UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

# Complicaciones relacionadas al manejo anestésico de pacientes pediátricos con osteogénesis imperfecta sometidos a procedimientos ortopédicos

**T E S I S**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE SUB-ESPECIALISTA EN :**

**ANESTESIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**P R E S E N T A:**

**Dra. Estefania Barrientos Zuñiga**

**TUTOR:**
**M. en Ciencias Manuel Alarcón Almanza**
**M. en Ciencias. Esthela de la Luz Viazcán Sánchez**

**CIUDAD DE MÉXICO FEBRERO 2021**

Universidad Nacional Autónoma de México
UNAM
Biblioteca Central
Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**
**Tesis Digitales**
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

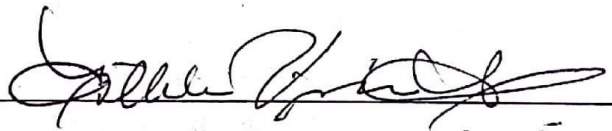
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

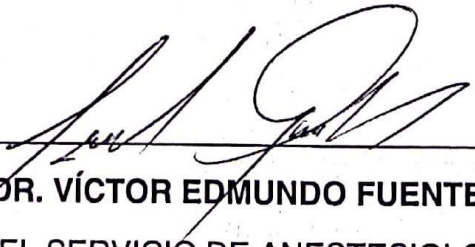
**HOJA DE FIRMAS**

**DR. SARBELIO MORENO ESPINOSA**
DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

**M. EN C. JUAN MANUEL ALARCÓN ALMANZA**
MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE ANESTESIOLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



**M. EN C. ESTHELA DE LA LUZ VIAZCÁN SÁNCHEZ**
MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE ANESTESIOLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



**DR. VÍCTOR EDMUNDO FUENTES GARCÍA**
JEFE DEL SERVICIO DE ANESTESIOLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

**DEDICATORIA**

*A todas las personas que me dieron episodios maravillosos y otros de aprendizaje que permitieron que yo esté aquí, ahora.*

*A mi  madre, sin ella yo no sería lo de hoy.*

*A ella, por ser valiente, tomar decisiones y aventurarse a vivir la vida.*

**AGRADECIMIENTOS**

*Al Hospital Infantil de México Federico Gómez, a sus distinguidos y entregados profesionales / profesores, por darme la oportunidad de seguir creciendo y evolucionando como profesional al igual que como persona.*

*Mi especial agradecimiento a todos los padres y niños que pusieron y ponen su confianza y esperanza en mi persona, que me permiten recordar la humildad y ver la grandeza de cada ser humano.*

***GRACIAS**.*

# ÍNDICE

Portada……1

Hoja de firmas……2

Dedicatoria……3

Agradecimientos……4

Índice……5

1. Antecedentes……8
2. Marco teórico……8
   - 2.1. Generalidades……8
   - 2.2. Etiopatogenia……9
   - 2.3. Clasificación……9
   - 2.4. Fisiopatología……13
   - 2.5. Cuadro clínico……14
     - 2.5.1. Alteraciones Cardíacas……14
     - 2.5.2. Alteraciones de la columna vertebral……15
     - 2.5.3. Alteraciones hematológicas……17
     - 2.5.4. Alteraciones torácico pulmonares……17
     - 2.5.5. Alteraciones sensoriales……18
     - 2.5.6. Alteraciones dentales……18
   - 2.6. Diagnóstico……20
   - 2.7. Opciones terapéuticas……20
   - 2.8. Consideraciones anestésicas……21
     - 2.8.1. Evaluación preoperatoria del paciente……22
       - 2.8.1.1. Vía aérea……22
       - 2.8.1.2. Sistema nerviosos central……22
       - 2.8.1.3. Sistema cardiovascular……23
       - 2.8.1.4. Función pulmonar……24
       - 2.8.1.5. Evaluación laboratorial……24
     - 2.8.2. Premedicación Anestésica…… 25

2.8.3. Manejo Transanestésico……..25
2.8.3.1. Monitorización intraoperatoria…….25
2.8.3.2. Accesos intravenosos……..27
2.8.3.3. Gestión de la vía aérea……27
2.8.3.4. Posicionamiento……28
2.8.3.5. Gestión de la temperatura……..29
2.8.3.6. Técnica anestésica……..29
2.8.3.7. Manejo analgésico……...31
2.8.3.7.1. Bloqueo neuroaxial y regional……..31
2.8.3.7.2. Analgésicos no opioides……31
2.8.3.7.3. Opioides……32
2.8.3.7.4. Benzodizepinas……32
3. Marco metodológico……32
3.1. Planteamiento del problema……..32
3.2. Pregunta de investigación……..33
3.3. Justificación……..33
3.4. Hipótesis……..……33
3.5. Objetivo General……..…33
3.6. Objetivos específicos……...34
3.7. Metodología ……34
3.7.1. Descripción del estudio……..34
3.7.2. Diseño del estudio……..34
3.7.3. Universo del estudio……...34
3.7.4. Tamaño de la muestra……..34
3.7.5. Criterios de inclusión……34
3.7.6. Criterios de exclusión……35
3.8. Plan de análisis estadístico……35
3.9. Descripción de variables……35
4. Resultados del estudio……...41
5. Discusión……..51
6. Conclusión……55

7. Cronograma de actividades……..…….56
8. Referencias bibliográficas ……..……57
9. Limitaciones del estudio……..……..……64
10. Recomendaciones……64
11. Anexos……65

## 1. ANTECEDENTES

La osteogénesis imperfecta engloba un conjunto de enfermedades hereditarias producidas por un desorden heterogéneo del tejido conectivo que afecta a la producción de colágeno tipo I.

Es la enfermedad hereditaria asociada a fragilidad ósea más frecuente de la infancia1. Actualmente es una de las displasias óseas comunes, afectando aproximadamente de 6 a 7 por 100.000 personas y se presenta en 1/10.000 a 1/20.000[2,3] nacidos vivos, también es conocida como la "Enfermedad de los huesos de Cristal", afecta en igual proporción al género masculino y femenino[4].

La referencia más temprana de Osteogénesis Imperfecta (OI) se remonta al año 1000 aC. con hallazgos compatibles en restos momificados de un niño egipcio[5]. En 1751 Muys[6] describe un recién nacido con múltiples fracturas en las extremidades, al nacimiento de un embarazo y parto normal. Ekman en su tesis doctoral de 1788, describe una familia de tres generaciones con fragilidad ósea[7,8] pero no fue hasta 1833, Lobstein[9] fue el primero que comprendió la fisiopatología y que la llamó "Enfermedad de Lobstein". En 1849 Willem Vrolik fue el primero en introducir el término latino "osteogénesis imperfecta"[10.]

## 2. MARCO TEÓRICO

### 2.1. GENERALIDADES

La Osteogénesis Imperfecta (OI) tiene la característica común de la mutación genética que lleva a una formación defectuosa del colágeno o una reducción cuantitativa en su formación.

El colágeno tipo I es la proteína más abundante en hueso, piel y otros tejidos que proporciona resistencia y estructura a cuerpo.

La Osteogénesis imperfecta es un trastorno sistémico del tejido conectivo, caracterizado por una densidad ósea menor y variabilidad de la fragilidad ósea, resultando en mayor susceptibilidad para fracturas óseas, compresiones vertebrales, deformidades variables

de los huesos largos, columna y costillas además de deficiencia sustancial en el desarrollo pondo-estatural.

Debido a alteración de los tejidos conectivos existe un amplio complejo de características secundarias asociadas que se superponen, como escleras azules, pérdida auditiva conductiva o sensorial, dentinogénesis imperfecta, maloclusión basilar, estrechamiento del foramen magnum, escoliosis, alteración de la función pulmonar, anomalías de la válvula cardíaca, debilidad muscular y laxitud ligamentaria[11]

## 2.2. ETIOPATOGENIA

El colágeno tipo I es el componente proteico principal de la matriz extracelular en hueso, piel y tendón: se secreta principalmente por osteoblastos, fibroblastos dérmicos y tenocitos.

La estructura del colágeno tipo I, consiste principalmente en dos cadenas alfa-1 y dos cadenas alfa-2, que se acoplan juntas en una hélice semirrígida, siendo los genes COL 1A1 y COL 1A2, responsables de su expresión.

El 90 % de los casos de OI se debe a mutaciones autosómicas dominantes en uno de los dos genes que codifican las cadenas alfa. El 10 % restante se deben a mutaciones autosómicas recesivas o son de causa desconocida[12]

Las mutaciones en COL1A1 y COL1A2 puede resultar en la síntesis de una cantidad reducida de colágeno tipo I normal (defecto cuantitativo) o en la producción de moléculas de colágeno con estructura alterada (defecto estructural). Los defectos cuantitativos están asociados con la osteogénesis imperfecta tipo I, más leve, mientras que los defectos estructurales de colágeno puede causar la gama completa de deformaciones moderadas y progresivas de tipo IV y tipo III, respectivamente, así como tipo letal II.[13]

## 2.3. CLASIFICACIÓN

Sillence et al[14] (1979) clasificó cuatro síndromes de acuerdo a características clínicas, radiográficas y patrón de herencia, como tipo I a IV. Esta clasificación fue expandida en 2004 con los avances de la genética, reconociendo los tipos V a VII, el tipo

VIII fue propuesto en 2007[15,16] y, posteriormente los tipos IX a XVII fueron descritos subsecuentemente.[2,17]

El enfoque genético-funcional, en el que los tipos de Sillence I-IV (osteogénesis imperfecta clásica) se reservan para las mutaciones en COL1A1 o COL1A2, y a los nuevos genes se les asignan números de tipo adicionales[1].

**Tabla 1. Clasificación de los tipos de Osteogénesis Imperfecta y características clínicas principales**

| Tipo de OI | Herencia | Gen | Severidad y característica clínica principal | Anormalidades bioquímicas |
|---|---|---|---|---|
| **I** | Autosómico dominante | COL1A1 | Medio. Estatura normal o corta sin deformidades o pequeñas deformidades | Reducción del 50 % de colágeno tipo I |
| **II** | Autosómico dominante | COL1A1 COL1A2 | Letal. Mineralización mínima, deformidad de huesos largos, costillas con cuentas | Alteraciones estructurales del las cadenas de colágeno tipo I, con sobremodificación del colágeno |
| **III** | Autosómico dominante Autosómico recesivo | COL1A1, COL1A2 | Severa. Deformación ósea progresiva | Alteraciones estructurales de las cadenas de colágeno tipo I, con sobremodificación del colágeno |
| **IV** | Autosómico dominante | COL1A1, COL1A2 | Severidad moderada con estatura corta | Alteraciones estructurales de las cadenas de |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| | | | | colágeno tipo I, con sobremodificación del colágeno |
| **V** | Autosómico dominante | IFITM5 | Severidad variable. Calcificación de la membrana interósea del antebrazo, Formación de callos hiperplásicos | Mineralización mal regulada |
| **VI** | Autosómico recesivo | SERPINF1 | Moderado a severo. Acumulación de osteoide no mineralizado. Biopsia muestra patrón de escamas de pescado | Defectos en las moléculas de señalización que regulan la homeostasis ósea |
| **Tipos de OI clasificados usando distinción molecular** | | | | |
| **VII** | Autosómico recesivo | CRTAP | Severo a letal. Rizomelia | Defectos en el complejo colágeno prolil-3-hidroxilación |
| **VIII** | Autosómico recesivo | P3H1 | Severo a letal. Rizomelia, coxa vara, metáfisis en palomitas de maíz. | Defectos en el complejo colágeno prolil-3-hidroxilación |
| **IX** | Autosómico recesivo | PPIB | Severo. Fémures cortos, arqueados; arqueamiento anterior de las tibias | Defectos en el complejo colágeno prolil-3-hidroxilación |
| **X** | Autosómico recesivo | SERPINH1 | Severo | Defectos del colágeno chaperona con |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| | | | | reticulación anormal del colágeno |
| **XI** | Autosómico recesivo | FKBP10 | Moderado a severo. Contracturas articulares. Biopsia: estructura laminar distorsionada y patrón en escamas de pescado | Defectos del colágeno chaperona con reticulación anormal del colágeno |
| **XII** | Autosómico recesivo | SP7 | Severidad moderada | Defectos en la diferenciación de osteoblastos |
| **XIII** | Autosómico recesivo | BMP1 | Severa | Defecto de escisión del colágeno C propéptido |
| **XIV** | Autosómico recesivo | TMEM38B | Moderado a severo | Defecto del canal de calcio |
| **XV** | Autosómico recesivo | WNT1 | Moderado a severo. También presentan malformaciones encefálicas | Defectos en las moléculas de señalización que regulan la homeostasis ósea |
| **XVI** | Autosómico recesivo | CREB3L1 | Severo. Fracturas perinatales, Múltiples fracturas de huesos tubulares con apariencia ampliada de acordeón | Defectos en el transductor de estrés ER que regula la expresión de procolágeno tipo I |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| **No clasificado** | Autosómico recesivo | PLOD2 | Moderado a severo. Contracturas articulares | Defectos en la modificación post-translacional y reticulación del colágeno. |
| **No clasificado** | Relacionado X | PLS3 | Osteoporosis con fracturas, clínicamente encubierto por OI | Mecanismo desconocido |
| **No clasificado** | Autosómico recesivo | SPARC | Moderado a severo. Escoliosis de inicio temprano | Mecanismo desconocido |

