

Complicaciones de la cirugía sustitutiva de la cadera en los pacientes con osteopetrosis.

I. ERASO LARA, A. ARENAS PLANELLES, A. D'ARRIGO, A. TEJERO IBÁÑEZ, A. ARENAS MIQUÉLEZ.

SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA. COMPLEJO HOSPITALARIO DE NAVARRA. PAMPLONA.

Resumen. Se presenta un caso de osteopetrosis en un paciente de 45 años de edad que consultó por dolor en la cadera derecha, siendo diagnosticado de coxar-trosis derecha secundaria a la osteopetrosis. Fue tratado quirúrgicamente realizándosele una prótesis total de cadera no cementada. Dicha inter-acción presentó complicaciones tanto intraoperatorias como postoperato-rias que precisaron el recambio del componente femoral. Tras la reinter-acción, la evolución ha sido satisfactoria, siendo correcta la situac-i3n clíni-ca del paciente a los 5 años de evoluci3n.

Complications of total hip arthroplasty in patients affected of osteopetrosis.

Summary. A case of osteopetrosis in a 45-year-old patient that consulted by pain in the right hip is presented. He was diagnosed of degenerative osteoarthritis of the right hip secondary to osteopetrosis. He was managed surgically by a cementless total hip arthroplasty. This mentioned operation presented intra-operative and post-operative complications that were treated by means of a replacement of the femoral component of the arthroplasty. After the revision, the evolution has been satisfactory, with a correct clinical situation of the patient after 5 years of follow-up.

Correspondencia:

Antonio Arenas Planelles
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología
Complejo Hospitalario de Navarra
C/Irunlarrea, 3
31008 Pamplona
Correo electrónico: planellesantonio@yahoo.es

Introducción

La osteopetrosis, también conocida como enfermedad marmórea de los huesos o enfermedad de Albers-Schönberg¹, es un trastorno hereditario raro caracterizado por un incremento de la masa ósea, resultado de una dis-funci3n osteoclástica²⁻⁷. En esta enfermedad, la resorci3n ósea por los os-teoclastos está disminuida, lo que provoca un incremento del grosor del hueso cortical y una calcificaci3n del cartilago^{2,4,5,7}, así como un aumento de la dureza y fragilidad de los huesos que son más densos y escleróticos^{3,5,6}. Por otra parte, la consolidaci3n del hueso osteopetr3sico se produce con un callo óseo patológico⁸. De Palma et al., en su trabajo publicado en el año 1994 realizaron un estudio del callo óseo tras una fractura en pacientes con esta enfermedad.

Observaron que el callo fracturario se desarrolla en estadios que son aparentemente normales. El tejido observado inicialmente es rico en células formadoras de hueso y vasos. Sin embargo, a los meses, el tejido óseo resultante no muestra la organizaci3n haversiana habitual del hueso normal⁸.

La osteopetrosis ha sido clasificada por gran parte de los autores en 3 grupos clínicos diferentes^{3,4,9,10} (aunque algunos autores la han clasificado en 4 tipos¹¹): 1) Variedad autosómica recesiva maligna: Es precoz, apareciendo durante la primera infancia. Provoca la muerte del paciente en los primeros años de la vida en la mayoría de los casos; 2) Variedad autosómica recesiva intermedia: aparece durante la primera década de la vida pero no tiene curso maligno en general; y 3) Variedad autosómica dominante: no suele condicionar acortamiento de la vida pero se acompaña con frecuencia de múltiples problemas ortopédicos.

Las formas graves de la enfermedad cursan con afectaci3n multiorgánica, presentando clínica hematológica (pancitopenia) y neurológica (afectaci3n de pares craneales, sordera, alteraciones en la visi3n) principalmente^{3,6}. Junto a estos procesos, destacan las lesiones osteoarticu-

lares como la existencia de fracturas frecuentes en los huesos largos, ciertas deformidades en la región de la cadera (coxa vara), la osteomielitis y la patología degenerativa en articulaciones de carga como la cadera y la rodilla^{2-4,6,7,10,12,13}. Para el tratamiento de la artropatía degenerativa de la cadera en estos pacientes, son muchos los autores que han propuesto la utilización de prótesis totales de cadera de diversos tipos^{5,7,10,13-16}. Estas intervenciones son de gran dificultad debido a las características del hueso osteopetrósico y se ven acompañadas con frecuencia de complicaciones^{2,3,5,10,14,17}.

