



PRESENTACIÓN DE CASOS

EMBOLISMO GRASO EN UN NIÑO CON Distrofia Muscular de DUCHENNE Y FRACTURA BILATERAL DE FÉMUR. UNA RARA ASOCIACIÓN.

Fat embolism syndrome in a child with muscular dystrophy of Duchenne type bilateral femur fracture. A rare association.

*Enrique Vergara Amador¹, Fernando Galván Villamarín²
Marcela Piña Quintero³*

1. *Profesor Asociado, Departamento de Cirugía, Unidad de Ortopedia, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia. Bogotá.*
2. *Ortopedista Pediátrico. Hospital Universitario de la Misericordia*
3. *Residente de Ortopedia. Universidad Nacional de Colombia, Bogotá. Servicio de Ortopedia Infantil Hospital Universitario de la Misericordia. Bogotá.*

Correspondencia: emvergaraa@unal.edu.co

Resumen

Las fracturas de fémur en pacientes que sufren de distrofia muscular de Duchenne (DMD) son frecuentes, con una incidencia entre 15-44 por ciento. El embolismo graso se presenta en fracturas de huesos largos generalmente asociado a trauma de alta energía o a lesiones extensas de tejidos blandos. El diagnóstico de embolismo graso no es tan frecuente en niños posiblemente porque cursa con presentaciones subclínicas. No existen reportes de embolismo graso asociado a distrofia muscular de Duchenne. Informamos el caso de un niño con distrofia muscular Duchenne que sufrió fractura bilateral de fémur y embolismo graso.

Palabras clave: distrofias musculares, fracturas de fémur, embolismo tumoral (células neoplásicas circulantes).

Vergara E, Galván F, Piña M. Embolismo graso en un niño con distrofia muscular de Duchenne y fractura bilateral de fémur. Una rara asociación. Reporte de caso. *Rev Fac Med Univ Nac Colomb.* 2007; 55: 58-62.

Resumen

It is high the frequency of femur fracture in children with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD), with an incidence between 15 and 44%. The fatty embolism is presented in fractures of long bones generally associated to trauma of high energy or to extensive lesions of soft tissues. The diagnosis is not frequent in children probably because they can be presentations subclínicas. We could not find reports of fatty embolism associated to Duchenne muscular dystrophy. We present the case of a boy with Duchenne muscular dystrophy that suffered bilateral fracture of femur and fatty embolism.

Key words: muscular dystrophies, femoral fractures, neoplasm circulating cells.

Vergara E, Galván F, Piña M. Fat embolism syndrome in a child with muscular dystrophy of Duchenne type and bilateral femur fracture. A rare association. Report of case. *Rev Fac Med Univ Nac Colomb.* 2007; 55: 58-62.



Introducción

Existe relación entre la densidad mineral ósea y la distrofia muscular de Duchenne (DMD). La osteoporosis que se presenta en estos niños, principalmente en los que no caminan, está relacionada con la posibilidad de sufrir fracturas (1,2).

El hallazgo de la pérdida de la densidad mineral ósea en el fémur en la DMD es de aparición más temprana con respecto a los cuerpos vertebrales independiente que sean caminadores o sean dependientes de la silla, lo que explicaría la mayor frecuencia de fracturas femorales en relación con los otros huesos (2).

En los niños con DMD se han reportado fracturas entre el 15 por ciento al 44 por ciento, de las cuales el 66 por ciento, comprometen las extremidades inferiores (1,3).

Dentro de los huesos largos de las extremidades los sitios más comúnmente afectados son: el fémur (40% al 67%), la tibia (26%), el húmero (14%) y la clavícula (9%) (3,4).

Entre el 30.4 por ciento (3) y 60 por ciento de las fracturas ocurren en pacientes que estaban en sillas de ruedas (nivel 5-8). En este grupo de pacientes, las fracturas involucran en un 81 por ciento las extremidades inferiores y el mecanismo más frecuente es la caída desde la silla de ruedas en un 67 por ciento de los casos (1-3,6). Un número significativo de las fracturas en los pacientes dependientes se presentaron durante sus actividades diarias, incluyendo el aseo diario, la fisioterapia o los traslados habituales (2,4).

En general el tratamiento de estas fracturas es conservador, sin cirugía, sin secuelas importantes en el paciente que previamente

dependía de la silla de rueda. En los pacientes independientes, la fractura de fémur ocasionaba un deterioro importante de la funcionalidad y de la ambulación (3,4). No están descritas complicaciones mayores diferentes a la disminución de la movilidad en flexo extensión por contractura y en muy pocos casos la presencia de dolor (1,3).