### 2.4. FISIOPATOLOGÍA

La característica distintiva es la alta fragilidad ósea que surge de una densidad ósea baja y anomalías en las propiedades del material óseo. A escala microscópica, los estudios histomorfométricos demostraron que la disminución de la masa ósea se refleja en una disminución de la anchura cortical y del volumen del hueso esponjoso en niños con osteogénesis imperfecta de Sillence clásica, así como en forma recesiva tipo VII y tipo VIII[18,19]

El recambio óseo aumenta debido a la presencia de un mayor número de osteoblastos y osteoclastos, mientras que la producción de matriz a nivel de una sola célula se reduce notablemente.

Como la matriz extracelular contiene principalmente colágeno, el espacio total restante para el agua entre las moléculas de colágeno y las partículas minerales disminuye en la osteogénesis imperfecta[20], lo que hace que el hueso sea más rígido. Además, los enlaces cruzados de colágeno están alterados, lo que también es probable que aumente la fragilidad del tejido óseo [21].

El aumento de la vulnerabilidad a las fracturas podría explicarse por anomalías de la matriz mineralizada en diferentes niveles, afectando a las estructuras que normalmente dificultan la propagación de grietas[22].

## 2.5. CUADRO CLÍNICO

Las características comunes asociadas con la enfermedad, incluyen: escleras azules o grises, piel delgada, dientes opalescentes (dentinogénesis imperfecta), hipoacusia presenil, articulaciones hiperextensibles, anomalías de la válvula cardíaca y deformidades torácicas y espinales [12].

Los signos de un trastorno generalizado del tejido conectivo: como estatura baja, macrocefalia relativa, esclerótica azul, configuración característica facial o torácica, pérdida de audición, escoliosis y sarcopenia son variables.

Existen rasgos característicos de los diferentes tipos de osteogénesis imperfecta que permiten distinguirlos.

- Tipo I: el más leve y más común, de tipo autosómico dominante, se caracteriza por fracturas óseas durante la infancia por la deambulación, resultado de traumas leves; los individuos tienen una estatura casi normal, poca deformidad ósea y escleras azules[4,23]; la osteoporosis está presente durante toda la vida [24].
- Tipo II: es la mutación más grave, con cambios óseos, que se hacen evidentes a las 15 semanas de gestación, puede ocurrir la muerte intraútero o en las primeras 24 horas posteriores al nacimiento por problemas respiratorios[4].
- Tipo III: es el segundo en gravedad, las fracturas durante la infancia son comunes y persisten a lo largo de la vida, resultando en falla de crecimiento progresivo y deformidad ósea, con arqueamiento de huesos largos, enanismo y cifoescoliosis severa provocando alteraciones respiratorias y cardiovasculares. Su herencia es de tipo autosómico recesivo y autosómico dominante[12]
- Tipo IV: tiene herencia autosómica dominante, carece de deformidades progresivas, tienen estatura baja en forma moderada [24]. Se encuentra entre el tipo I y III, en relación a gravedad[12].

### 2.5.1. Alteraciones cardíacas

Las válvulas cardíacas, las cuerdas tendinosas, el anillo fibroso y el tabique interventricular contienen colágeno tipo I[25] constituyendo el 85 % del músculo cardíaco, proporcionando la rigidez a la pared ventricular.

Las fibras de colágeno en el miocardio ventricular contribuyen a la tracción y mantienen la arquitectura de los miocitos. Los pacientes con OI tienen un menor diámetro de hasta 42 % del colágeno, provocando diferencias importantes en la relación estrés-tensión de la pared ventricular. Algunos estudios demuestran también aumento compensatorio del colágeno tipo III[26]

La aorta [27]; existen informes de disección aórtica, ruptura ventricular izquierda y aórtica o incompetencia de la válvula mitral [26,28,29,30]

La anomalía cardíaca específica más frecuente de OI es la dilatación de la raíz aórtica [31]

### 2.5.2. Alteraciones de la columna vertebral

Las deformidades de la columna vertebral ocurren entre el 39% y el 78% de todos los pacientes con OI, dependiendo la gravedad de la enfermedad según el tipo de Sillence [32].

Los pacientes jóvenes tienen un alto riesgo de desarrollar deformidades progresivas de la columna vertebral, como la escoliosis. La prevalencia es del 25% a la edad de cinco años, alcanzando hasta el 80% en la adolescencia[33,34,35].

La cifosis debida al colapso vertebral puede plantear un problema en el crecimiento.

El colapso espinal en escoliosis severa puede llevar a un deterioro de la función pulmonar, y la enfermedad pulmonar restrictiva es una de las causas más comunes de muerte en pacientes jóvenes con OI, representando el 68% de las muertes, en gran parte relacionadas con la pared torácica y las deformidades de la columna vertebral [36-38].

Uno de los puntos importantes es la presencia de trastornos de la columna cervical en niños con OI, que se pueden dividir en tres patologías principales: invaginación basilar, inestabilidad atlantoaxial y fracturas de la columna cervical.

La invaginación basilar puede interferir con las vías de circulación del líquido cefalorraquídeo dando como resultado: dilatación ventricular e hidrocefalia secundaria; aumento de presión en el cerebelo que produce alteración cerebelosa bilateral; compresión del tronco cerebral que causa déficit de los nervios craneales inferiores (pares craneales); alteración del centro respiratorio; compresión de la médula espinal; y muerte súbita [39,40].

Los signos y síntomas de invaginación basilar y asentamiento craneal pueden incluir: dolor de cabeza (76%), disfunción de nervio craneal inferior (68%), hiperreflexia (56%), tetraplejía (48%), ataxia (32%), nistagmo (28%), y escoliosis (20%). La compresión del tronco encefálico ventral se observó en el 84% y la hidrocefalia en el 32%.

La espondilólisis y la espondilolistesis se han encontrado en pacientes con OI casi exclusivamente en el nivel L5. En la literatura, las tasas de incidencia varían de 5.3% a 10.9%[41,42]. Abelin et al[43] compararon el equilibrio sagital de la columna vertebral en pacientes con OI y una cohorte normal. Encontraron un aumento en la cifosis T5-T12 en los pacientes con OI y lordosis lumbar igual en comparación con la del grupo control. Hatz et al[42] evaluaron radiografías laterales de la columna vertebral en 110 pacientes con OI para caracterizar las deformidades lumbares y la espondilólisis/espondilolistesis. Encontraron una incidencia del 8,2% de espondilólisis a una edad promedio de 7,5 años. La espondilolistesis ocurrió en 12 pacientes (10.9%) a una edad promedio de 6.4 años, con 92% de esos pacientes ambulatorios. La espondilolistesis ocurrió a nivel de L5-S1 en 11 pacientes. Los autores no encontraron que un tipo específico de OI tuviera una mayor incidencia de espondilolistesis que otros tipos, aunque siete de los nueve pacientes con espondilólisis tenían OI tipo III.

La relevancia clínica y la historia natural de la espondilólisis y la espondilolistesis en pacientes con OI no están claras en la literatura, y la información sobre las indicaciones y técnicas quirúrgicas solo está disponible en informes de casos escasos.

### 2.5.3. Alteraciones hematológicas

Los defectos de la coagulación asociados con la OI resultan en un aumento de la fragilidad capilar, contracción defectuosa de los vasos sanguíneos pequeños después de la lesión y agregación plaquetaria defectuosa[44]

Evensen et al.[45] reveló que las anomalías más comunes eran aumento de la fragilidad capilar (35%), disminución de la retención de plaquetas (33%) y reducción del antígeno relacionado con el factor VIII (23%). Otros incluyen: cofactor reducido de ristocetina, agregación plaquetaria deficiente inducida por colágeno y tiempo de sangrado prolongado.

En casos raros, puede producirse una coagulación intravascular diseminada, considerando esta complicación potencialmente fatal durante el intraoperatorio[46].

### 2.5.4. Alteraciones torácico-pulmonares

El colapso espinal en la escoliosis severa puede conducir a un deterioro de la función pulmonar, y la enfermedad pulmonar restrictiva es una de las causas más comunes de muerte en pacientes jóvenes con OI, representando el 68% de las muertes, en gran parte relacionadas con la pared torácica y las deformidades espinales[36,38]. Mientras que en la escoliosis idiopática una disminución en la función pulmonar y la capacidad pulmonar general solo ocurre en curvas muy grandes (> 90 °) o escoliosis de inicio temprano, en OI, la función pulmonar restrictiva puede ocurrir en curvas tan pequeñas como 60°, también debido a costillas concomitantes y deformidades de la pared torácica[47]. La prevalencia de escoliosis en la población con OI varía de 39 a 80 % según el estudio[38]. Rara vez se observa en menores de 6 años y puede progresar rápidamente después de ser diagnosticada[35]. Las curvas torácicas simples son el tipo más frecuente de curva de escoliosis que se encuentra en pacientes con OI tipo I: 97% son curvas torácicas simples, mientras que en pacientes con OI tipo III, el 58% de las curvas están en la región torácica[33]

Los pacientes con OI que tienen escoliosis marcada pueden desarrollar enfermedad pulmonar obstructiva y mostrar una disminución progresiva de los parámetros de la función pulmonar.

La enfermedad pulmonar se observa en individuos sin escoliosis, lo que sugiere que el defecto pulmonar podría ser intrínseco a la enfermedad y no solo la consecuencia de la escoliosis [48]

Widmann et al.[38] en 1999 determina la correlación fuerte entre escoliosis torácica con la disminución de la capacidad vital prevista, esta disminución significativa en la capacidad vital por debajo del 50% ocurrió en una curva de magnitud de 60°. La cifosis y la deformidad de la pared torácica no fueron predictivas de la disminución de la función pulmonar.

### 2.5.5. Alteraciones sensoriales

La mitad de los pacientes con OI desarrollan pérdida de la audición, generalmente entre la segunda y la cuarta décadas de vida. La sordera conductora se asocia frecuentemente con cambios óseos que afectan la región de la ventana oval y conducen a la fijación de la placa de apoyo del estribo debido al adelgazamiento, la atrofia y las fracturas del estribo. La pérdida auditiva conductiva inicial puede evolucionar hacia una pérdida auditiva mixta (conductiva y neurosensorial). Todos los pacientes con osteogénesis imperfecta deben ser evaluados de forma regular, comenzando en la infancia, y referidos para audífonos, cirugía de estribo o implantes cocleares, según sea necesario.