El objetivo de este trabajo es presentar un caso de coxartrosis secundaria a osteopetrosis tratada quirúrgicamente en nuestro Servicio, procediéndose a la implantación de una prótesis total de cadera que cursó con complicaciones. En este estudio analizamos estas complicaciones y la manera de resolverlas con éxito.

Caso clínico

Paciente varón de 45 años de edad, diagnosticado de osteopetrosis e intervenido quirúrgicamente hace algún tiempo de la cadera izquierda por coxartrosis realizándose una artroplastia total de esa cadera. Acudió a con-

sulta por presentar dolor en la cadera derecha de características similares al que presentaba en la cadera contralateral antes de ser intervenida. El dolor era de características mecánicas, apareciendo sobre todo al subir escaleras y cuestras. Refería asimismo dificultad para calzarse y cruzar la pierna derecha. La exploración clínica mostraba una marcha en Trendelemburg. La cadera derecha presentaba una actitud en flexo de 10°. Los rangos de la movilidad eran los siguientes: flexión 100°, abducción 20°, aducción 10°, rotación externa 5° y rotación interna 0°. La maniobra de Thomas era positiva. La palpación de la cara anterior de la región inguinal despertaba dolor en la zona.

El estudio radiológico realizado de la cadera dolorosa demostraba un incremento generalizado de la densidad ósea de la pelvis. Se apreciaba asimismo una coxa vara derecha asociada a fenómenos degenerativos en la articulación de la cadera (Figs. 1 y 2). Fue diagnosticado de coxartrosis derecha dentro de un cuadro de osteopetrosis.

Dada la situación clínica del paciente, se planteó tras el correspondiente consentimiento informado la realización de una prótesis total de cadera. Al realizar el estudio



Figura 1. Radiografía A-P de cadera derecha en la que se observa esclerosis ósea generalizada, disminución del ángulo cervico-diafisario y fenómenos degenerativos en la articulación.

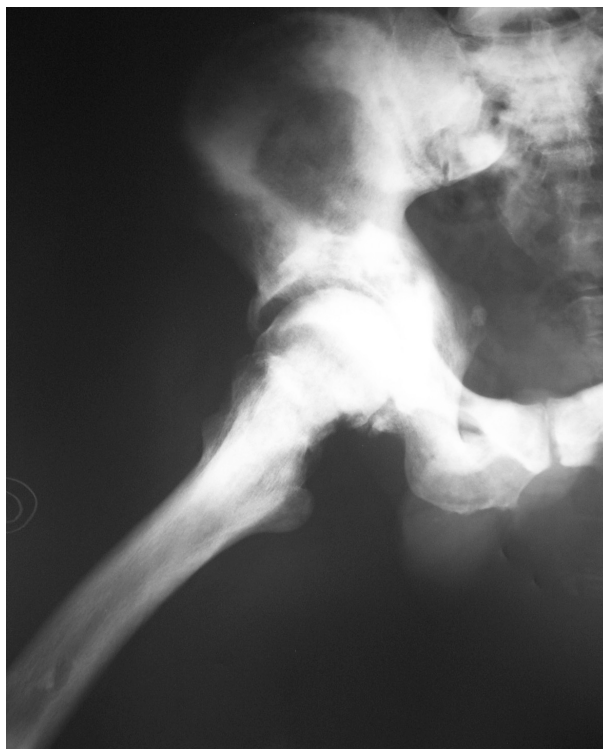


Figura 2. Radiografía axial de cadera derecha en la que se aprecia el incremento de la densidad ósea y el pinzamiento articular de la cadera, especialmente en su zona posterior.

radiológico de tórax preoperatorio se apreciaron los datos radiológicos característicos de la osteopetrosis en esa localización (Fig. 3). Durante la intervención se procedió a implantar un componente acetabular no cementado, introducido con press-fit y estabilizado además con 2 tornillos. El componente femoral era también no cementado, de apoyo metafisario y en calcar con collarete, con el vástago delgado para reducir el trabajo de preparación de la cavidad medular. El par de fricción elegido fue cerámica-polietileno de alta densidad. Durante la preparación de la cavidad diafisaria femoral, que fue muy dificultosa por la gran dureza del hueso, se produjo una fractura en la región del calcar femoral que precisó ser tratada con una banda de titanio (Figs. 4 y 5). Se indicó descarga de la extremidad intervenida durante 3 meses.

