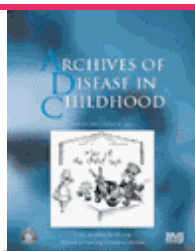


## ¿Qué sabe usted de osteoporosis?

**La osteoporosis es una enfermedad cada vez más reconocida en la práctica pediátrica como consecuencia de numerosos factores, entre los que se encuentran la creciente complejidad de la patología crónica, la prolongación de la supervivencia de estos pacientes y la disponibilidad de métodos para determinar la densidad ósea. Este artículo nos permitirá reconocer y tratar a pacientes con esta patología.**



### ARCH DIS CHILD ED. PRACT Osteoporosis en Pediatría

Shaw NJ.

Department of Endocrinology, Steelhouse Lane, Birmingham Children's Hospital, Birmingham B4 6NH, UK.

Arch Dis Child Educ Pract Ed. 2007 Dec;92(6):169-75.

La OMS define a la osteoporosis como un trastorno esquelético sistémico caracterizado por disminución de la masa ósea y deterioro de la microarquitectura del tejido óseo, con el consecuente incremento de la fragilidad y susceptibilidad a fracturas.

En el adulto la osteoporosis se define también en base a la determinación de la densidad ósea mediante absorciometría. En la práctica pediátrica este elemento no puede ser utilizado en forma aislada para definir osteoporosis debido a que se desconoce la relación entre la densidad ósea y el riesgo de fracturas en pacientes con enfermedades crónicas y por lo tanto no es posible establecer umbrales por debajo de los cuales existe un riesgo incrementado de fractura. Por lo tanto, actualmente la osteoporosis en el niño se define por la presencia de fracturas en asociación con una masa ósea reducida.

#### ETIOLOGIA

##### Osteoporosis primaria

Se produce cuando existe una alteración ósea intrínseca, generalmente de origen genético. La patología más común dentro de esta categoría es la **Osteogénesis Imperfecta**, en la cual existe una anomalía subyacente en la composición de la matriz ósea como resultado de un defecto en la síntesis del colágeno tipo I. Se presenta con una incidencia de 1 en 10000-20000 nacimientos y se caracteriza por fracturas ante pequeños traumatismos, hiperlaxitud articular, fragilidad capilar, pie plano y esclerótica azulada. Existen diversos subtipos según la severidad de la afectación, siendo el tipo I la forma más frecuentemente encontrada. Esta se caracteriza por la presencia de fracturas recurrentes durante la infancia con una reducción del riesgo de fracturas en la adolescencia, esclerótica azul, ausencia de deformidad residual y la presencia variable de dentinogénesis imperfecta. El tipo

II es la forma más severa con múltiples fracturas in útero o al nacimiento asociado a distress respiratorio causado por la deformidad torácica. Estos pacientes generalmente no sobreviven el periodo neonatal.

El tipo III se presenta con múltiples fracturas al nacimiento o en etapas tempranas de la vida que usualmente dejan deformidad residual con la consecuente incapacidad para la marcha.

El tipo IV se presenta como una forma de severidad intermedia entre el tipo I y III, con una frecuencia variable de fracturas y la posibilidad de deformidad ósea asociada, siendo la estatura generalmente normal en estos pacientes.

Además de los cuatro tipos clásicamente definidos, se han identificado otros tres tipos en base a hallazgos fenotípicos e histológicos, con una menor frecuencia de presentación.

La **osteoporosis idiopática juvenil** es una patología rara, de etiología desconocida, con una incidencia estimada de 1 en 100000 y que se caracteriza por su presentación en la pubertad temprana con dorsalgia, dificultad en la marcha y fracturas vertebrales por compresión. Algunos individuos evolucionan hacia una resolución espontánea, mientras que otros progresan hasta la incapacidad para la marcha.

El **síndrome pseudoglioma-osteoporosis** es una condición muy rara caracterizada por la combinación de osteoporosis, fracturas vertebrales por compresión y ceguera congénita.

##### Osteoporosis secundaria

Existen diversas patologías crónicas de la infancia identificadas como causa de osteoporosis. Numerosos factores etiológicos actúan en forma adversa sobre el desarrollo óseo en un niño con enfermedad crónica. Dentro de estos encontramos:

-Movilidad reducida:

Varias enfermedades crónicas se asocian a una movilidad reducida del paciente, entre las que encontramos la parálisis cerebral, injuria medular, injuria cerebral, distrofia muscular, atrofia muscular espinal, etc. En estos individuos se observan típicamente fracturas en fémur distal o tibia proximal, pudiendo aparecer ante traumas mínimos. La densidad ósea de la columna lumbar generalmente se encuentra preservada en estos pacientes.

#### **-Citoquinas inflamatorias:**

Los elevados niveles de citoquinas circulantes causan una supresión del reclutamiento osteoblástico y estimulan la osteoclastogénesis produciendo un desbalance en el recambio óseo.

Existen numerosas enfermedades inflamatorias de la infancia que se asocian con fracturas osteoporóticas entre las que se encuentran la Artritis idiopática juvenil, el Lupus eritematoso sistémico y la enfermedad de Chron.

#### **-Glucocorticoides**

Presentan una variedad de efectos sobre el metabolismo óseo que incluyen una acción directa sobre los osteoblastos causando reducción en la formación ósea, un incremento en la resorción ósea al estimular la osteoclastogénesis y una reducción en la absorción intestinal de calcio con mayor excreción renal del mismo. Afectan preferentemente el hueso trabecular, siendo la forma más común de presentación las fracturas vertebrales por compresión.

