, que disminuía la probabilidad de recidiva de la deformidad a pesar de los niveles de fósforo por debajo de 2.5 mg/dl y la falta de tratamiento médico previo,^{8,20} y, el tamaño de los fémures y la localización de la fractura, que permitían la aplicación del implante, estándar de oro para el tratamiento de las fracturas de fémur.

El retardo en la consolidación, al que nos enfrentamos actualmente, puede deberse a que las osteotomías se realizaron de manera abierta y a la falta de respuesta metabólica que el paciente ha tenido, a pesar del tratamiento médico adecuado (Tabla 1).

Conclusión

Los pacientes con fracturas producidas por mecanismos de bajo impacto deben ser sujetos a un manejo multidisciplinario. El cirujano debe decidir el mejor implante para cada caso. En el caso del raquitismo hipofosfatémico ligado al X, sólo el manejo médico puede ayudarnos para lograr disminuir el riesgo de retardo en la consolidación.

Bibliografía

- Bloom E, Klein EJ, Shushan D, Feldman KW: Variable presentations of rickets in children in the emergency department. *Emerg Med J* 2005; 20(2): 126-30.
- Goulding A, Grant AM: Fractures in children and nutrition. *Curr Opin Orthop* 2006; 17: 438-42.
- Echarri JJ, Bazebo JA, Guillém-Grima F: Deformaciones raquíticas de miembros inferiores en los niños congoleños. *An Sist Sanit Navar* 2008; 31(3): 235-40.
- Eyres KS, Brown J, Douglas DL: Osteotomy and intramedullary nailing for the correction of progressive deformity in vitamin D-resistant hypophosphataemic rickets. *J R Coll Surg Edinb* 1993; 38(1): 50-4.
- Eralp L, Kocaoglu M, Cakmak M, Ozden VE: A correction of windswept deformity by fixator assisted nailing. A report of two cases. *J Bone Joint Surg* 2004; 86B(7): 1065-8.
- Kanel JS, Price CT: Unilateral external fixation for corrective osteotomies in patients with hypophosphatemic rickets. *J Pediatr Orthop* 1995; 15: 232-5.
- Song HR, Soma Raju VV, Kumar S, Lee SH, Suh SW, Kim JR, Hong JS: Deformity correction by external fixation and/or intramedullary nailing in hypophosphatemic rickets. *Acta Orthop* 2006; 77(2): 307-14.
- Choi IH, Kim JK, Chung CY, Cho TJ, Lee SH, Suh SW, Whang KS, Park HW, Song KS: Deformity correction of knee and leg lengthening by Ilizarov method in hypophosphatemic rickets: outcomes and significance of serum phosphate level. *J Pediatr Orthop* 2002; 22(15): 626-31.
- Küçükaya M, Karakoyun O, Armagan R, Kuzgun U: Correction of complex lower extremity deformities with the use of the Ilizarov-Taylor spatial frame. Artículo en turco. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2009; 43(1): 1-6.
- Rubinovitch M, Said SE, Glorieux FH, Cruess RL, Rogala E: Principles and results of corrective lower limb osteotomies for patients with vitamin D-resistant hypophosphatemic rickets. *Clin Orthop Relat Res* 1988; 237: 264-70.
- Petje G, Meizer R, Radler C, Aigner N, Grill F: Deformity correction in children with hereditary hypophosphatemic rickets. *Clin Orthop Relat Res* 2008; 466(12): 3078-85.
- Novais E, Stevens PM: Hypophosphatemic rickets: the role of hemiepiphyodesis. *J Pediatr Orthop* 2006; 26(2): 238-44.
- Stevens PM, Klatt JB: Guided growth for pathological physes: radiographic improvement during realignment. *J Pediatr Orthop* 2008; 28(6): 632-9.
- Sofield HA, Millar EA: Fragmentation, realignment and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones in children: a ten-year appraisal. *J Bone Joint Surg* 1959; 41A: 1371.
- Dimitri P, Bishop N: Rickets: new insights into a re-emerging problem. *Curr Opin Orthop* 2007; 18: 486-93.
- Singh J, Moghal N, Pearce SH, Cheetham T: The investigation of hypocalcaemia and rickets. *Arch Dis Child* 2003; 88(5): 403-7.
- Pierce DS, Wallace WM, Herndon CH: Long-term treatment of vitamin-D resistant rickets. *J Bone Joint Surg* 1964; 46A: 978-97.
- Sharma L, Song J, Felson DT, Cahue S, Shamiyeh E, Dunlop DD: The role of knee alignment in disease progression and functional decline in knee osteoarthritis. *JAMA* 2001; 286(2): 188-95.
- Greene WB, Kahler SG: Surgical aspects of limb deformity in hypophosphatemic rickets. *South Med J* 1985; 78(10): 1185-9.
- Vaisbich MH, Koch VH: Hypophosphatemic rickets: results of a long-term follow up. *Pediatr Nephrol* 2006; 21(2): 230-4.