En las sucesivas revisiones que se le realizaron tras la intervención, el paciente refería dolor en la cara anterior del muslo derecho que se acentuaba con la deambulación y mejoraba con el reposo. En la revisión realizada a los 10 meses de la intervención persistía la sintomatología indicada. En la exploración clínica se apreciaba un balance articular limitado, con una flexión de 100°, una



Figura 4. Estudio radiológico de la cadera derecha en proyección A-P realizado tras la implantación de la prótesis total en el que se observan los componentes protésicos y la banda de titanio.

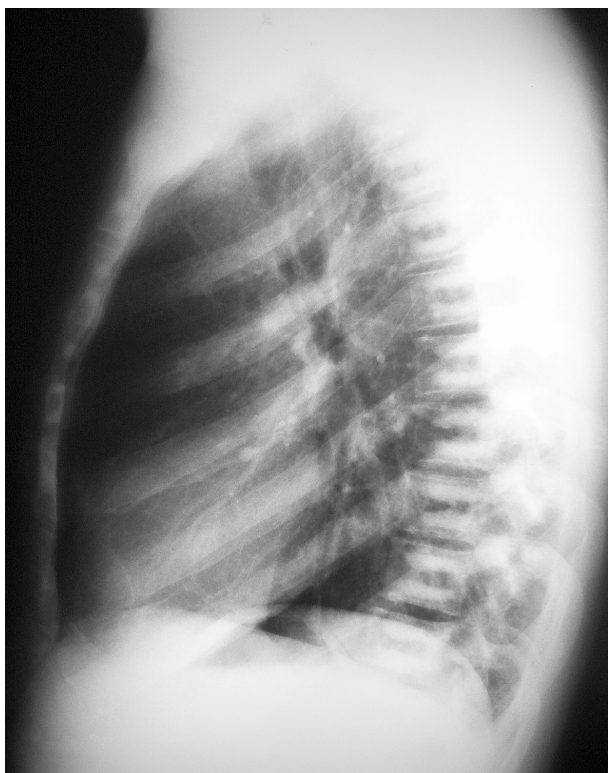


Figura 3. Estudio radiográfico lateral de tórax en el que se aprecia la imagen en "jersey de rugby", característica de la osteopetrosis.



Figura 5. Estudio radiológico de la cadera derecha en proyección axial realizado tras la implantación de la prótesis.

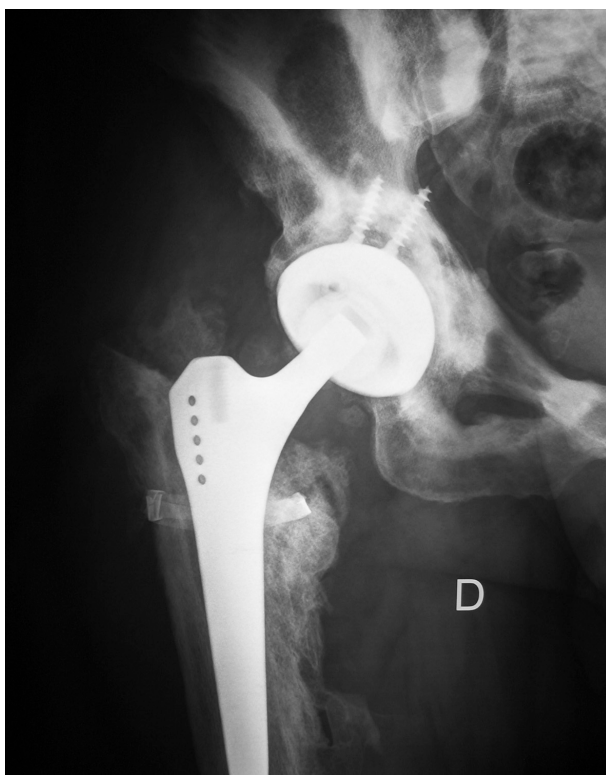


Figura 6. Estudio radiográfico de la cadera derecha en proyección A-P realizado tras el recambio de la prótesis.