Sin embargo, frecuentemente es difícil distinguir entre el impacto producido por los glucocorticoides sobre la pérdida ósea y el efecto del trastorno subyacente.

-Trastorno puberal

Muchas enfermedades crónicas de la infancia son causa de retraso puberal, sin embargo no está claro si este produce un compromiso adicional en el desarrollo óseo diferente al ocasionado por la condición subyacente. A pesar de que la alteración puberal constituye un importante factor etiológico para osteopenia, actualmente existe poca evidencia de que cause un incremento en el riesgo de fracturas en la adolescencia.

-Malnutrición/ Bajo peso

Entre los factores que contribuyen al desarrollo de la osteoporosis en estos casos se encuentran una ingesta insuficiente de calcio y proteínas, malabsorción e hipogonadismo. Un ejemplo claro de esta asociación lo constituye la anorexia nerviosa.

### **DIAGNOSTICO**

Ante un paciente con fracturas recurrentes se debe investigar la edad de comienzo, la naturaleza de las mismas y las fuerzas involucradas, así como la presencia de deformaciones residuales.

En pacientes con una enfermedad de base son importantes la edad de comienzo y la severidad así como las complicaciones y el tratamiento recibido.

El examen físico debe incluir la determinación de peso, talla y grado de desarrollo puberal y la búsqueda de rasgos fenotípicos asociados a osteogénesis imperfecta (esclerótica azul, dientes translucidos, hiperlaxitud, etc). Deben examinarse las extremidades en busca de deformidades residuales o presencia de cifosis, escoliosis o dolor vertebral.

### **METODOS COMPLEMENTARIOS**

**-Radiografía**

Las radiografías de huesos largos pueden mostrar anomalías en el desarrollo óseo, engrosamiento cortical asociado a osteopenia y deformidades; mientras que en la radiografía de columna dorsolumbar podemos encontrar fracturas vertebrales por compresión en forma de cuña o cambios precoces como alteración de la altura y forma.

En caso de sospecha de osteogénesis imperfecta la radiografía de cráneo puede ser de utilidad al mostrar la presencia de un número excesivo de huesos wormianos; sin embargo su ausencia no excluye el diagnóstico.

#### **-Laboratorio**

La mayoría de los niños con osteoporosis no presentan alteraciones en los valores séricos de calcio, fósforo, FAL, vit D y PTH; sin embargo deben ser investigadas para descartar una osteomalacia.

Los marcadores de recambio óseo presentan un amplio margen, con incrementos significativos durante la lactancia y la pubertad por lo que no son de utilidad como herramienta diagnóstica cuando se sospecha osteoporosis; sin embargo pueden utilizarse para monitorear la respuesta al tratamiento.

Cuando se sospecha una osteoporosis secundaria también pueden ser de utilidad el hemograma, eritrosedimentación / PCR, función tiroidea y el factor de crecimiento similar-insulina.

#### **-Genética**

La búsqueda de mutaciones específicas para osteogénesis imperfecta (COL1A1 y COL1A2) se reserva para los casos en los que no se pueda realizar el diagnóstico mediante la historia clínica y el examen físico.

-Biopsia ósea

En la práctica clínica existen limitadas indicaciones de biopsia ósea, si la etiología no es de otra forma evidente. Es potencialmente útil en un niño con osteoporosis sin causa aparente como en la Osteoporosis idiopática juvenil.

#### **-Densitometría ósea.**

La determinación de la densidad ósea es de importante utilidad en un niño con sospecha de osteoporosis. Es el método más utilizado, sin embargo, se pueden producir ciertos errores en el uso de este método en la práctica pediátrica. Por ejemplo al utilizar el score T se compara la densidad del niño con la de un adulto joven lo que sería similar a comparar la altura de un niño con la de un adulto.

Existe una fuerte correlación entre la densidad de la superficie ósea y el tamaño de los huesos y por lo tanto la estatura. Por lo que es importante utilizar algún método de corrección para el tamaño corporal, particularmente cuando se determina la densidad ósea en niños con baja talla, como ocurre en aquellos con enfermedades crónicas.

### **PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO**

Cuando existe evidencia de déficit de Vitamina D o una pobre ingesta de calcio en la dieta se deben reemplazar dichos déficits, pero no se recomienda su suplementación rutinaria.

En niños con movilidad reducida el incremento en la actividad física tiende a mejorar la densidad ósea. En dicho grupo de pacientes, puede ser potencialmente útil el uso de una plataforma vibratoria para estimular la actividad muscular y consecuentemente la resistencia ósea.

Existe evidencia de que en individuos con

hipogonadismo, la terapia hormonal de reemplazo mejora la densidad ósea

Existen actualmente numerosos estudios realizados en niños con diferentes condiciones que han mostrado una mejoría en la densidad ósea con el uso de bifosfonatos, sin embargo relativamente pocos han mostrado una reducción en la incidencia de fracturas.

Los bifosfonatos intravenosos como el pamidronato también son efectivos en el alivio del dolor asociado a fracturas vertebrales por compresión.

Los efectos adversos de los bifosfonatos incluyen una

reacción de fase aguda observada en la primera exposición, y trastornos gastrointestinales con algunas formulaciones orales. Pueden causar hipocalcemia sintomática si se utilizan en presencia de deficiencia de vitamina D o hipoparatiroidismo.

A pesar de que este artículo se centra en el manejo médico de un niño con osteoporosis, es importante reconocer que se requiere un enfoque multidisciplinario para el manejo de estos pacientes.

**Traducción: Dra Silvina Abbate**

BOG