

# Cuando la dureza causa fragilidad: Fractura periplaca en paciente con osteoesclerosis.

**A. Hurtado Ortega, P. Del Pozo, V. Barroso, J. Escalera, M. López Franco.**

Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica del Hospital Infanta Sofía.



## Introducción:

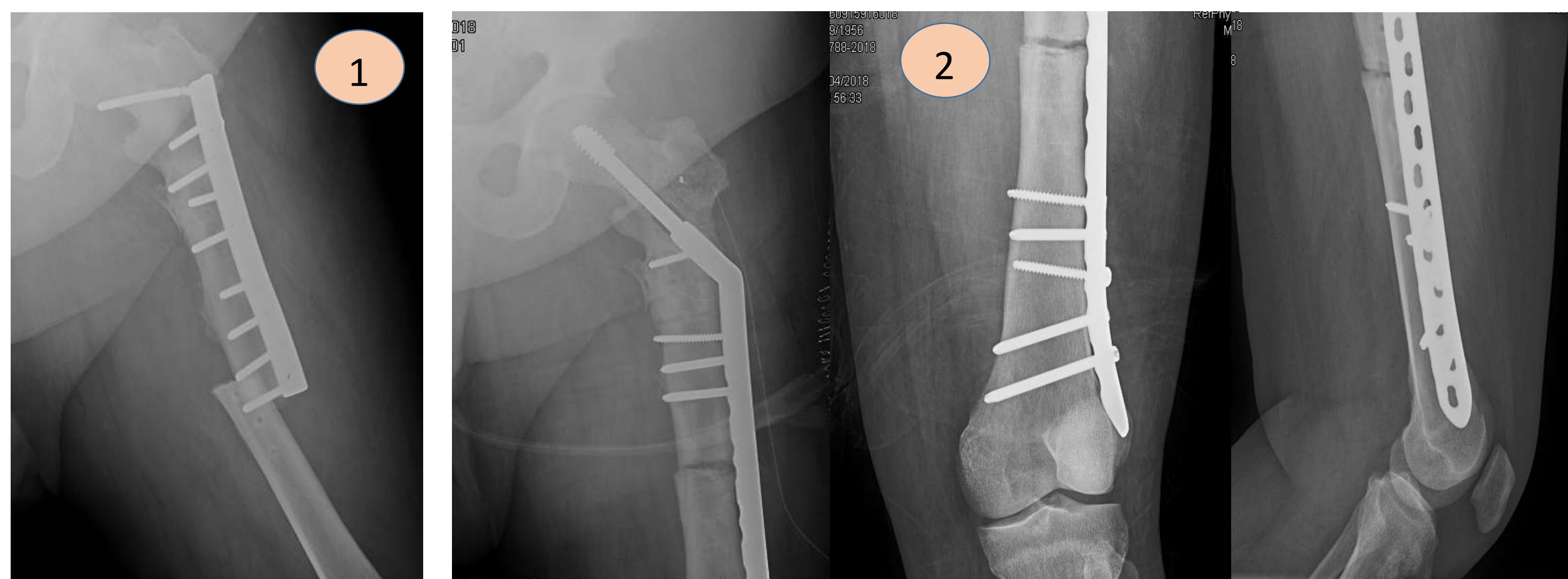
La picnodisostosis es un tipo inusual de displasia cráneo-metafisaria autosómica recesiva cuya primera manifestación clínica suele ser una fractura patológica. Se encuentran alrededor de 150 casos recogidos en la literatura mundial. Esta enfermedad está caracterizada por osteoesclerosis, estatura corta, acrosteolisis de falanges distales, displasias ungueales, displasia clavicular, deformidades craneales secundarias a cierre prematuro de suturas y fontanelas y fragilidad ósea.

## Objetivos:

Presentamos un caso de paciente diagnosticado de picnodisostosis. Describimos la lesión patológica y la opción del tratamiento quirúrgico.

## Material y métodos:

Paciente varón de 52 años, diagnosticado de picnodisostosis con múltiples fracturas diafisarias desde la niñez, en ambos fémures, ambas tibias, radio y cúbito izquierdo. Sufró caída al bajar del coche con fractura diafisaria de fémur izquierdo, distal a osteosíntesis con placa (fractura subtrocanterica previa). Se le programa para retirada de placa por mini incisión, reducción de la fractura y estabilización con tornillo-placa DHS largo. El paciente presenta buena evolución con alta a los 8 días del ingreso.



