



Osteogénesis Imperfecta

¿Qué es Osteogénesis Imperfecta?

Osteogénesis Imperfecta (“OI”, siglas en inglés) es un trastorno genético en la formación del colágeno. El colágeno es una proteína que se encuentra en los huesos y otros tejidos conectados. Las personas que tienen “OI” tienen un colágeno inadecuado o tienen un colágeno de calidad pobre. Esto conlleva a tener huesos débiles, los cuales se pueden fracturar fácilmente, un piel fina y transparente y la falta de tonalidad en los músculos.

La severidad de los síntomas de “OI” varía entre las personas. Algunos de los rasgos comunes son:

- huesos que se fracturan fácilmente
- estatura baja
- pérdida de la audición
- dientes quebradizos y descolorados
- esclerótica azul (color azul en la parte blanca del ojo)
- escoliosis (curvatura espinal)
- deformidades del esqueleto, en los miembros, en el pecho y en el cráneo
- dificultad para respirar
- músculos débiles
- coyunturas y ligamentos flojos
- tendencia a magullarse fácilmente
- tono de voz alto
- suda excesivamente
- estreñimiento

¿Cómo se diagnostica la “OI”?

Inicialmente, la “OI” es diagnosticada a causa de fracturas que ocurren con muy poco trauma o sin trauma ni herida. Las radiografías pueden mostrar fracturas en diferentes etapas de sanación. Algunas veces los bebés recién nacidos con “OI” nacen con fracturas múltiples.

¿Cómo es tratada?

No hay cura para la “OI”. La meta principal del tratamiento es limitar la frecuencia de las fracturas y fomentar la movilidad e independencia. Algunas veces una fractura puede ser tratada con sólo un entablillado o con un yeso. Las fracturas de los huesos largos, tales como, el fémur (hueso del muslo), pudieran necesitar barras sostenedoras de metal. Las barras sostenedoras ayudarán sanar y a prevenir las fracturas.

Precauciones que deberá tomar:

Nunca hale ni empuje un brazo o una pierna, ni lo doble en una posición difícil.

Levante a un bebé con “OI” colocando una mano debajo las nalgas y de las piernas y la otra mano debajo los hombros, el cuello y la cabeza.

No lo levante por debajo de las axilas ni por los tobillos (por ejemplo, mientras esté cambiándole el pañal)

Use cuidado si se le pone un “IV, siglas en inglés” (una línea intravenosa) o se le toma la presión arterial. La presión en el brazo o en la pierna puede resultar en una magulladura o en una fractura.

El Equipo:

En el Hospital de Niños “Texas Scottish Rite” (“TSRHC”, siglas en inglés) un equipo atenderá a su niño(a) en la clínica. Este equipo incluye el cirujano ortopédico, la enfermera de la clínica y los terapistas (físicos y ocupacionales) si se necesitan. Nuestra meta en el Hospital de Niños “Texas Scottish Rite” es ayudar a que su niño(a) pueda funcionar al nivel más alto posible.

Si usted sospecha que su niño(a) tiene una fractura, por favor, comuníquese con su enfermera para que le asista. Es posible que le digan que lleve a su niño(a) a la sala de emergencia más cercana para una evaluación. Si su niño(a) tiene fractura, por favor, haga seguimiento con su enfermera para que se pueda discutir el plan de cuidado en el Hospital de Niños “Texas Scottish Rite”.