### 2.5.6. Alteraciones dentales

La dentinogénesis imperfecta tipo I, es una alteración del desarrollo de la dentina que se asocia con la osteogénesis imperfecta causada por defectos estructurales de colágeno.

La dentinogénesis imperfecta tienen una coloración grisáceo a amarillo-marrón variable debido a la dentina anormal defectuosa que brilla a través de la esmalte translucido debido a la dentina poco mineralizada, el esmalte se fractura con frecuencia, lo que conduce a un rápido desgaste de los dientes incluso hasta la encía.

| Características clínicas | |
|---|---|
| **Estatura** | Corta o normal<br>Desproporción entre extremidades, estatura y largo de torso |
| **Sistema óseo** | Malformaciones de huesos largos<br>Angulaciones y arqueamiento de huesos largos<br>Costillas arrosariadas<br>Pectus carinatum o excavatum<br>Callos óseos hiperplásicos<br>Coxa vara<br>Rizomelia<br>Osteoporosis<br>Fracturas múltiples<br>Articulaciones laxas<br>Músculos débiles |
| **Columna vertebral** | Cifosis<br>Escoliosis<br>Invaginación basilar<br>Inestabilidad cervical<br>Fracturas o compresiones de cuerpos vertebrales<br>Espondilolistesis |
| **Alteraciones cardíacas** | Disfunción ventricular (Fracción de eyección disminuida)<br>Alteraciones valvulares<br>Prolapsos valvulares<br>Alteraciones de la raíz aórtica |
| **Alteraciones respiratorias/torácicas** | Enfermedad respiratoria obstructiva, restrictiva o mixta<br>Tórax en forma de barril |
| **Sistema sensorial** | Pérdida auditiva<br>Escleras azules, grises o moradas |

| | |
|---|---|
| | Boca: dientes quebradizos y translúcidos<br>Mayor sensibilidad al frío o calor, con mayor sudoración |

## 2.6. DIAGNÓSTICO

El examen clínico y la revisión de las radiografías de huesos largos, cráneo, tórax, así como la evaluación de la dentición proporcionan las bases para el diagnóstico clínico. Los signos de un trastorno generalizado del tejido conectivo (como estatura baja, macrocefalia relativa, esclerótica azul, configuración característica facial o torácica, pérdida de audición, escoliosis) son variables.

El diagnóstico en la infancia y en la adolescencia, puede ser más difícil por una presentación más leve. Los diagnósticos diferenciales incluyen: leucemia, displasia fibrosa y osteoporosis juvenil idiopática, esta última con remisión espontánea.

El cultivo de células de fibroblastos de muestras de biopsia de piel ahora se puede utilizar para detectar anomalías moleculares de colágeno, en aproximadamente un 85 % de los pacientes con OI.[49]

| **Criterios Diagnósticos** | |
|---|---|
| **Criterios Mayores** | **Criterios Menores** |
| Escleras Azules | Sordera |
| Dentinogénesis imperfecta | Laxitud ligamentaria |
| Osteoporosis (signo cardinal) | Escoliosis |
| Angulaciones y Fracturas múltiples de los huesos largos | Otras: equimosis, sudoración excesiva, estreñimiento |

## 2.7. OPCIONES TERAPEÚTICAS

En la actualidad carece de un tratamiento curativo. Los tratamientos quirúrgicos, rehabilitador y farmacológico van dirigidos a mejorar en lo posible la calidad de vida de los pacientes.

El tratamiento de la OI se fundamenta en dos pilares:

- **Tratamiento farmacológico:** basado en el empleo de fármacos que buscan mejorar la calidad del hueso, incrementando la densidad ósea, utilizando los bifosfonatos que son análogos sintéticos de pirofosfato que inhiben la resorción ósea mediada por osteoclastos, en la superficie endóstica del hueso mediante la unión a la hidroxiapatita. El tratamiento incluye a los niños que tienen un diagnóstico de OI tipo III o IV, o que han tenido cuatro grandes fracturas en dos años. Se recomienda el uso del ácido zoledrónico. Otros como el risendronato, alendronato y pamidronato, no se ha establecido claramente su utilidad en la OI. El máximo beneficio aparece en los primeros tres a cuatro años del tratamiento. No se debe administrar bifosfonatos a los niños que han sido sometidos recientemente a cirugías. Se recomienda que el niño reciba al menos cuatro sesiones de bifosfonatos antes de someterse a cirugía electiva.
- **Tratamiento quirúrgico ortopédico: l**as metas incluyen el tratamiento de fracturas y la prevención o corrección de deformidades óseas. Se recomienda el enclavado intramedular con osteotomía para corregir el arqueamiento severo de los huesos largos o en aquellos niños que con fracturas repetidas los huesos largos. El enclavamiento puede realizarse con clavos telescópicos o no telescópicos.

  La utilización de clavos de Fassier-Dubal, tienen la ventaja de su colocación percutánea, minimizando el trauma, permitiendo la reparación de varios huesos en la misma sesión[50]. No obstante los clavos telescópicos tienen una alta incidencia de migración, quizás debido a la pobre calidad del hueso[51]. Otro tipo de dispositivo empleado son las agujas no expandibles de Kirchner, que se colocan en las OI graves con retraso de crecimiento.

## 2.8. CONSIDERACIONES ANESTÉSICAS

La presencia de múltiples complicaciones durante la infancia y adolescencia, el paciente con OI tiene varios momentos para abordaje quirúrgico tanto ortopédico como cardiovascular y rehabilitación oral, con el consiguiente desafío en el manejo para el

anestesiólogo. Esto requiere un equipo multidisciplinario con estrecha comunicación en el manejo de los diferentes estadios pre-trans y postoperatorio, así como el período de rehabilitación.

Existen múltiples consideraciones para el anestesiólogo al abordar un paciente con OI, que requieren enfoques dirigidos y preparación específica.

### 2.8.1. Evaluación preoperatoria del paciente

Las características específicas preoperatorias que deben ser consideradas por el equipo anestésico son:

- anomalías de las vías respiratorias
- problemas del sistema nervioso central
- estado laboratorial
- potenciales anomalías cardiovasculares.

Antecedentes referidos por los padres pueden brindan información invaluable con respecto a las experiencias anestésicas anteriores y el control del dolor.

#### 2.8.1.1. Vía aérea

La evaluación de la vía aérea es importante para prevenir lesiones y anticipar posibles dificultades en la vía aérea.

Las características pueden incluir dismorfismo facial, apnea del sueño[52] megalocefalia, macroglosia, inestabilidad cervical, cuello corto[53], dentinogénesis imperfecta y traqueomalacia.

#### 2.8.1.2. Sistema nervioso central

Existe mayor riesgo de complicación en el manejo de la vía aérea por la posibilidad de inestabilidad de la columna cervical. El cráneo puede asentarse en la unión craneovertebral causando compresión del tronco cerebral [54,55], subluxación e hidrocefalia. Tienen riesgo de compresión del tronco encefálico que conduce a cambios neurológicos severos, cambios respiratorios, angustia e incluso muerte súbita.[56]

Un estudio demostró anomalías en la base del cráneo en los cuatro tipos de OI[61]. Los autores informaron que el 26% de los pacientes tenían al menos una anormalidad; específicamente, 16% tenía platibasia, 6% tenía impresión basilar y 4% tenía invaginación basilar. Se recomiendan radiografías basales de cráneo lateral-columna cervical en todos los pacientes con OI antes de cumplir los 6 años. Se debe completar el examen de la columna cervical para detectar dolor y rango de movimiento natural, incluyendo radiografías de columna cervical, evaluando también la presencia y/o necesidad de un collarín cervical.

La anestesia general a un paciente con compresión del tronco encefálico es mandatorio, especialmente si el compromiso respiratorio ya está avanzado y las vías neurológicas están interrumpidas. La translocación de la columna cervical distorsionará las vías respiratorias, acortará la distancia entre la barbilla y el pecho, y limitará el movimiento del cuello, haciendo una intubación ya difícil aún más desafiante. La sobreextensión del cuello puede conducir a la compresión de la arteria vertebral, lo que resulta en isquemia cerebral.

La intubación con fibra óptica o el uso de una máscara laríngea debe considerarse.[56]. El drenaje cerebroespinal puede verse comprometido, lo que lleva a un diagnóstico de hidrocefalia y aumento de la presión intracraneal. En casos como este, el uso del agente de inducción preferido para pacientes con osteogénesis imperfecta (ketamina) estaría contraindicado[54].

#### 2.8.1.3. Sistema cardiovascular

Las anomalías cardiovasculares se han asociado con trastornos del tejido conectivo, incluida la insuficiencia aórtica/dilatación de la raíz, regurgitación mitral[38] y prolapso. Defectos septales tipo auricular y ventricular también se han descrito.

Fokestald et al[60], realizan un estudio de cohorte basado en registros a nivel nacional en 36 años, registrando 687 casos de pacientes adultos con OI, con 3435 personas de referencia. Dentro de sus resultados determinan un mayor riesgo de enfermedades cardiovasculares (insuficiencia cardíaca, regurgitación de válvula mitral, insuficiencia de válvula aórtica y fibrilación auricular) en personas con OI en comparación

con la población general. Sugiriendo que la colagenopatía sistémica en OI, puede ser parte de la patogénesis de enfermedad cardiovascular en OI.

Todo lo anterior indica que es prudente realizar un estudio ecocardiográfico para descartar anomalías cardíacas estructurales y funcionales ventriculares en pacientes con OI antes de una intervención quirúrgica.

#### 2.8.1.4. Función pulmonar

Otras deformidades de la columna vertebral y costillas presentes o adquiridas de forma congénita a partir de fracturas pueden producir anomalías de la pared torácica, cifoescoliosis y enfermedad pulmonar restrictiva[38].

Widmann et al[38] evaluaron a pacientes con OI y encontraron que la severidad creciente de la escoliosis se correlacionaba con una disminución en la función pulmonar, específicamente la capacidad vital, lo que conduce a una enfermedad pulmonar restrictiva. La capacidad vital fue del 78% menor a lo previsto, cuando la escoliosis torácica era menor a 40° y cambió al 41% menor de lo previsto cuando la escoliosis torácica fue mayor a 60°. Los autores no encontraron una correlación directa entre la función pulmonar y la cifosis o la deformidad de la pared torácica[38]. Así, pacientes con o en los que se sospecha que tienen deformidades vertebrales o de la pared torácica deben evaluarse por espirometría como mínimo. Si se identifica una enfermedad restrictiva u obstructiva, los pacientes deben tratarse de acuerdo con las pautas específicas de cada órgano. La evidencia reciente sugiere que la función pulmonar disminuye en la osteogénesis imperfecta con la edad.

#### 2.8.1.5. Evaluación laboratorial

Está documentado las tendencias de sangrado y hematomas en pacientes con OI, por lo tanto las pruebas de función plaquetaria deben realizarse previa cirugía. Sin embargo la hemorragia puede ocurrir en el intraoperatorio y postoperatorio a pesar de tiempos de coagulación normales[46]

Los recuentos plaquetarios disminuidos requieren la optimización prequirúrgica, con concentrados plaquetarios. Puede existir disminución de la producción de factor VIII y

deficiencias de otros factores de coagulación, que se debe corregir en el preoperatorio con plasma fresco congelado, que incrementarán aproximadamente 2 a 3 % por unidad administrada[57], también se puede administrar crioprecipitados, que se prepara a partir de plasma que contiene fibrinógeno, factor de Von Willebrand, factor VIII, XIII y fibronectina[58]. En pacientes con deficiencia del factor VII, se debe evaluar la administración de desmopresina y el factor VIIa, que han sido eficaces para tratar un trastorno hemorrágico agudo [44,59]

Pacientes con administración de bifosfonatos, el tratamiento se debe evitar durante al menos una semana antes de la operación, ya que puede provocar un aumento del sangrado intraoperatorio.

