

# Boletines de osteogénesis imperfecta (OI)

## La OI en adultos



Vivir con osteogénesis imperfecta en la edad adulta

FUNDACIÓN  
**AHUCE**  
Osteogénesis imperfecta



**AHUCE**  
ASOCIACIÓN HUESOS DE CRISTAL DE ESPAÑA  
OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA



Foto de portada: un grupo de socios y amigos de Ahuce brindan durante nuestro congreso 2012.  
Copyright: Josep Avilés, fotógrafo. Se prohíbe su reproducción.

# Vivir con osteogénesis imperfecta en la edad adulta

## Contenidos

Introducción.....	4
La OI en adultos.....	4
OI y osteoporosis.....	5
Las fracturas en los adultos.....	5
Otros problemas ortopédicos.....	7
Qué hacer en casos de fracturas durante un viaje.....	9
Colabore con su traumatólogo.....	9
Sobre este documento.....	12
Claúsula de exención de responsabilidad.....	13
Otros materiales de referencia.....	13

# **Vivir con osteogénesis imperfecta en la edad adulta**

---

## **Introducción**

La osteogénesis imperfecta (OI) es un trastorno genético que hace que los huesos se rompan con facilidad, a menudo sin causa aparente. Es una patología con distintos tipos y los síntomas varían de leves a graves. Además de las fracturas, las personas afectadas tienen también debilidad muscular, articulaciones laxas, deformaciones óseas, baja estatura, escoliosis e incurvación de los huesos largos. En adultos es común la pérdida de audición, que afecta a más del 50% de las personas con OI.

## **La OI en la vida adulta**

Los adultos con OI tendrán los mismos problemas de salud que otros adultos, sumados a los problemas musculares y óseos asociados a la enfermedad. Una vez pasada la infancia, y hasta los treinta o cuarenta años, muchos adultos experimentan una disminución en la cantidad de fracturas, como resultado de cambios hormonales y metabólicos que comienzan en la pubertad y afectan la masa y la estructura ósea.

# Vivir con osteogénesis imperfecta en la edad adulta

---

Ciertos problemas médicos, algunos de ellos relacionados con el defecto básico del colágeno, pueden agravarse con el paso de los años. Algunos de estos problemas afectan los tendones, los músculos, las articulaciones o la respiración.

## OI y osteoporosis

La mayoría de personas afectadas por OI son también osteoporóticas, ya que normalmente no desarrollan una masa ósea correcta en ninguna etapa de su vida. Por lo tanto, además del cuadro de densidad ósea baja propio de su patología, los adultos con OI pueden sufrir pérdidas adicionales de masa ósea conforme vayan envejeciendo. Estos síntomas pueden aparecer en los afectados por OI a una edad más temprana de lo normal. **La pérdida de masa ósea puede generar otro ciclo de fracturas similar al de la infancia. Es por ello muy importante, en caso de fractura, que la inmovilización sea lo más breve posible.**

## Las fracturas en los adultos

- Gran parte de las fracturas en personas afectadas por OI se producen sin desplazamiento y suelen tratarse con inmovilización, aunque debe procurarse que las movilizaciones sean dinámicas y permitan actividad.

# Vivir con osteogénesis imperfecta en la edad adulta

- Las fracturas con desplazamiento han de tratarse con manipulación bajo anestesia general y luego con inmovilización o cirugías.
- Se debe tener especial cuidado al manipular un hueso afectado por OI porque hay riesgo de causar nuevas fracturas.
- Los huesos afectados por OI son frágiles y pueden fracturarse fácilmente con una escayola de peso normal. La inmovilización de la fractura debe hacerse con el material más ligero posible.
- Es posible que el paciente adulto con OI lleve clavos intramedulares antiguos de distintos tipos en los huesos largos. Si la fractura ocurre en un hueso enclavado, habrá que evaluar si hay que retirar el clavo antiguo o si se puede dejar donde está. En muchas ocasiones, un nuevo clavo adecuado al tamaño y peso del paciente permite una más rápida recuperación.
- El uso de placas y tornillos para reparar la fractura no suele ser recomendable ni en niños ni en adultos con OI debido a la particular morfología del hueso con osteogénesis imperfecta:
  - o la baja calidad del hueso hace que los tornillos y las placas sean inestables.