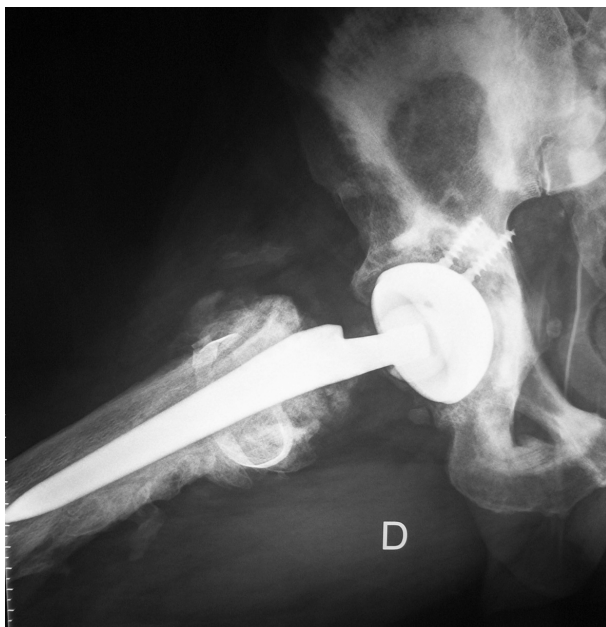


Figura 7. Imagen radiológica de la cadera derecha en proyección axial que muestra la nueva prótesis implantada.

abducción de 15°, una aducción de 10° y las rotaciones estaban abolidas. El estudio radiológico no mostraba signos claros de aflojamiento protésico. Sin embargo, dada la sospecha de dicha complicación se solicitó una gammagrafía ósea, que dio como resultado una intensa hiper captación periprotésica en el estudio óseo tardío, tanto en la región del acetábulo como en la zona femoral, compatible con elevada reacción osteogénica. La captación de galio era coincidente y de menor intensidad, posiblemente en relación con un incremento significativo de la actividad metabólica y no con infección. También se realizó un T.A.C. en el que se concluyó que las imágenes obtenidas eran sugestivas de aflojamiento del componente femoral de la prótesis de la cadera derecha.

Ante este diagnóstico, a los 15 meses de la cirugía primaria, se planteó la revisión de la prótesis previo consentimiento informado para realizar la nueva intervención. Durante la técnica quirúrgica, se utilizó un componente femoral no cementado, de apoyo metafiso-diafisario, prestando especial cuidado en la preparación de la zona del calcár fracturada en la primera intervención. En esta ocasión no ocurrió ninguna complicación a destacar, con la salvedad de la prolongada duración del gesto quirúrgico de preparación de la cavidad diafisaria femoral (Figs. 6 y 7).

En la última revisión efectuada a los 5 años de la última intervención, el paciente refería encontrarse asintomático, sin dolor y siendo capaz de realizar una vida prácticamente normal. El balance articular de la cadera derecha era completa y no dolorosa. El estudio radiográfico practicado en esa fecha demostraba una correcta situación de la prótesis, sin signos de deterioro ni de movilización de los componentes de la artroplastia (Figs. 8 y 9).

Discusión

La osteopetrosis es una displasia rara caracterizada por un incremento de la masa ósea, resultado de una disfunción osteoclastica²⁻⁷.