La anemia, presente en forma leve, que puede ser secundario a la enfermedad crónica, consideración importante en conjunto al tipo de cirugía y técnica ortopédica, huesos abordados y duración de la cirugía, para la solicitud y transfusión de hemoderivados durante el transoperatorio.

### 2.8.2. Premedicación anestésica

El diazepam vía oral o via intravenosa se prefiere en lugar de midazolam, para disminuir la ansiedad preoperatoria ya que el primero también aborda el espasmo muscular postoperatorio.

Un neuromodulador como la gabapentina se administra por vía oral para disminuir el dolor neuropático asociado con la cirugía ortopédica y para abordar un enfoque multimodal para el dolor postoperatorio.

### 2.8.3. Manejo Transanestésico

#### 2.8.3.1. Monitorización intraoperatoria

La Sociedad Americana de Anestesiología (ASA), indica monitorización estándar tipo I, no invasiva, con registro de pulsioximetría, electrocardiografía de 5 derivaciones, siendo relevante el registro de la presión arterial no invasiva, hasta que el niño esté anestesiado.

Para evitar fracturas iatrogénicas, se programa el modo OI para la toma de presión arterial no invasiva, que es similar al ajuste neonatal en muchos monitores. Esto minimiza el pico presión de inflado, la cantidad de tiempo para el ciclo de presión, antes de abortar la lectura, y la frecuencia de los ciclos a cada 10 minutos, dependiendo y modificándose de acuerdo a la condición clínica del niño. Debe prepararse un manguito de presión arterial de tamaño apropiado, acolchado y colocarse en una extremidad previamente con varillas, o una extremidad con un hueso grande y largo, como el húmero o el fémur, siendo registrado en el informe transanestésico para posteriores verificaciones de sitios de fracturas iatrogénicas.

Existe la posibilidad de colocar línea arterial para controlar la presión arterial en forma invasiva y, obtener muestras de laboratorio, especialmente en procedimientos donde se anticipa una gran pérdida de sangre, duración de 4 a 6 h. Esta forma de monitorización, también evita la insuflación de manguito, disminuyendo la posibilidad de fracturas iatrogénicas.

Los niños con OI pueden tener una piel muy frágil, que está en riesgo de lesiones o desgarros cuando la cinta adhesiva, los electrodos de EKG y los apósitos se retiran.

Durante procedimientos de instrumentación de columna, está indicado el monitoreo de la médula espinal intraoperatorio mediante potenciales evocados somatosensoriales (SSPE), potenciales evocados motores transcraneales (tcMEP) de las extremidades superiores e inferiores que debe realizarse inmediatamente después de la inducción anestésica, inmediatamente después de la colocación prona y debe continuar hasta la posición supina después del final del procedimiento.[62]

La monitorización intraoperatoria de la médula espinal (OIM) también se puede considerar para cirugía no espinal en caso de eventos neurológicos previos, hipercifosis, intervenciones que probablemente duren más de 45 minutos y si son significativas la pérdida de sangre es de esperar.

Para la monitorización de la fluidoterapia se inserta un catéter urinario cuando la duración de la cirugía se espera que sea mayor de 3 a 4 h, o se anticipa una pérdida de sangre significativa.

#### 2.8.3.2. Accesos intravenosos

A menudo se requiere más de una vía intravenosa periférica o la colocación de un catéter venoso central, en cirugías de mayor complejidad y duración. Debido a la fragilidad ósea, incluso existen casos reportes de fracturas por aplicación de torniquetes al momento de instalar venoclisis periféricas, por lo que se recomienda iniciar la vía intravenosa después de la inducción inhalada con un torniquete aplicado de manera muy suelta. Procediendo de similar manera para una segunda vía venosa periférica, posterior a la inducción endovenosa.

La alteración del colágeno tipo I, provocará fragilidad de venas periféricas y accesos intravenosos difíciles, haciendo a los pacientes con OI susceptibles a múltiples punciones.

La piel delgada y frágil será pasible a irritaciones y desgarros secundarios a fijaciones abrasivas que se puedan utilizar, por lo que el equipo de enfermería deberá contar con el material más gentil para la fijación de vías venosas, así como de catéteres y sondas.

#### 2.8.3.3. Gestión de la vía aérea

El manejo de la vía aérea en anestesia es un desafío porque estos pacientes a menudo tienen cabezas grandes, lenguas grandes y cuellos cortos. También tienen una función pulmonar deficiente como resultado de las deformidades de la pared torácica. Las predicciones pulmonares normales basadas en la edad y el tamaño no son precisas en pacientes con OI debido a su estatura[63].

La vía aérea puede ser incómoda debido a la cabeza grande y el occipucio del paciente. Dispositivos de vía aérea de tamaño apropiado, mascarillas laríngeas (LMA), así como videolaringoscopios y visores de fibra óptica, deben estar fácilmente disponibles. Mientras que las mascarillas laríngeas pueden usarse para procedimientos breves [64], una vía aérea más segura mediante la intubación debe ser planeada en procedimientos en posición lateral, cambios de posición múltiples, o tiempo anestésico extenso.

Al asegurar la vía aérea, un asistente debe mantener la estabilización de la columna cervical, para evitar la hiperextensión de la columna cervical, en caso de una anomalía craneocervical no reconocida.

Cuando un collarín cervical está presente se reconoce la presencia de anomalías cervicales, se retira para intubación traqueal y luego se vuelve a colocar durante el resto del procedimiento para estabilizar la columna cervical.

Se recomienda la extubación en paciente dormido, cuando el paciente aún bajo efectos mínimos de un hipnótico mantiene una ventilación espontánea adecuada, conserva los reflejos protectores de la vía aérea y es incapaz de abrir los ojos a la orden verbal, esto para prevenir movimientos involuntarios potencialmente dañinos en la cabeza y las extremidades. La concentración de agente inhalatorio al final de la espiración se usa para guiar la profundidad de la anestesia en la extubación y/o se puede administrar una pequeña dosis de propofol en bolo para facilitar una extubación traqueal suave.

#### 2.8.3.4. Posicionamiento

Los equipos de cirugía y anestesia deben estar en continua comunicación para trabajar en forma unánime. Es necesaria la presencia del cirujano para posicionar al paciente antes de la operación para minimizar el riesgo de fracturas de las extremidades y obtener un acceso óptimo para el procedimiento quirúrgico.

Se tienen reportes de casos, como Modi[65] en una paciente de 16 años, donde durante el procedimiento quirúrgico ortopédico, fracturas inducidas por el estrés de una mala posición, provocan dolor sordo al finalizar la cirugía, retrasando el diagnóstico así como su abordaje.

Se mueve al paciente como una unidad, con la cabeza, el tronco y todas las extremidades apoyadas para evitar la flexión aguda de la columna vertebral, y evitar la rotación repentina o la torsión de las extremidades durante la transferencia y la colocación. Se ha informado paraplejia/cuadriplejia temporal en pacientes sindrómicos por cambio sutil de la flexión/extensión de la cabeza en posición prona.

Se debe evitar la presión sobre la piel y los tejidos blandos, acolchando todos los tubos de plástico, los cables del monitor, los catéteres y, si están presentes, el collarín de la columna cervical, así como los puntos de presión, durante el procedimiento. Se coloca un rodillo axilar cuando se coloca en decúbito semi-lateral, que es la posición preferida para colocación de barras intramedulares en extremidades inferiores porque se aplica menos torsión a los huesos durante el procedimiento. La cabeza debe mantenerse en una posición neutral.

Cuando se coloca una epidural lumbar antes de la incisión, el paciente anestesiado se posiciona idealmente lateral con el lado operatorio hacia arriba para disminuir la necesidad de posicionamiento adicional posterior al bloqueo neuroaxial.

#### 2.8.3.5. Gestión de la temperatura

El aumento de la tasa metabólica y la tendencia a la pirexia en pacientes con OI están documentados[66,67], por lo que los dispositivos de calentamiento generalmente no son necesarios. Es poco común que la temperatura del núcleo exceda los 38.9 °C. Por lo general, incluso si se presenta fiebre, los signos de hipertermia maligna, como hipercarbia, acidosis y disritmias, no están presentes[66]. En un estudio de 49 pacientes con OI en 2011, los pacientes con OI no mostraron hiperpirexia u otros signos de hipermetabolismo (aumento de producción de dióxido de carbono) en comparación con pacientes quirúrgicos pareados sin OI[69,70]. El aumento de la temperatura central generalmente resulta en la transpiración, lo que contribuye a pérdida de adherencia de las cintas adhesivas y los cables de EKG, por lo que se debe aplicar cinta extra sobre los cables o los apósitos adhesivos antes del drapeado.

#### 2.8.3.6. Técnica Anestésica

Los pacientes pediátricos serán sometidos a anestesia general, para evitar el estrés emocional y el movimiento durante la cirugía, además que el equipo ortopedista requiere la relajación muscular para manipular el miembro afectado.

Esta puede darse como anestesia general balanceada, que combina la inducción y mantenimiento con fármacos anestésicos vía inhalatoria y endovenosa; o como anestesia general total intravenosa, donde solo se administra fármacos endovenosos.

La intubación traqueal debe realizarse con cuidado. Relajantes musculares o grandes dosis de propofol se debe utilizar para facilitar la intubación y prevenir la tos, así como repentinos movimientos de brazos o piernas que pueden causar una fractura. Se ha evitado la succinilcolina en la población OI por el temor teórico de asociación entre la presencia de fasciculaciones con fracturas.

Debido a primeros reportes de una asociación de OI e hipertermia maligna, se evitó la administración de anestésicos halogenados, en sospecha de que sean un disparador del desarrollo de hiperpirexia[66,67]. Sin embargo, solo hay registros de elevaciones leves de la temperatura sin otros signos de hipermetabolismo[66]. Por el contrario también existe reporte de caso, del desarrollo de despertar tardío en paciente con anestesia total intravenosa, manejado con propofol en infusión, sin determinar la etiopatogenia, pudiendo catalogarse como una variante particular en la metabolización del fármaco.

El manejo con anestesia combinada, en la cual el paciente bajo anestesia general, se complementa con bloqueo regional neuroaxial o periférico, donde mediante la administración de anestésicos locales en una de las partes de las vías de transmisión de dolor, permite un control de la analgesia durante el transquirúrgico que posteriormente es de utilidad en el postoperatorio. El bloqueo neuroaxial así como del plexo braquial, ha tenido éxito en los procedimientos de un solo hueso en las extremidades inferiores y en las extremidades superiores[71,72]. El paciente con OI, presenta múltiples deformaciones a nivel de la caja torácica, columna vertebral, de los miembros torácicos y pélvicos, determinando un reto para el anestesiólogo, realizar el bloqueo por la variación anatómica de las estructuras, así como el abordaje difícil por posicionamiento inadecuado con intentos fallidos y bloqueos insatisfactorios. Debido a esto, la utilización de implementos como el ultrasonido es mandatorio en este tipo de técnica, que permite visualizar la localización de áreas anatómicas, la administración de anestésico local, disminuyendo el volumen a depositar así como evitar lesiones de órganos vecinos. Existen escasos reportes de casos en bloqueos guiados por ultrasonido, buscando alternativas ante la ausencia de herramientas requeridas.

#### 2.8.3.7. Manejo analgésico

El manejo desde un enfoque multimodal para el control del dolor, incluirá la consideración del abordaje neuroaxial.

##### 2.8.3.7.1. Bloqueo Regional y Neuroaxial

El bloqueo neuroaxial (caudal, espinal, epidural) y/o regional, se realiza como una parte del enfoque multimodal para el control del dolor postoperatorio.

Cuando se usa para el manejo del dolor postoperatorio después del tratamiento quirúrgico de los huesos de las extremidades inferiores, una epidural lumbar generalmente proporciona una analgesia adecuada durante las primeras 12 a 48 h. Por lo general, hay una disminución dramática en el dolor a las 36–48 h después de la operación, por lo que se suspende y, retira en el segundo día postoperatorio con una transición a la medicación vía oral.