Caso clínico

Niño de 14 años quien presenta trauma 48 horas previas a la consulta al caer de su silla de ruedas. Antecedente de distrofia muscular de Duchenne, que inicio a los dos años con dificultad para subir escaleras e hipertrofia de los gemelos, a los ocho años perdió la capacidad de deambular. Al examen físico, niño obeso, somnoliento, con aumento de la frecuencia respiratoria y cianosis. Se evidenció petequias en región axilar y cervical. En los miembros inferiores edema y deformidad en rodilla y actitud de rotación externa. La radiografía mostró fractura supracondilea de fémur en ambos miembros inferiores, impactada y estable (Figura 1,2).

Se realizó tratamiento con yesos inguinopédicos. Durante la maniobra de inmovilización el paciente se deterioró en su estado neurológico, con aumento de la dificultad respiratoria. La radiografía de tórax mostró infiltrados intersticiales compatibles con edema pulmonar (Figura 3). Gases arteriales mostraron hipoxemia con pO₂ de 57 mm Hg. Prueba de dímero-D positiva de 500 a 1000 ng/ml, por lo cual es trasladado a la unidad de cuidados intermedios. La gammagrafía de ventilación y perfusión descarta tromboembolismo pulmonar. El examen oftalmológico mostró infiltrados blandos múltiples en zonas próximas a arcadas vasculares y a disco óptico compatibles con embolismo graso retiniano,

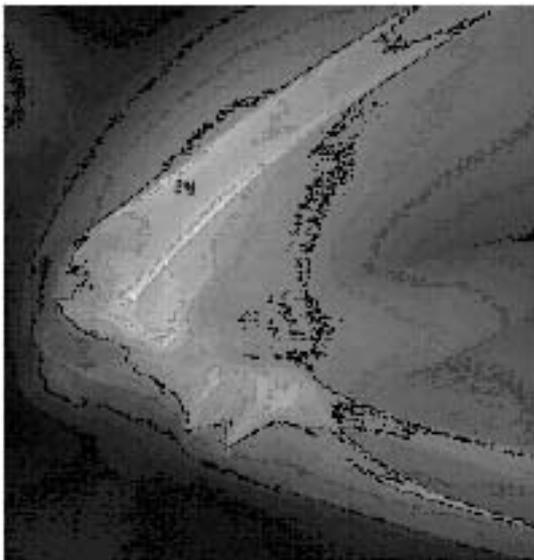


Figura 1. Fractura supracondilea de fémur miembro inferior derecho

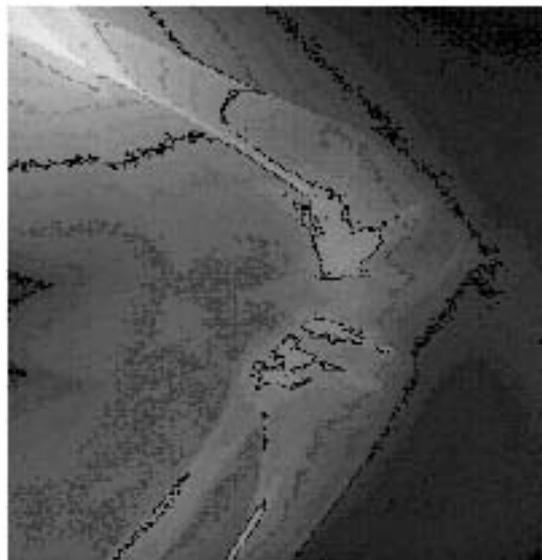


Figura 1. Fractura supracondilea de fémur miembro inferior izquierdo.

Se realizó tratamiento con mascarera de oxígeno con FI O₂ de 98 por ciento, enoxaparina 1mg por kilo día y líquidos endovenosos. El niño evolucionó favorablemente. Fue dado de alta a los 10 días. A los dos meses se retiró inmovilización por consolidación de las fracturas.

Discusión

El embolismo graso es una entidad caracterizada por la migración de gotas de grasa dentro de la circulación pulmonar que produce bloqueo vascular. Puede venir acompañado de células hematopoyéticas de la médula ósea. Es un fenómeno de la circulación venosa, por eso el órgano blanco es el pulmón, sin embargo otros órganos pueden afectarse por vía arterial como son el cerebro, la retina y la piel. Los émbolos pasan al sistema arterial por microfistulas arteriovenosas pulmonares, por deformidad de los glóbulos de grasas acomodándose al tamaño de los capilares pulmonares o por la existencia de comunicación entre las aurículas por persistencia de foramen oval (5).

El fenómeno de síndrome de embolismo graso es la alteración que se produce en uno o más órganos por la embolia de partículas grasas. El síndrome de embolismo graso es raro, en niños es cien veces menos frecuente que en los



Figura 3. Radiografía de tórax muestra infiltrado intersticial compatible con edema pulmonar



adultos, con una mortalidad que oscila entre el 10-36 por ciento (5), posiblemente debido a que la medular de los niños tiene una concentración más baja de treolina.