Los pacientes con osteopetrosis pueden tener un riesgo elevado de osteo-mielitis debido al descenso en la vascularización del hueso y a la deficiente función de los leucocitos en esta enfermedad^{3,6,9}. También es frecuente en esta enfermedad la aparición de deformidades en la región de la cadera como la coxa vara^{2-4,10,14,18}, probablemente debido a las microfracturas repetidas en el cuello del fémur. Revisando la bibliografía hemos encontrado autores que describen la existencia de artropatía degenerativa de la cadera en esta enfermedad^{2,3,5-7,9,10,12-14,16-18}. Dicha coxartrosis puede aparecer de forma secundaria a la coxa vara^{10,14} o en ausencia de esta defor-



Figura 8. Estudio radiográfico de la cadera derecha en proyección A-P que muestra la situación correcta de la prótesis a los 5 años de la última intervención.

midad^{2,3,9,12,16,18}. Cameron y Dewar, en su trabajo publicado en 1977, aportaban un caso de osteopetrosis en un paciente de 40 años de edad que presentaba una coxartrosis bilateral. Este proceso degenerativo no estaba relacionado con ninguna deformidad previa pues no existía coxa vara. Debido a esto, los autores consideran que la artrosis es secundaria a la osteopetrosis, por la gran dureza del hueso subcondral subyacente¹². Como consecuencia de esa dureza, el cartílago articular está sometido a cargas excesivas lo que condiciona el proceso degenerativo articular^{7,12-14,16}. En el caso que presentamos, la coxartrosis se encontraba asociada a una coxa vara.

Para el tratamiento de los diversos problemas ortopédicos que ocurren en la osteopetrosis se han utilizado distintos procedimientos quirúrgicos como osteotomías, enclavamientos intramedulares y sobre todo artroplastias de las articulaciones de carga (cadera y rodilla)³. Al revisar la bibliografía, hemos encontrado artículos en los que se propone la utilización de diversos tipos de prótesis total de cadera para el tratamiento de la patología degenerativa secundaria a la osteopetrosis^{2,3,5-7,10,12-15,17,19}. Es bien conocido, sin embargo, la especial dificultad de la técnica en estos pacientes debido a la extrema dureza

y fragilidad del hueso osteopetrósico y a la obliteración del canal medular femoral^{3,14,19}. Estas características del hueso osteopetrósico crean grandes dificultades quirúrgicas en la preparación de las zonas receptoras del implante y en la implantación y asentamiento de los componentes de la prótesis^{5,14}.

Las técnicas tradicionales para la inserción del vástago femoral de una prótesis de cadera en un paciente con esta enfermedad conllevan un gran riesgo de perforación de la cortical femoral (falsa vía)^{7,10} y de producción de fracturas intraoperatorias¹⁷ por la dureza y fragilidad ósea y por la obliteración de la cavidad medular del fémur^{7,14}. Algunos autores, sin embargo, no han descrito ninguna de estas complicaciones en su serie⁵. En nuestro caso, la técnica quirúrgica fue muy difícil y durante la misma se presentó una fractura en la región del calcar femoral que precisó tratamiento con una banda de titanio.

Al revisar la bibliografía hemos observado que la principal dificultad que se presenta al realizar este tipo de intervenciones es la creación y preparación del canal medular femoral que suele estar ausente^{2,5,10,12,14,15,18}. Por este motivo, es necesario efectuar una evaluación cuidadosa del canal antes de la intervención¹⁰. Hay que llevar especial cuidado al realizar la osteotomía del cuello femoral^{14,17} y durante la creación y ampliación mediante fresado de la cavidad diafisaria femoral para evitar fracturas del cuello^{10,17} o de otra parte del fémur^{5,10}. Para facilitar la preparación del componente femoral se han propuesto distintos procedimientos que intentan reducir el riesgo de aparición de estas complicaciones. Gwynne-Jones et al. proponían el uso de fresas y



Figura 9. Radiografía axial de la cadera derecha realizada en la fecha de la última revisión en la que se aprecia la evolución correcta de la prótesis.