Se puede administrar Ropivacaína 0.1% con o sin 0.5-2 mcg de clonidina por mililitro, como infusión postoperatoria para manejo de dolor, concentraciones más altas causan bloqueos más densos que pueden producir parestesia que algunos no toleran.

Los niños con OI parecen enfrentar su dolor más efectivamente cuando se usa una combinación de agente anestésico local y clonidina en la infusión epidural con pequeñas dosis de opioide IV en base a la presión arterial.

##### 2.8.3.7.2. Analgésicos no opioides

Los AINEs como el ketorolaco, el ibuprofeno y el celecoxib son a menudo utilizados a las 24 horas posteriores hasta el alta, generalmente se inicia una vez que se realiza la transición de una epidural a vía endovenosa. El acetaminofeno intravenoso se administra intraoperatoriamente, luego se programan dosis adicionales durante la noche.

En patologías neuromusculares donde existe dolor neuropático, la gabapentina ha demostrado ser útil para el manejo del dolor, se administra antes de la operación, cada 12 horas durante 48 h.

En pacientes con OI, se puede presentar dolor neuropático por la manipulación e inmovilización de los miembros afectados, donde se puede presentar en la prescripción de gabapentina, sin embargo no existen estudios específicos en pacientes con OI.

#### 2.8.3.7.3. Opioides

Los pacientes con OI son naturalmente tolerantes a los opioides, a veces requieren una dosis que es 50–100% mayor que los pacientes de edad, peso e intensidad de dolor similares. Los efectos sedantes y depresivos respiratorios se pueden presentar en esta población, por lo que se debe monitorizar al paciente y proporcionar apoyo con oxígeno complementario.

Los pacientes normalmente se irán a casa con las dosis necesarias de AINE y acetaminofeno como base de la terapia, y se puede complementar con opioides menores, cuando no se utiliza anestesia regional y/o neuroaxial.

#### 2.8.3.7.4. Benzodiazepinas

Se puede administrar una dosis adicional de diazepam en recuperación si la dosis inicial se administró más de 4 h antes de la anticipación del espasmo muscular postoperatorio, que es una causa importante de dolor postoperatorio y posterior a la fractura.

Después de 48 h, el espasmo muscular disminuye significativamente, por lo que se retira el Diazepam o se puede administrar hasta que sea necesario después del alta.

# 3. MARCO METODOLÓGICO

## 3.1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El Hospital Infantil de México Federico Gómez, institución de tercer nivel, alberga a pacientes pediátricos con diagnóstico de OI, patología compleja de rara frecuencia, donde se cuenta con las posibilidades de manejo por un equipo multidisciplinario.

El departamento de Anestesiología al abordar este tipo de niños se enfrenta en cada procedimiento a un reto de manejo.

Debido a la rareza de OI, existen escasos estudios en poblaciones pediátricas y más escasos los estudios con un enfoque perioperatorio donde se aborden las complicaciones derivadas del manejo anestésico-quirúrgico, por lo que su estudio en nuestra institución puede proporcionar datos importantes que determinen conductas posteriores.

## 3.2. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la incidencia de complicaciones relacionadas con el manejo anestésico perioperatorio en pacientes pediátricos con osteogénesis imperfecta de 2009-2019 en el Hospital Infantil de México Federico Gómez?

## 3.3. JUSTIFICACIÓN

El conocimiento de las características del cuadro clínico y su evaluación durante la valoración preanestésica, permite prevenir las potenciales complicaciones durante el periodo transanestésico, tomando así medidas preventivas y acciones en beneficio del paciente.

La realización de un estudio retrospectivo de las características de la población pediátrica con osteogénesis imperfecta sometidas a procedimientos quirúrgicos de los últimos años, permitirá conocer el perfil epidemiológico de la patología con desenlace quirúrgico ortopédico, además de establecer protocolos de manejo durante el transquirúrgico, mejorando la calidad de atención perioperatoria.

## 3.4. HIPÓTESIS

Al ser un estudio retrospectivo, observacional, no se realiza hipótesis.

## 3.5. OBJETIVO PRINCIPAL

Determinar las complicaciones anestésicas presentes durante el período transanestésico, en pacientes pediátricos con osteogénesis imperfecta, de 2009 a 2019, en el Hospital Infantil Federico Gómez.

## 3.6. OBJETIVOS SECUNDARIOS

- Describir el manejo anestésico en pacientes pediátricos con osteogénesis imperfecta sometidos a cirugía en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, en el periodo de 2009 a 2019.
- Describir las características de los pacientes con OI sometidos a cirugía ortopédica, en el Hospital Infantil Federico Gómez.

## 3.7. METODOLOGIA

### 3.7.1. Descripción del Estudio

Se llevará a cabo la investigación de las complicaciones relacionadas al procedimiento anestésico en pacientes pediátricos con diagnóstico de osteogénesis imperfecta sometidos a procedimientos ortopédicos en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez", mediante la revisión de expedientes clínicos en el periodo de 2009 a 2019.

### 3.7.2. Diseño del estudio

Estudio descriptivo, observacional, de casos consecutivos, retrospectivo.

### 3.7.3. Universo de estudio

Pacientes menores de 18 años con diagnóstico de osteogénesis imperfecta, sometidos a procedimientos ortopédicos en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez", que hayan sido realizados durante el periodo 2009 a 2019.

### 3.7.4. Tamaño de muestra

Dada la rareza de esta enfermedad, que se presenta en 1 de cada 15,000 a 20,000 nacidos vivos, el universo de pacientes que se estima han sido atendidos en el HIMFG durante los últimos 10 años, es de aproximadamente 40 niños. Por lo tanto no se realizará ningún cálculo de tamaño de muestra, ya que se planea la revisión de la totalidad de pacientes que sean localizados en este periodo.

### 3.7.5. Criterios de inclusión

- Pacientes con diagnóstico clínico de osteogénesis imperfecta.

- Pacientes menores de 18 años
- Pacientes sometidos a cirugía ortopédica electiva.

### 3.7.6. Criterios de exclusión

- Ausencia de registro anestésico.
- Registro anestésico incompleto o dañado, que dificulte la recolección de datos.
- Expediente hospitalario extraviado o depurado.
- Pacientes mayores de 18 años.

## 3.8. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

**Análisis univariado**: consistirá en la obtención de medidas de tendencia central y dispersión, para aquellas variables expresadas en escala continua o discreta.

**Análisis inferencial**: la asociación entre las técnicas o manejo anestésico, y las complicaciones registradas se realizará mediante pruebas de hipótesis diversas dependiendo de la naturaleza de las variables analizadas, ya sea que se utilicen pruebas paramétricas y no paramétricas.

## 3.9. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

| VARIABLE | DEFINICIÓN CONCEPTUAL | TIPO DE VARIABLE | OPERACIONALIZACIÓN |
|---|---|---|---|
| Sexo del paciente | Características fenotípicas sexuales del paciente | Variable dicotómica | 0: Femenino<br>1: Masculino |
| Edad del paciente | Años cumplidos hasta la intervención quirúrgica | Variable numérica discreta | Siendo una variable cuantitativa no requiere operacionalización |
| Peso del paciente | Kilogramos que pesa el paciente al momento de la cirugía | Variable numérica continua | Siendo una variable cuantitativa no |

| | | | |
|---|---|---|---|
| | | | requiere operacionalización |
| Fracturas al nacimiento | Documentación/referencia de la presencia de fracturas al momento del nacimiento | Variable dicotómica | 0:no<br>1: si |
| Tipo de OI | Clasificación de OI según Sillence modificado | Variable categórica | 0: no clasificado<br>1: Tipo I<br>2: Tipo II<br>3: Tipo III<br>4: Tipo IV<br>5: Tipo V<br>6: Tipo VI<br>7: Tipo VII |
| Deformidad ósea de extremidades | Documentación radiológica de deformidad ósea corporal de huesos largos | Variable dicotómica | 1: Extremidad torácica<br>2: Extremidad pélvica |
| Presencia de deformidad columnar | Documentación radiológica de deformidad a nivel de columna vertebral | Variable categórica | 1: Escoliosis<br>2: Cifosis<br>3: Lordosis<br>4: Cifoescoliosis<br>5: Cifolordosis |
| Evaluación de la escala Mallampati | Evaluación de la visualización de elementos anatómicos orofaríngeos | Variable categórica | 1:Mallampati I<br>2:Mallampati II<br>3: Mallampati III<br>4: Mallampati IV |
| Evaluación Escala Bellhouse-Doré | Evaluación de la movilidad del cuello con la reducción de la extensión de la articulación atlanto-occipital | Variable categórica | 1: Grado I: ninguna limitante<br>2: Grado II: un tercio de limitación<br>3: Grado III: dos tercios de limitación |

| | | | |
|---|---|---|---|
| | | | 4: Grado IV: Completa limitante |
| Implantación auricular | Evaluación de implantación de pabellón de orejas en relación al ángulo externo del ojo. | Variable categórica | 0:no<br>1: si |
| Dismorfia | Rasgos dismórficos faciales a la evaluación clínica | Variable categórica | 0:no<br>1: si |
| Inestabilidad cervical | Evaluación clínica de la movilización cervical | Variable categórica | 0:no<br>1: si |
| Alteraciones respiratorias | Documentación mediante pruebas espirométricas de enfermedad pulmonar restrictiva u obstructiva | Variable categórica | 0: No tiene estudio ni evaluación<br>1: Enfermedad respiratoria obstructiva<br>2: Enfermedad respiratoria restrictiva<br>3: Enfermedad Mixta |
| Alteraciones hematológicas | Documentación de anormalidad en los perfiles de laboratorio preoperatorio | Variable categórica | 0: Ninguno<br>1: Anemia<br>2. Plaquetopenia<br>3: Coagulopatías<br>4: Anemia-coagulopatía |
| Alteración cardíaca | Documentación mediante Ecocardiografía de anormalidad en el estudio estructural y cuantitativo funcional cardíaco | Variable categórica | 0: No tiene estudio cardíaco<br>1: Corazón estructuralmente sano<br>2: Disfunción ventricular |

| | | | |
|---|---|---|---|
| | | | 3: Alteración valvular |
| Antecedente de vía aérea difícil | Documentación mediante historia clínica, de manejo difícil de vía aérea: intubación difícil o requerimiento de instrumentación adicional, en procedimientos quirúrgicos previos | Variable dicotómica | 0:no<br>1: si |
| Terapia con bifosfonatos | Administración de bifosfonatos desde 3 semanas previas a procedimiento quirúrgico, VO o EV | Variable dicotómica | 0: ninguno<br>1: Bifosfonatos VO<br>2: Bifosfonatos EV |
| Técnica Anestésica | Tipo de Anestesia General empleado para cirugía | Variable categórica | 1:Anestesia General Balanceada<br>2: Anestesia General Endovenosa<br>3: Anestesia Combinada<br>4: Anestesia Regional más general inhalatoria |
| Técnica Anestésica Regional | Tipo de Anestesia Regional empleado para cirugía | Variable categórica | 0: Ninguna<br>1: B. peridural<br>2: B. caudal<br>3: B. Subaracnoideo<br>4: B. Periférico<br>5: Mixto |

| | | | |
|---|---|---|---|
| Predictores de VAD | Evaluación de características clínicas que determinen posible vía aérea difícil | Variable dicotómica | 0: no<br>1: si |
| Instrumentación de vía aérea | Técnica/herramienta para el manejo de vía aérea | Variable categórica | 0: ninguna<br>1: Laringoscopia directa + IOT<br>2: Intubación nasotraqueal<br>3: Mascara laríngea<br>4: Fibrobroncoscopio<br>5: Videolaringoscopio<br>6: Tubo faríngeo/ esofágico |
| Hueso operado | Hueso largo abordado quirúrgicamente | Variable categórica | 1: Húmero<br>2: Cúbito<br>3: Radio<br>4: Fémur<br>5: Tibia |
| Cantidad de huesos intervenidos | Cantidad de huesos abordados en cirugía ortopédica | Variable numérica discreta | 1: un hueso<br>2: dos huesos<br>3: tres huesos |
| Manejo analgésico | Agentes utilizados (exceptuando tasa de fentanil) para analgesia postoperatoria inmediata | Variable categórica | 1: Diclofenaco<br>2: Ketorolaco<br>3: Paracetamol<br>4: Metamizol<br>5: Tramadol<br>6: Morfina<br>7: Ketamina<br>8: Dexametasona |

