

## **Osteogenesis imperfecta: treatment and surgical management.**

Hidalgo Perea, Sofia; Green, Daniel W

Current Opinion in Pediatrics. 2021; Volume 33(1): 74-78 DOI:10.1097/MOP.0000000000000968

La Osteogénesis Imperfecta (OI) es una enfermedad con diferentes causas y presentaciones clínicas. Cirugía en una edad temprana es a menudo necesaria para mejorar el crecimiento, el desarrollo y la calidad de vida de los pacientes. El propósito de esta revisión es comparar y discutir las últimas técnicas y procedimientos quirúrgicos.

En la mayoría de los casos existe alteración en la formación de colágeno, lo que le confiere una mayor fragilidad ósea y riesgo de fracturas.

El rango de gravedad de la OI es muy variable: desde formas leves con escasas fracturas en las que el diagnóstico puede pasar desapercibido, formas moderadas con múltiples fracturas, deformidades óseas progresivas y talla baja, hasta formas muy graves con fracturas intraútero y muerte en el periodo perinatal.

Otras manifestaciones que pueden presentarse, aunque no en todos los pacientes son dentinogénesis imperfecta, escleras azules o grises, pérdida de audición, e hiperlaxitud articular.

Los pacientes con osteogénesis imperfecta requieren un tratamiento interdisciplinario y personalizado que involucre componentes médicos y quirúrgicos. Sobre la base de los hallazgos médicos y quirúrgicos más recientes, los autores recomiendan tratar a los pacientes con osteogénesis imperfecta de manera temprana con bifosfonatos antes de la cirugía y posteriormente utilizar barras de Fassier-Duval en un entorno quirúrgico para corregir las deformidades de las extremidades inferiores y fracturas.

Los bisfosfonatos actúan uniéndose al nen al hueso inhibiendo la resorción ósea, y con ello aumentando la densidad mineral ósea.

El Sistema Telescópico Intramedular Fassier-Duval es un implante concebido para pacientes que sufren de OI, displasia esquelética y otras deformidades óseas. Este implante ha sido desarrollado para prevenir o estabilizar fracturas o corregir deformidades de los huesos largos durante la etapa del crecimiento.

Este sistema está indicado para niños a partir de los 18 meses de edad que padecen de OI, pseudoartrosis y también se puede usar junto con fijadores externos en pacientes pediátricos o adultos de pequeña estatura que tengan discrepancia en la longitud de las extremidades.