# **Vivir con osteogénesis imperfecta en la edad adulta**

- o la rigidez de la placa puede dañar y causar fracturas en el hueso.
- o los agujeros de los tornillos pueden hacer que los huesos sean aún más frágiles y causar nuevas fracturas.

## **Otros problemas ortopédicos**

Puede que el adulto con OI tenga que enfrentarse a otros problemas ortopédicos debidos a la osteogénesis imperfecta:

- **Escoliosis:** La curvatura de la columna vertebral puede progresar y necesitar supervisión. A veces se requiere también cirugía.
- **Fracturas no consolidadas (sin unión):** En general, los huesos de una persona con OI tienden a curarse a la misma velocidad que los huesos sanos. Sin embargo, también se presentan casos de fracturas sin unión que no consolidan o que tienen una curación más lenta. Algunos informes parecen indicar que la incidencia de fracturas sin unión en adultos afectados por OI es mayor que en otros adultos. Actualmente se investiga en diversas direcciones para buscar posibles soluciones a este problema. Hay que vigilar especialmente estas

# Vivir con osteogénesis imperfecta en la edad adulta

fracturas sin unión por el riesgo de que se produzca una pseudoarticulación en esa zona.

- Clavos: En ocasiones, los clavos pueden desplazarse. Esto puede resultar muy doloroso. En esos casos se requiere una intervención quirúrgica para extraerlos o reemplazarlos. No es preciso extraer clavos que no se hayan desplazado y no causen dolor.
- Incurvación de huesos largos: Cuanto más curvado esté un hueso, más vulnerable será a las fracturas. Para corregir este problema, en muchos de estos casos se recomienda con frecuencia una intervención quirúrgica (generalmente colocación de clavos intramedulares), aunque la fractura no esté muy desplazada. Posiblemente muchos adultos podrían caminar si se les realiza un enclavado apropiado.
- En algunos casos hay deformidades ortopédicas del tórax: tórax en quilla o de paloma. Esto significa que el esternón protuye hacia delante. No tiene mayor complicación, a no ser que interfiera con la mecánica ventilatoria. En ese caso habría que realizar ejercicios respiratorios que flexibilizasen el tórax y aumentasen el volumen inspiratorio.



# **Vivir con osteogénesis imperfecta en la edad adulta**

## **Qué hacer en caso de fractura durante un viaje**

Los viajes de negocios y por placer son a menudo una parte muy normal de la vida de una persona adulta. Si viajan en avión, los adultos afectados por OI que sufran una fractura durante un viaje deberían retrasar el vuelo de vuelta hasta que baje la inflamación. Algunos médicos sugieren que se espere una semana o más, dependiendo de la gravedad de la fractura. La razón es que la altitud causa hinchazón de los tejidos y puede agravar la inflamación. De ese modo, la venda o la escayola podrían quedar demasiado apretadas y provocar mucho dolor. Además, la altitud en el avión también podría provocar espasmos musculares muy dolorosos. Si, pese a la fractura reciente, ha de realizarse el viaje, se recomienda usar hielo para calmar el dolor y la inflamación del miembro fracturado antes del despegue y durante el vuelo.

## **Colabore con su traumatólogo**

- Es importante que tenga usted un médico con experiencia en OI y con el tratamiento de afectados.

# Vivir con osteogénesis imperfecta en la edad adulta

- Los adultos —también los jóvenes adultos que se trasladen a vivir fuera durante largos períodos de tiempo (por ejemplo, para ir a la universidad)— deberían ser previsores con respecto a posibles emergencias. El adulto afectado por OI debe estar en contacto con su traumatólogo antes de sufrir una fractura u otra emergencia:
  - o Conviene hacer una visita rutinaria para revisar el historial de fracturas, la presencia de clavos, cualquier problema de sangrado o anestesia, posible medicación y dosis dependiendo de la estatura, y el estado de salud en general.
  - o Deben planearse claramente los procedimientos para diversas situaciones: cómo hacer radiografías, qué hacer en caso de necesitar analgésicos y cómo contactar con el médico fuera del horario laboral.
- Muchos adultos saben inmovilizar sus fracturas por sí solos. Así se pueden ahorrar visitas al servicio de urgencias del hospital y acudir directamente al traumatólogo. Los traumatólogos con experiencia en OI y el personal médico familiarizado con la patología pueden enseñar a los adultos afectados sistemas sencillos de inmovilización para casos de fracturas.