brocas guiadas bajo control radiológico para intentar conseguir ese objetivo¹⁵. También otros autores han utilizado fresas de alta velocidad bajo control radiológico para este fin^{5,14,17}. Strickland y Berry, en su trabajo publicado en el año 2005, recurrieron al intensificador de imágenes para prevenir perforaciones de la cortical femoral al realizar las maniobras de preparación del componente femoral. Estos autores recomendaban el uso de fresas de alta velocidad, evitando sin embargo recurrir a brocas por el riesgo importante de provocar perforaciones femorales. Además, proponían la utilización de componentes femorales de pequeño tamaño con el fin de reducir la posibilidad de estas complicaciones⁵. En el mismo sentido, Benum et al. recurren a componentes femorales confeccionados a medida para disminuir el riesgo y tiempo de preparación del lecho receptor del componente femoral. Además, se sirven de un sistema de guías controlado informáticamente para facilitar la preparación de la cavidad femoral proximal. Los autores han utilizado este detalle técnico en 3 prótesis totales de cadera en pacientes con osteopetrosis con resultado favorable⁷. El sistema es parecido al utilizado por Egawa et al. en su trabajo publicado en el año 2005. Estos autores se sirvieron de un sistema de fresado asistido con navegación radioscópica con buen resultado¹⁹. En cuanto al uso o no de cemento, algunos autores recomiendan implantar vástagos cementados^{5,14}, pues consideran que se reduce la dificultad de preparación femoral y el riesgo de fracturas^{5,14}, así como la probabilidad de aflojamiento protésico⁵. Por el contrario, otros autores son partidarios del uso de vástagos no cementados debido a la mala penetración del cemento en el hueso osteopetrótico muy denso¹⁵. En nuestro paciente se optó por un componente femoral no cementado tanto en la primera intervención como en el recambio del vástago. Consideramos que a pesar de que el riesgo de complicaciones sea más elevado en este tipo de pacientes, es preferible esta opción que el uso de cemento con sus inconvenientes bien conocidos.

Por lo que se refiere al componente acetabular, su preparación también es dificultosa^{5,14} y puede verse acompañada de fracturas^{2,16}. Por otra parte, la práctica totalidad de los autores proponen el uso de componentes no cementados^{5,14-16,19}. Para su fijación, algunos autores recomiendan introducir el componente "a presión" (en press-fit) sin el uso de tornillos^{5,15,16}, por la dificultad para realizar las perforaciones y por el riesgo de provocar fracturas en el cotilo^{15,16}. Wang y Amstutz aportan un caso en el que para fijar el componente acetabular no se utilizaron tornillos. En el seguimiento del paciente, a

los 4 años de evolución existía una integración ósea del cotilo protésico, lo que hizo concluir a los autores que la integración aunque sea lenta puede conseguirse finalmente con éxito en estos pacientes⁵. Otros autores, sin embargo, proponen incrementar la estabilidad de la copa acetabular con el uso de tornillos¹⁴. Feldman et al. aportaron un caso en el que al intentar fijar la cúpula con tornillos se produjo una fractura del cotilo entre los agujeros de los tornillos, motivo por el cual debieron recurrir al uso de cemento para estabilizar el componente². En el caso que se presenta en este trabajo, se recurrió al uso de tornillos para incrementar la estabilidad del componente, sin que se presentaran complicaciones durante la intervención. Consideramos, no obstante, que es igualmente válido no usarlos en el caso de que quede bien anclado al introducirlo "a presión".

Algunos trabajos han propuesto el uso de prótesis de superficie para el tratamiento de la coxartrosis en estos pacientes^{2,13,16}. Con este procedimiento intentan evitar las dificultades técnicas de la preparación de la cavidad medular en las prótesis convencionales^{2,13,16}. Al realizar la técnica, optan por un componente acetabular no cementado, introducido "a presión". Respecto al componente femoral, recomiendan aplicarlo con cemento tras realizar perforaciones múltiples en la cabeza femoral que incrementan la penetración del cemento y mejoran la fijación del componente^{13,16}. El uso de cemento tiene la ventaja de que éste llena el espacio entre el componente femoral y el hueso de la cabeza y además evita depender del crecimiento e integración ósea para la estabilización de la copa a medio y largo plazo. Otra ventaja del cemento femoral es la posibilidad de utilizar cemento impregnado de antibiótico^{13,16}. La prótesis de superficie tiene, sin embargo, el inconveniente del riesgo elevado de aflojamiento precoz y de fractura del cuello femoral⁷. En su favor, cuando se recurre a este procedimiento, si se produce cualquiera de estas complicaciones, siempre existe la posibilidad de proceder al recambio de la misma por una prótesis convencional con vástago femoral cementado¹⁶. No tenemos ninguna experiencia en el uso de este tipo de implante en pacientes con esta enfermedad.