Se presentan diferentes cuadros clínicos (6,7). Una forma aguda fulminante de alta mortalidad, una forma subaguda más frecuente, con la triada clásica de dificultad respiratoria, cambios de conciencia y aparición de petequias. Típicamente los síntomas comienzan entre las 12-24 horas después del trauma, inicia con taquipnea que progresa a la disnea, que si no es tratada con soporte ventilatorio, lleva a la muerte.

El compromiso del cerebro que produce diferentes alteraciones de conciencia, desde la irritabilidad hasta el coma; se debe a la obstrucción directa por los émbolos de grasas que ocasiona microinfartos, además de hemorragias que son debidas a la acción directa de los ácidos grasos y de los neutrofilos (5).

Las petequias que aparecen principalmente en la piel y conjuntiva son causadas por destrucción de los capilares debida a la acción de los ácidos grasos. El compromiso de la retina que es del 50 por ciento aproximadamente (5), es debida a la obstrucción de los pequeños vasos por los émbolos que ocasionan microinfartos, hemorragias y edema.

Hay una forma subclínica que para algunos autores ocurre entre el 60-100 por ciento de las fracturas de huesos largos, pero pasa desapercibidas y su mortalidad es prácticamente cero.

Los paraclínicos pueden mostrar anemia, trombocitopenia, VSG elevada, disminución de la PaO₂, por debajo de 60 mmHg y aumento de la lipasa sérica y presencia de grasas en

la orina. En la radiografía de tórax se pueden apreciar infiltrados difusos parahiliares y en las bases. La citología de esputo puede mostrar presencia de acumulos de grasas.

No se ha determinado un tratamiento específico para este síndrome. Actualmente se centran los esfuerzos en el tratamiento de la volemia y de la hipoxemia, con oxígeno suplementario, máscara o si lo requiere con soporte ventilatorio mecánico. Los corticoides se usan por sus acciones antiinflamatorias locales y sistémicas, sin embargo no hay estudios controlados que demuestren claramente su eficacia en esta patología (5,7).

No existe una relación clara o predisposición de los pacientes con DMD a sufrir embolismo graso; por el contrario es muy poco frecuente si tenemos en cuenta el alto número de fracturas que comprometan los huesos largos de los miembros inferiores en los pacientes con DMD. Es posible que la asociación de embolismo graso y DMD sea mayor, si consideramos que muchos pueden cursar con formas subclínicas. Hay reportes de la asociación de embolismo graso y algunas patologías neurológicas como mielodisplasia (8,9), pero no encontramos en nuestra revisión la asociación de Duchenne y embolismo graso. Llamamos la atención a considerar e identificar esta patología en los pacientes con DMD que se fracturan con traumas de menor energía ya que puede presentarse síndrome de embolismo graso con formas que pueden ir desde la variedad subclínica hasta las más graves que pueden llevar a la muerte.

Referencias

1. McDonald DG, Kinali M, Gallagher AC, Mercuri E, Muntoni F, Roper H, Jardine P, et al Fracture prevalence in Duchenne muscular dystrophy. Dev

- Med Child Neurol. 2002 Oct;44(10):695-8.
2. **Larson C, Henderson R.** Bone Mineral Density and Fractures in Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *J. Pediatr orthop* Volume 20 (1), January/February 2000, p 71.
 3. **Vestergaard P, Glerup H, Steffensen BF, Rejnmark L, Rahbek J, Mosekilde L.** Fracture risk in patients with muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *J Rehabil Med* 2001; 33: 150-155.
 4. **Nair KP, Vasanth A, Gourie-Devi M, Taly AB, Rao S, Gayathri N, Murali T.** Disabilities in children with Duchenne muscular dystrophy: a profile. *J Rehabil Med.* 2001 Jul;33:147-149.
 5. **Filomeno L, Carelli C, Figueiredo da Silva N, Pessoa de Barros Filho T, AmatuZZi M.** Fat embolism: A review for current orthopaedics practice. *Acta Ortop Bras* 13, 2005: 196-208.
 6. **Granata C, Giannini S, Villa D, Bonfiglioli Stagni S, Merlini L.** Fractures in myopathies. *Chir Organi Mov.* 1991 Jan-Mar;76:39-45.
 7. **Peltier LF.** Fat Embolism. A Perspective: *Clinical orthopaedics and related research*, 422, 2004:148-153.
 8. **Limbird TJ, Ruderman RJ.** Fat embolism in children. *Clin Orthop Relat Res.* 1978;(136):267-269.
 9. **Pender ES, Pollack CV Jr, Evans OB.** Fat embolism syndrome in a child with muscular dystrophy. *J Emerg Med.* 1992;10:705-711.