| | | | |
|---|---|---|---|
| | | | 9: Lidocaína<br>10: Sol. Desensibilizante<br>11: Infiltración AL |
| Dolor Postoperatorio Inmediato | Evaluación de presencia de dolor mediante escalas de acuerdo a edad, dentro de las 2 horas postquirúrgicas | Variable categórica | 1: Dolor leve<br>2: Dolor Moderado<br>3: Dolor intenso |
| Dolor al final de cirugía | Evaluación de presencia de dolor al finalizar cirugía ortopédica | Variable dicotómica | 0:no<br>1: si |
| Refuerzo de Morfina | Administración de dosis adicional de morfina en Recuperación dentro de las 2 horas PO inmediatas | Variable dicotómica | 0:no<br>1: si |
| Refuerzo de Paracetamol | Administración de dosis adicional de Paracetamol en Recuperación dentro de las 2 horas PO inmediatas | Variable dicotómica | 0:no<br>1: si |
| Refuerzo de Tramadol | Administración de dosis adicional de Tramadol en Recuperación dentro de las 2 horas PO inmediatas | Variable dicotómica | 0:no<br>1: si |
| Sangrado Transquirúrgico mayor a previsto | Cantidad de sangrado mayor al 10 % de Volumen sanguíneo durante el procedimiento quirúrgico | Variable dicotómica | 0:no<br>1: si |
| Ventilación Difícil | Incapacidad para mantener saturación mayor a 92 % con ventilación mecánica | Variable dicotómica | 0:no<br>1: si |
| Intubación Difícil | Requerimiento mayor a 3 intentos de intubación u otra dispositivo | Variable dicotómica | 0:no<br>1: si |

| | | | |
|---|---|---|---|
| Fracturas iatrogénicas | Fracturas advertidas durante el transquirúrgico, que previamente no fueron documentadas | Variable dicotómica | 0:no<br>1: si |
| Lesiones dentales | Pérdida de piezas dentarias durante intubación | Variable dicotómica | 1: Si<br>0: No |

## 4. RESULTADOS DEL ESTUDIO

En los últimos diez años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, lugar donde se realizó el presente estudio, entre marzo de 2009 a marzo de 2019 con registro de 45 pacientes con diagnóstico de Osteogénesis Imperfecta, de los cuales 12 expedientes no fueron encontrados en archivo/almacén; de 33 expedientes revisados, 11 pacientes no fueron sometidos a cirugía ortopédica. Encontrándose 22 pacientes con sus expedientes clínicos que fueron sometidos a cirugía ortopédica bajo anestesia en varias ocasiones, recolectándose 86 registros anestésicos.(Gráfico 1)

**GRÁFICO 1.** Esquema de reclutamiento de registros anestésicos

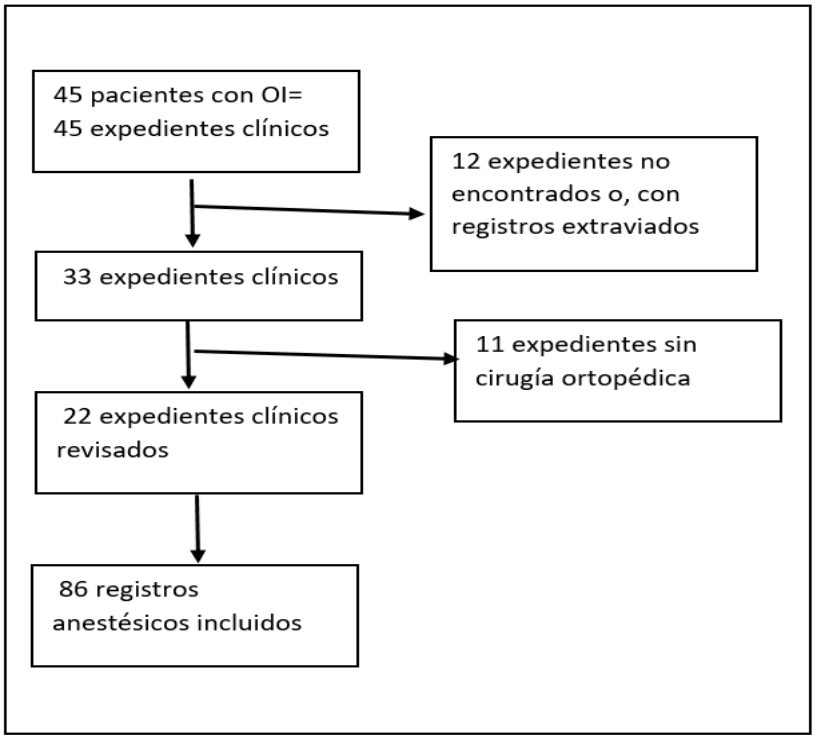
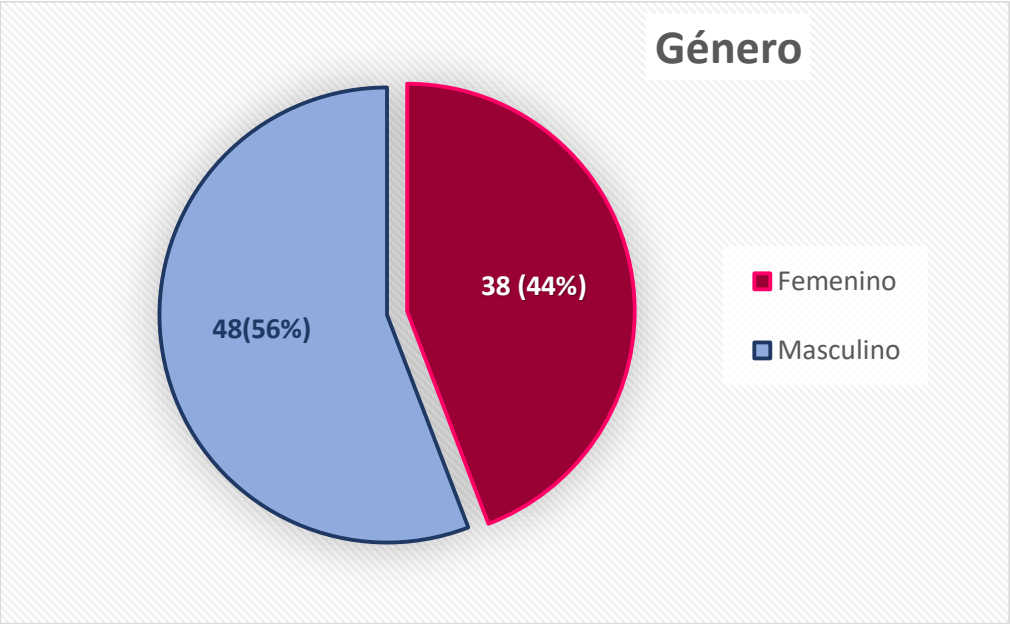


**GRÁFICO 2. Prevalencia de género en procedimientos sometidos a cirugía ortopédica**



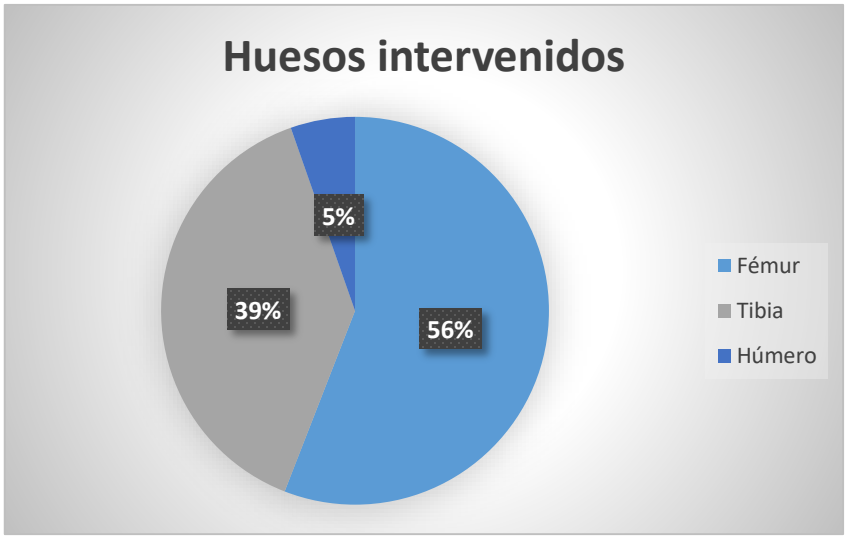

**FUENTE:** Datos del estudio

La edad media de los pacientes que se sometieron a procedimiento es de 8.7 años, con edad mínima de 1 año y máxima de 16.4 años.

El peso medio fue de 20.6 kg, con un rango de 5.8 kg a 54 kg. La talla media fue de 99.08, con un rango de 51 a 1.60 m.

Durante los procedimientos quirúrgicos predominó la intervención de los huesos largos, siendo la frecuencia como sigue (Gráfico 2)

**GRÁFICO 3. Frecuencia de huesos intervenidos**




**FUENTE:** Datos del estudio

Durante los procedimientos la cantidad de huesos intervenidos quirúrgicamente, es: (Tabla 1)

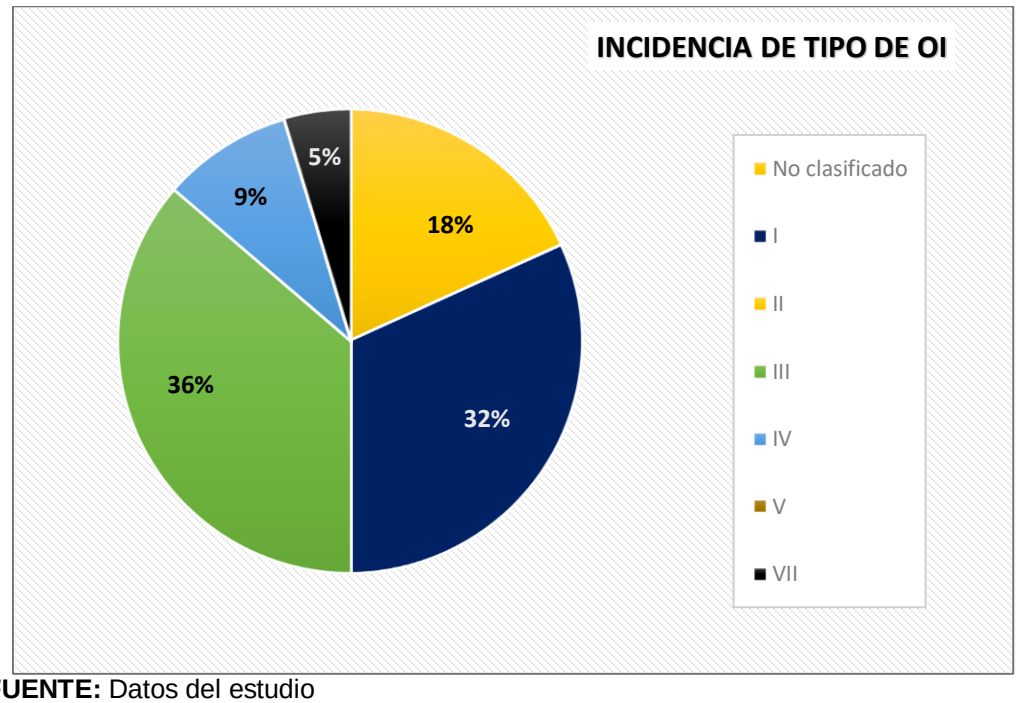
**TABLA 1. Cantidad de huesos operados por procedimiento ortopédico**

| N° de Huesos | Frecuencia | Porcentaje |
|---|---|---|
| Un hueso | 68 | 79.1 |
| Dos huesos | 17 | 19.8 |
| Tres huesos | 1 | 1.2 |
| TOTAL | 86 | 100% |