## **Vivir con osteogénesis imperfecta en la edad adulta**

- Los adultos también deberían planificar con sus médicos y con sus fisioterapeutas la fisioterapia que necesitan, tanto para recuperarse completamente tras una fractura como para mantener la buena forma física.

# Vivir con osteogénesis imperfecta en la edad adulta

## Sobre este documento

El presente boletín es una reelaboración del folleto *Living with OI: Adults and Fractures* publicado en inglés por la asociación estadounidense de osteogénesis imperfecta, OI Foundation, en su web <http://www.oif.org> (última consulta a fecha 13 de marzo de 2012). Si bien el folleto en inglés sirvió como inspiración, este texto no es una traducción exacta, sino una adaptación, ya que ha sido modificado para ajustarlo a la realidad de España.

Se prohíbe su venta con fines comerciales. Se permite su difusión haciendo referencia a su procedencia.

La traducción del documento original fue posible gracias a la generosa colaboración voluntaria de Cayetana Bustillo, traductora e intérprete jurada inglés-castellano ([cayetanabustillo@gmail.com](mailto:cayetanabustillo@gmail.com)).

La revisión, adaptación y edición de la presente versión española ha corrido a cargo de María Barbero, de la Asociación Nacional Huesos de Cristal de España (AHUCE, <http://www.ahuce.org>).

La maquetación ha sido realizada por Producciones Glamour (<http://www.produccionesglamour.com>). El contenido de este boletín ha sido revisado por los siguientes especialistas:

- Dr. José Ignacio Parra, traumatólogo de referencia de Ahuce, especialista en cirugía ortopédica y traumatología (Madrid).
- Sara Nunes, fisioterapeuta de Ahuce (Madrid).

AHUCE agradece a estos profesionales su aportación personal para la ejecución de este boletín, y también manifiesta expresamente su agradecimiento a la asociación estadounidense OIF por la importante labor que lleva a cabo elaborando y difundiendo documentación informativa sobre osteogénesis imperfecta.

# Vivir con osteogénesis imperfecta en la edad adulta

## Cláusula de exención de responsabilidad

El presente folleto se entiende únicamente como resumen informativo destinado a servir de orientación a padres, afectados y personas relacionadas con la osteogénesis imperfecta. Esta documentación no sustituye en ningún caso los consejos y las instrucciones que los pacientes reciban de sus médicos, fisioterapeutas y personal sanitario.

Los elaboradores del folleto no se responsabilizan de cualesquiera daños que pudieran sufrir los lectores al poner en práctica por su cuenta alguna sugerencia de las que se recogen aquí. En todo momento se indica expresamente que las personas con osteogénesis imperfecta deberán seguir en su tratamiento las instrucciones del personal sanitario especializado de su confianza.

## Otros materiales de referencia

Para cualquier consulta relacionada con este folleto, o para solicitar más material informativo sobre la osteogénesis imperfecta, pueden ponerse en contacto con la Asociación Nacional Huesos de Cristal de España, AHUCE: [ahuce@ahuce.org](mailto:ahuce@ahuce.org) (C/ San Ildefonso 8, bajo. 28012 Madrid. Teléfonos +34-914678266 y +34-696939725).

Esta serie de boletines sobre osteogénesis imperfecta está registrada en la Agencia Española del ISBN con el número xxxx. La serie ha sido editada e impresa con la colaboración de la Fundación Ahuce (<http://fundacion.ahuce.org/>) y gracias a una subvención concedida por la Fundación C&A (<http://www.c-and-a.com/es/es/corporate/company/>).



Fundación ONCE