**Figura 1:**

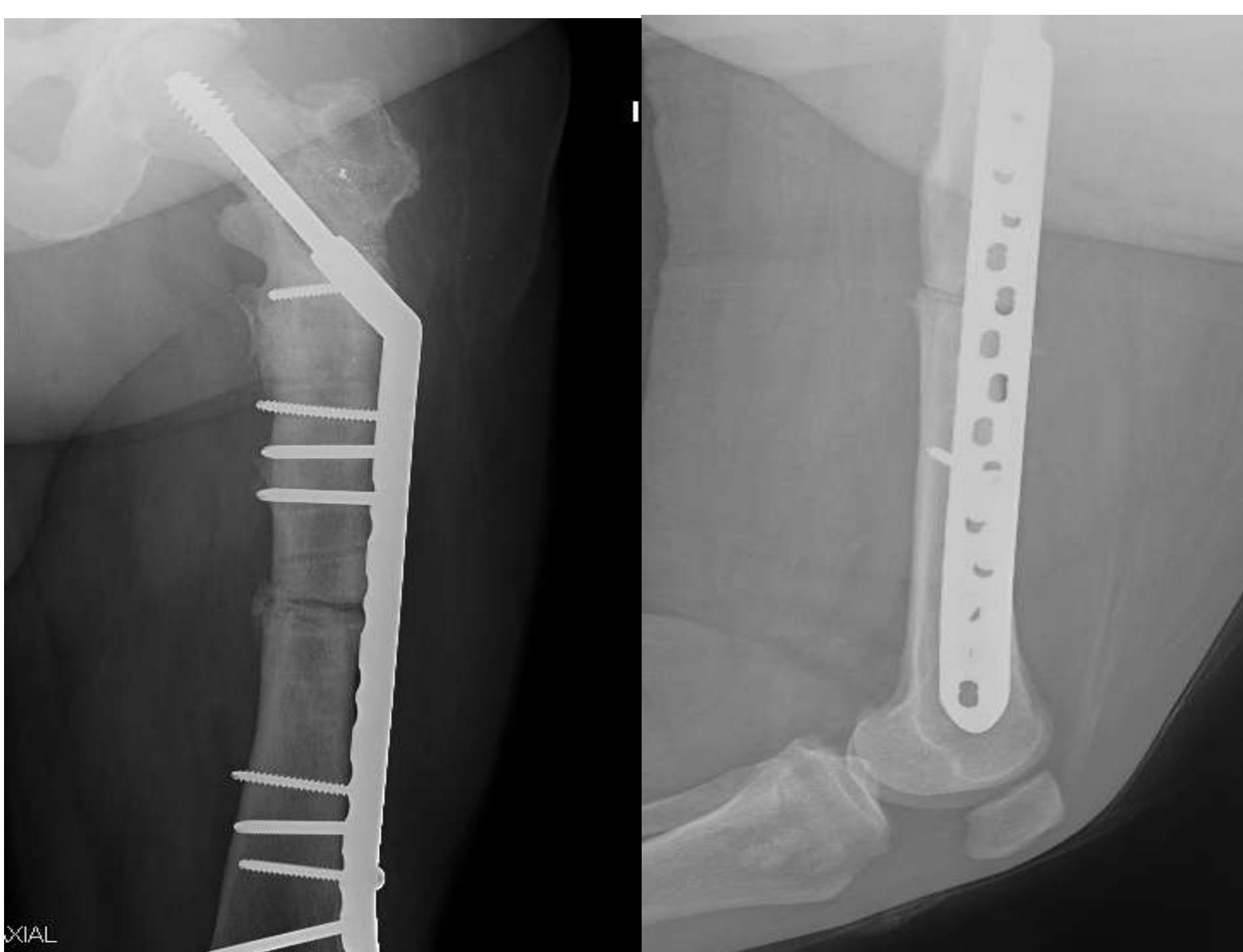
- A. Rx AP y lateral con deformidad craneal.
- B. Rx AP de antebrazo izq con fractura consolidada de radio y cúbito.
- C. Rx AP de pelvis que muestra placa DHS en cadera derecha y placa en cadera izquierda.
- D. RX AP de ambas tibias con signos de fractura consolidada.

**Figura 2:**

- 1. Rx AP de cadera izquierda que muestra fractura periplaca.
- 2. Proyecciones AP y lateral de cadera y fémur izquierdo del postoperatorio con placa DHS larga.

## Resultados:

A los 6 meses de la intervención el paciente se encuentra haciendo rehabilitación, deambula sin muletas y con excelente evolución.



**Figura 3:**

Rx AP y lateral de cadera y fémur izquierdos a los 6 meses de seguimiento, Placa DHS larga con adecuado proceso de consolidación.

## Conclusiones:

El tratamiento de estas fracturas patológicas puede realizarse con buenos resultados mediante técnicas habituales, ya sean ortopédicas o quirúrgicas. Aunque se debe tener muy en cuenta el diámetro medular cuando se opta por enclavados IM fresados ya que éste puede ser mas estrecho y la cortical será mas esclerosa y resistente al paso de las fresas. En este caso nosotros optamos por una placa larga debido a que el trazo de fractura se prolongaba muy hacia distal haciendo difícil un adecuado bloqueo distal del clavo IM.

## Bibliografía:

1. EDELSON J G, OBAD S, GEIGER R, ON A, ARTUL H J. Pycnodysostosis. Orthopedic aspects with a description of a 14 new cases. Clin Orthop. 280, 263-276.
2. NISHI Y, ATLEY L, EYRE D E, EDELSON J G, SUPERTIFURGA A, YASUDA T. Determination of bone markers in pycnodysostosis: effects of cathepsin K deficiency of bone matrix degradation. J Bone Miner. Res. 14(11), 1902-1908. 1999.
3. ELMORE S M. Pycnodysostosis: A review. J.Bone. Joint Surg 49 A, 153.
4. TACHDJIAN M. Ortopedia pediátrica. Ortopedia pediátrica 2ª Edición 1, 864-867.
5. J.A. Sánchez Lázaro y L. Linares Álvarez. Picnodisostosis: una rara enfermedad con fracturas frecuentes. Elsevier, Semergen. 2014;40(3):e47-e50.
6. Nakase T, Yasui N, Hiroshima K, Ohzono K, Higuchi C, Shimizu N, et al., Yoshikawa HAT Surgical outcomes after treatment of fractures in femur and tibia in pycnodysostosis. Arch Orthop Trauma Surg. 2007;127:161-5.
7. Emami-Ahari Z, Zarabi M, Javid B. Pycnodysostosis. J Bone Joint Surg Br. 1969;51:307---12.