**FUENTE:** Datos del estudio

Según la clasificación Sillence, la prevalencia de los tipos de Osteogénesis Imperfecta es: (Gráfico 4)

**GRÁFICO 4. Prevalencia de tipo de OI por pacientes**




**FUENTE:** Datos del estudio

A la evaluación preanestésica, las características clínicas encontradas, fueron:

Deformidades de la columna: 41 casos (47.47 %), y las deformidades de las extremidades se presentaron en 80 casos (93.02%), siendo la distribución presentada en la siguiente tabla (Tabla 2)

**TABLA 2. Prevalencia de deformidades óseas**

| Deformidades de columna | N° casos | Porcentaje |
|---|---|---|
| Escoliosis | 28 | 32.6 |
| Lordosis | 9 | 10.5 |
| Cifoescoliosis | 1 | 1.2 |
| Cifolordosis | 3 | 3.2 |

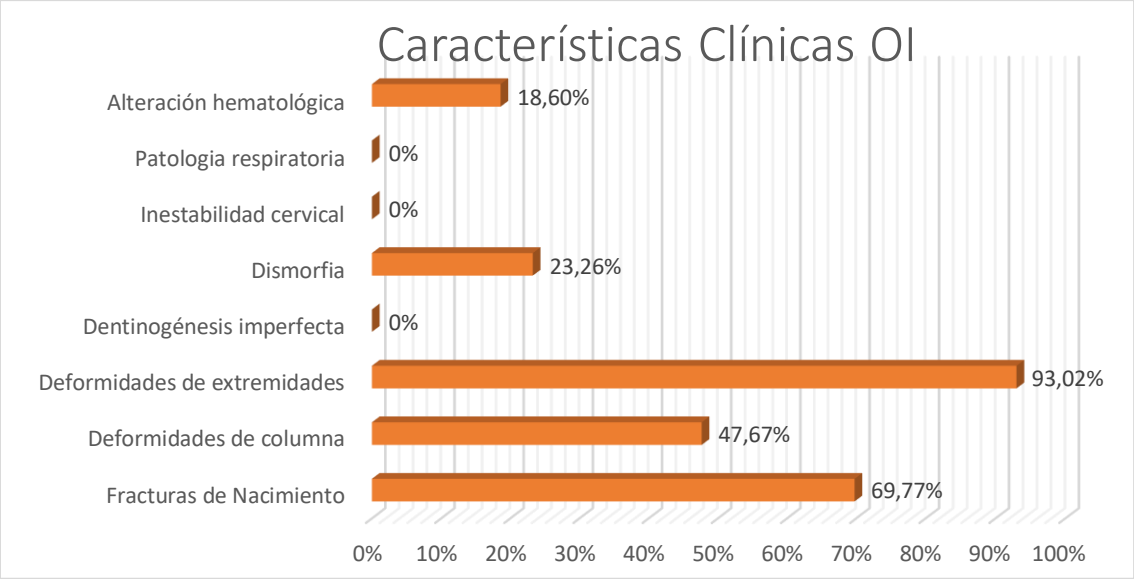
| Deformidades de extremidades | N° casos | Porcentaje |
|---|---|---|
| Extremidades torácicas | 5 | 5.8 |
| Extremidades Pélvicas | 58 | 67.4 |
| Ambas extremidades | 17 | 19.8 |

**FUENTE:** Datos del estudio

En la evaluación laboratorial, la alteración hematológica se presentó en 16 casos (18.60 %), de los cuales: 8 casos de coagulopatía (9.3 %), anemia 7 casos (8.1 %), y un caso combinado de anemia más coagulopatía. Dentro de las coagulopatías, se tiene un caso de enfermedad de Von Willebrand concomitante, que requirió la administración de complejo protrombínico perioperatorio, sin la necesidad de administración de hemoderivados.

Respecto a la dentinogénesis imperfecta, inestabilidad cervical y patología respiratoria, no se encontró registro de alguno, al momento del procedimiento quirúrgico. (Gráfico 5)

**GRÁFICO 5. Características clínicas prequirúrgicas de pacientes con OI**




**FUENTE:** Datos del estudio

En la evaluación de la vía aérea se observó: dismorfia en 20 casos (23.26 %), antecedente previo de vía aérea difícil en 1 caso (1.16 %), Mallampati mayor o igual a III: 8 casos (9.28 %), limitación de articulación atlanto-occipital evaluada con Escala Bellhouse-Doré mayor o igual a III: 6 casos (6.98 %). Todas las anteriores variables consideradas como predictores de vía aérea difícil, además de implantación auricular baja, cuello corto, se presentaron en 28 casos (32.56 %).

En relación al manejo anestésico observamos que en relación a la técnica anestésica utilizada: en 67 casos se ofreció anestesia general balanceada (77.9 %), se manejaron con anestesia regional 19 casos (22.1 %), de los cuales de forma combinada se empleó en 10 casos (11.6%), y la anestesia general inhalatoria en 9 casos (10.5 %).

La instrumentación de vía aérea se efectuó en 79 casos (91.9 %). La intubación orotraqueal se empleó en el mayor número de casos para el abordaje de la vía aérea, siguiéndole en frecuencia el uso de mascarilla laríngea. (Tabla 3).

**TABLA 3. Instrumentación de la vía aérea**

| ABORDAJE DE LA VIA AEREA | N° Casos | Porcentaje % |
|---|---|---|
| **Intubación orotraqueal** | 51 | 59.3 |
| **Intubación nasotraqueal** | 1 | 1.16 |
| **Mascarilla Laríngea** | 18 | 20.9 |
| **Fibrobroncoscopio** | 1 | 1.16 |
| **Videolaringoscopio** | 6 | 7.0 |
| **Tubo faríngeo/esofágico** | 2 | 2.3 |
| **Total casos con instrumentación de VA** | 79 | 91.9 |

**FUENTE:** Datos del estudio

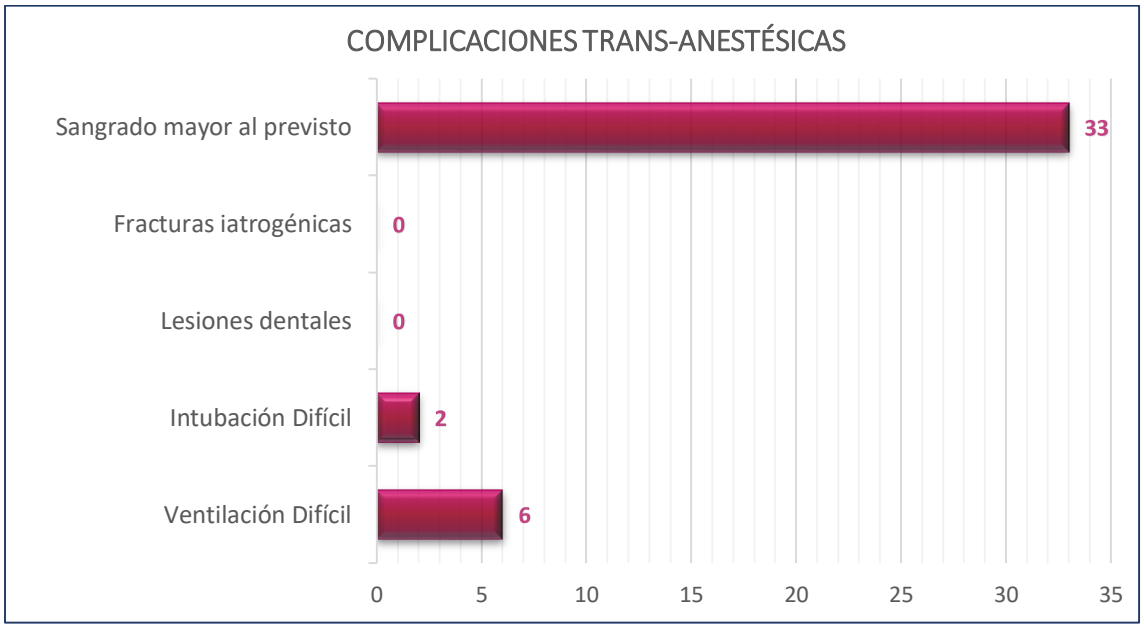
De los 19 procedimientos bajo anestesia regional, se realizaron: bloqueo subaracnoideo en 6 casos que corresponde a un 7.0 %; bloqueo peridural 3 casos (3.5

%); bloqueo caudal 5 casos (5.8 %); bloqueo mixto 1 caso (1.2 %) y bloqueo regional periférico 4 casos (4.7 %).

De las complicaciones transanestésicas reportadas en el estudio encontramos intubación difícil en dos casos (2.3 %). Uno de ellos registrado con tres intentos de intubación, y el otro caso, que requirió en el segundo intento de intubación, utilización de hoja McCoy. Durante la ventilación: 6 casos (6.9%) se consideró ventilación difícil, registrado el manejo transanestésico con ventilación manual, probablemente debido a alguna alteración con la ventilación mecánica.

Otra de las complicaciones importantes observadas en la investigación fue el sangrado, determinado por la pérdida mayor al 10 % del volumen sanguíneo estimado. Se encontró un sangrado mayor al previsto en 33 casos (38.4 %). De los cuales, solo un procedimiento requirió transfusión de concentrado eritrocitario transanestésico, los otros 32 casos, frente a compromiso hemodinámico se realizó manejo con cargas hídricas. No se registró utilización de aminas ni otras complicaciones secundarias a la transfusión sanguínea. En ninguno de los procedimientos se registraron lesiones dentales ni fracturas iatrogénicas. (Gráfico 6)

**GRÁFICO 6. Complicaciones transanestésicas en procedimientos ortopédicos**




**FUENTE:** Datos del estudio

Al sospechar alguna diferencia entre las características preoperatorias, complicaciones transanestésicas, la técnica anestésica con el tipo de OI en nuestra investigación realizamos una prueba de chi cuadrada, para determinar valores de p estadísticamente relevantes (menor a p=0.005).