Al hablar de resultados, la mayoría de los trabajos publicados apuntan que, a pesar de las dificultades técnicas, son buenos en general, independientemente del tipo de prótesis que se utilice^{5,6,13-16}. El caso presentado en este trabajo tuvo un muy buen resultado, lo que corrobora lo indicado por estos autores.

Bibliografía:

1. Albers-Schönberg H. Röntgenbilder einer seltenen knochenerkrankung. *M M Wb Munch Med Wochenschr* 1904; 51:365.
2. Feldman DS, Jaffe WL, Schulman L. Coxarthrose associée à une ostéopétrose traitée par arthroplastie de surface. A propos d'un case. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1991; 77:503-5.
3. Shapiro F. Osteopetrosis. Current clinical considerations. *Clin Orthop Relat Res* 1993; 294:34-44.
4. Armstrong DG, Newfield JT, Gillespie R. Orthopedic management of osteopetrosis: results of a survey and review of the literature. *J Pediatr Orthop* 1999; 19:12232.
5. Strickland JP, Berry DJ. Case report. Total joint arthroplasty in patients with osteopetrosis: A report of 5 cases and review of the literature. *J Arthroplasty* 2005; 20:815-20.
6. Landa J, Margolis N, Di Cesare P. Orthopaedic management of the patient with osteopetrosis. *J Am Acad Orthop Surg* 2007; 15:654- 62.
7. Benum P, Aamodt A, Nordsletten L. Case report. Customised femoral stems in osteopetrosis and the development of a guiding system for the preparation of an intramedullary cavity. A report of two cases. *J Bone Joint Surg (Br)* 2010; 92:1303-5.
8. De Palma L, Tulli A, Maccauro G, Sabetta SP, Del Torto M. Fracture callus in osteopetrosis. *Clin Orthop Relat Res* 1994; 308:85-9.
9. Milgram JW, Jasty M. Osteopetrosis. A morphological study of twenty-one cases. *J Bone Joint Surg (Am)* 1982; 64:912-29.
10. Ashby ME. Total hip arthroplasty in osteopetrosis. A report of two cases. *Clin Orthop Relat Res* 1992; 276:214-21.
11. Granados E, Martínez JG, Zepeda R, Trejo A, Sandoval C, Carlos J. Osteopetrosis (Enfermedad de Albers-Schönberg): reporte de un caso y revisión clínica. *Med In Mex* 2007; 23:542-5.
12. Cameron HU, Dewar FP. Degenerative osteoarthritis associated with osteopetrosis. *Clin Orthop Relat Res* 1977; 127:148-9.
13. Girard J, Vendittoli PA, Lavigne M, Roy AG. Case report. Resurfacing arthroplasty of the hip in osteopetrosis. *J Bone Joint Surg (Br)* 2006; 88:818-21.
14. Matsuno T, Katayama N. Osteopetrosis and total hip arthroplasty. Report of two cases. *Int Orthop* 1997; 21:409-11.
15. Gwynne Jones DP, Hodgson BF, Hung NA. Case reports. Bilateral, un-cemented total hip arthroplasty in osteopetrosis. *J Bone Joint Surg (Br)* 2004; 86:276-8.
16. Wang CT, Amstutz HC. Bilateral metal-on-metal hybrid hip resurfacing in a patient with osteopetrosis. A case report. *J Bone Joint Surg (Am)* 2009; 91:2941-4.
17. Janecki CJ, Nelson CL. Osteoarthritis associated with osteopetrosis treated by total hip replacement arthroplasty. Report of a case. *Cleve Clin Q* 1971; 38:169-77.
18. King RE, Lovejoy JF Jr. Familial osteopetrosis with coxa vara. A case report. *J Bone Joint Surg (Am)* 1973; 55:381-5.
19. Egawa H, Nakano S, Hamada D, Sato R, Yasui N. Total hip arthroplasty in osteopetrosis using computer-assisted fluoroscopic navigation. *J Arthroplasty* 2005; 20:1074-7.