La primera prueba muestra la existencia de una diferencia entre las características prequirúrgicas de una vía aérea difícil por tipo de OI, siendo la de tipo III la que tiene un mayor número de estas características. (Tabla 4)

**TABLA 4. Características clínicas prequirúrgicas en relación al tipo de OI**

| **Prueba de chi cuadrada. Características clínicas prequirúrgicas y tipo de OI** | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | **Tipo OI** | | | | | |
| **Características Clínicas** | **No clasificada n=25** | **Tipo I n=22** | **Tipo III n=22** | **Tipo IV n=6** | **Tipo VII n=11** | **p** |
| Def. columna | 8(32) | 11(50) | 12(54.5) | 2(33.3) | 8(72.7) | 0.001 |
| Def. extremidades | 25(100) | 21(95.5) | 21(95.5) | 2(33.3) | 11(100) | 0.000 |
| Bellhouse Doré >/=3 | 0(0) | 1(4.5) | 5(22.7) | 0(0) | 0(0) | 0.000 |
| Implantación auricular | 5(20) | 0(0) | 16(72.7) | 0(0) | 0(0) | 0.000 |
| Dismorfia | 10(40) | 0(0) | 10(45) | 0(0) | 0(0) | 0.000 |
| Alteración hematológica | 7(28) | 1(4.5) | 8(36.3) | 0(0) | 0(0) | 0.000 |
| Patología respiratoria | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | |
| Alteración cardiológica | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | |
| Predictores VAD | 6(24) | 7(31.8) | 6(27.2) | 1(16.6) | 8(72.7) | 0.049 |

**FUENTE:** Datos del estudio

La misma prueba se realizó con complicaciones tranasnestésicas, y técnica anestésica, sin encontrar asociación alguna, con valor de p no significativo. (Tabla 5 y 6)

## TABLA 5. Complicaciones transanestésicas en relación al tipo de OI

| Prueba de chi cuadrada. Complicaciones transanestésicas y tipo de OI | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | Tipo OI | | | | | |
| **Complicaciones Transanestésicas** | **No clasificada n=25** | **Tipo I n=22** | **Tipo III n=22** | **Tipo IV n=6** | **Tipo VII n=11** | **p** |
| Intubación difícil | 0(0) | 2(9) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 0.277 |
| Ventilación difícil | 3(12) | 2(9) | 1(4.5) | 0(0) | 0(0) | 0.934 |
| Sangrado mayor al previsto | 11(44) | 11(22) | 6(27.2) | 2(33.3) | 3(27.2) | 0.519 |
| Lesiones dentales | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | |
| Fracturas iatrogénicas | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | |

**FUENTE:** Datos del estudio

## TABLA 6. Características de Técnica anestésica en relación al tipo de OI

| Prueba de chi cuadrada. Características de Técnica anestésica y tipo de OI | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | Tipo OI | | | | | |
| **Técnica anestésica** | **No clasificada n=25** | **Tipo I n=22** | **Tipo III n=22** | **Tipo IV n=6** | **Tipo VII n=11** | **p** |
| A. General Balanceada | 18(72) | 18(81.8) | 17(77.2) | 5(83.3) | 9(81.8) | 0.458 |
| TIVA | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | |
| Combinada | 3(12) | 4(18.8) | 3(13.6) | 0(0) | 0(0) | |
| A. Regional + Sedación inhalatoria | 4(16) | 0(0) | 2(9) | 1(16.6) | 2(18.1) | |
| A. Neuroaxial | 22(88) | 22(100) | 22(100) | 6(100) | 10(91) | 0.723 |
| A. Regional Periférica | 3(12) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 1(9) | |
| Intubación orotraqueal | 14(56) | 15(68.1) | 13(59) | 3(50) | 6(54.5) | 0.830 |
| Intubación nasotraqueal | 1(4) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | |
| Mascara laríngea | 3(12) | 5(22.7) | 6(27.2) | 1(16.6) | 3(27.2) | |
| Fibrobroncoscopio | 1(4) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | |
| Videolaringoscopio | 3(12) | 1(4.5) | 1(4.5) | 1(16.6) | 0(0) | |
| Tubo faríngeo/esofágico | 1(4) | 1(4.5) | 0(0) | 0(0) | 0(0) | |

**FUENTE:** Datos del estudio

Como punto especial se caracterizó el manejo analgésico en la realización de cirugpias ortopédicas en pacientes con OI. (Tabla 7)

**TABLA 7. Analgésicos y otros agentes transoperatorios utilizados**

| **Uso de analgésicos Transoperatorios** | **N° Casos** | **Porcentaje** |
|---|---|---|
| Paracetamol | 70 | 81.4 |
| Diclofenaco | 41 | 47.6 |
| Ketorolaco | 13 | 15.2 |
| Metamizol | 16 | 18.6 |
| Tramadol | 34 | 39.5 |
| Morfina | 26 | 30.2 |
| **Utilización de otros fármacos transoperatorios** | | |
| Ketamina | 13 | 15.1 |
| Lidocaína EV | 12 | 13.9 |
| Sol. Desensibilizante | 4 | 4.66 |
| Infiltración | 2 | 2.33 |

**FUENTE:** Datos del estudio

Durante el periodo de recuperación postanestésica se necesitó la administración de refuerzos de morfina en 25 casos (29.07%), paracetamol en un caso (1.6%) y tramadol en 5 casos (5.81%), permitiendo el control de dolor.

Para determinar la existencia de una diferencia entre la presencia de dolor a la salida de quirófano y el tipo de OI, se realizó una prueba de chi cuadrada, para determinar valores de p estadísticamente relevantes (menor a p=0.005), sin encontrar diferencia entre los tipos de OI (Tabla 8)

**TABLA 8. Dolor postoperatorio inmediato y tipo de OI**

| **Prueba de chi cuadrada. Dolor postoperatorio inmediato y tipo de OI** | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | **Tipo OI** | | | | | |
| | **No clasificada n=25** | **Tipo I n=22** | **Tipo III n=22** | **Tipo IV n=6** | **Tipo VII n=11** | **p** |
| **Presencia de dolor PO** | 12(48) | 14 (63.6) | 10 (45.4) | 4(66.6) | 6(54.5) | 0,721 |

**FUENTE:** Datos del estudio

## 5. DISCUSIÓN

La enfermedad de los huesos de cristal, patología rara, llegando a reportarse de 1 en 20.000 nacidos vivos[2,3], no se tenían datos de frecuencia en nuestra población. A nivel internacional existen múltiples reportes de casos de complicaciones perioperatorias específicas en pacientes con OI, pero escasos desde el enfoque anestesiológico, y aún más escasas investigaciones con poblaciones/muestras representativas, secundario a la rareza de la patología. Nuestra investigación se inclinó a estudiar las complicaciones relacionadas al manejo anestésico, lo que nos permite conocer los posibles riesgos, a partir de los cuales se puede intervenir, efectuar maniobras y disminuir su incidencia.

Investigaciones transoperatorias previas enfocan su investigación en la hipertermia maligna. Hall et al.[66] (1992) realiza revisión de 266 anestesias en un periodo de 30 años, con descripción de la técnica anestésica y complicaciones anestésicas enfocándose en el control de la temperatura transoperatoria, la presencia de hipertermia maligna y la introducción del concepto de hipermetabolismo en pacientes con OI. Posteriormente, casi 20 veinte años después, Bojanic et al.[69] (2011) realiza la revisión de 49 pacientes con OI, y 180 procedimientos, enfocándose en la presencia de hipertermia intraoperatoria, sin registrar complicaciones anestésicas. En nuestra investigación como

parte del monitoreo transoperatorio incluía la toma de la temperatura, cursando todos los pacientes con normotermia (en ningún momento se incluyó como una complicación).

Recientemente Rothschild et al.[73] (2018), realiza una revisión retrospectiva de 83 pacientes con diagnóstico de OI en un periodo de 7 años, en un centro hospitalario de tercer nivel, registrando un total de 205 anestesias, abordando las complicaciones anestésicas en un análisis retrospectivo (de asociación de variables) con el tipo de OI. Nuestra revisión tiene algunas semejanzas con este autor. Al igual que nosotros los procedimientos en el género masculino tuvieron mayor frecuencia. Contrariamente para Mohmmad et al.[74]. (2020), quienes realizaron un registro en 17 años, de 93 procedimientos anestésicos ortopédicos y no ortopédicos, de un total de 39 pacientes. Incluyó variables de características preoperatorias muy semejantes a las nuestras como características de posible vía aérea difícil (reducción de la apertura oral, Mallampati, disminución del movimiento del cuello, deformaciones de la columna, alteraciones clínicas cardiológicas y pulmonares, características de la anestesia, complicaciones transoperatorias como dificultades en el manejo de la vía aérea, del abordaje de la anestesia regional, transfusión sanguínea transoperatoria. Dentro de sus características demográficas, a diferencia de nuestro estudio, se registra mayor incidencia del género femenino.

En los estudios de Rothschild y de Mohhmad, el tipo III de OI, al igual que en nuestro estudio, fue el de mayor frecuencia que se sometido a cirugía ortopédica, debido a su mayor severidad y requerimiento de intervención quirúrgica por fractura y deformaciones de las extremidades. La intervención quirúrgica de las extremidades pélvicas fue más frecuente en nuestro estudio, similar al estudio de Mohhmad, el único que realiza registro de esta característica transoperatoria. A diferencia de su estudio donde la anemia preoperatoria se encuentra con una incidencia de 65 %, en nuestros resultados de evaluación preanestésica, tenemos un porcentaje de 81 % de estudios laboratoriales normales, y como alteración hematológica más frecuente, la coagulopatía presente en 9 pacientes, incluyendo un caso de enfermedad de Von Willebrand concomitante, que requirió la administración de complejo protrombínico perioperatorio, sin la necesidad de administración de hemoderivados.

En nuestros resultados observamos la complicación de sangrado significativo transoperatorio en el 38 % de la muestra, mayormente en aquellos pacientes con OI tipo I y OI no clasificado al momento de la cirugía, esta incidencia fue mayor al encontrado en el estudio de Rothschild et al. con una incidencia de 17 %, observada en OI tipo III y tipo IV, (asociado posiblemente a la cantidad de huesos abordados quirúrgicamente que se traduce en tiempos quirúrgicos mayores). En nuestros pacientes sólo en un caso se requirió transfusión transoperatoria (1.16 %) a diferencia de lo reportado en el estudio de Mohmmad et al. donde un mayor número de pacientes requirieron transfusión sanguínea (6.5%). Y se tuvo una gran diferencia con lo reportado por Hall et al, donde más de la mitad de sus pacientes requirieron transfusión sanguínea, probablemente, debido a las grandes incisiones quirúrgicas en los pacientes pediátricos sometidos a procedimientos quirúrgicos, que a la curva de aprendizaje han ido evolucionando las técnicas ortopédicas.

A pesar de que nuestro registro de patología respiratoria o inestabilidad cervical no reporta ningún caso, esto puede ser debido a la falta de abordaje por el equipo multidisciplinario, o la ausencia de conocimiento al momento de requerir estudios, tipo radiografías cervicales y pruebas funcionales pulmonares, sobretodo en pacientes con alteraciones de la caja torácica, que pueden determinar la presencia de insuficiencia respiratoria secundarias a cifoescoliosis, algo parecido encontrado en Mohmmad et al. con la falta de reporte de estudios complementarios, aunque ellos encuentran en 17 % anormalidades de las radiografías torácicas, sin mencionar cuales fueron estas.

La alteración del colágeno tipo I, presente en el colágeno miocárdico y vascular, pueden determinar alteraciones cardíacas, incluyendo prolapso e incompetencia de la válvula mitral, dilatación de la raíz aórtica, incompetencia aórtica e incluso ruptura ventricular, como lo describen Weis et al[26] (2000), Wong et al[75]. (1995), y Oakley et al.[76] (2010), en estudios de laboratoriales y en animales. Idealmente se tiene que incluir la valoración cardiológica en este tipo de pacientes cuando se someterán a algún procedimiento anestésico quirúrgico. Mohmmad solo reporta el estudio ecocardiográfico en un 3.2 %, no realizando estudios o valoración cardiológica en casi todos sus pacientes, en nuestro estudio tenemos un mejor número de casos con valoración

cardiológica, siendo menos de la mitad que cuenta con este, 44 %, en los cuales se determina ausencia de alteraciones estructurales y funcionales. Las revisiones de Hall y Rothschild, no consideraron esta implicancia anestésica.

Dentro de las principales complicaciones reportadas en los estudios de reporte de casos está la vía aérea difícil debido a anatomía anormal, fracturas mandibulares, dentición anormal. Se adiciona las deformaciones de la espina cervical y la caja torácica, que requieren consideraciones especiales en la manipulación de la cabeza y de la articulación atlanto-occipital. Nosotros sólo encontramos 2 (2.2 %) casos de vía aérea difícil, hallazgos muy semejantes a los del estudio de Rothschild et al, que reportó, solo 3 casos (1.5%) requiriendo manejo de fibro o videolaringoscopio, posterior a laringoscopia fallida; Mohmmad de igual manera reporta solo 3 casos (3.2 %) de vía aérea difícil, en ambos estudios se presentaron en OI tipo III, a diferencia de nuestros resultados, donde la vía aérea difícil estuvo presente en OI tipo I.

En nuestro retrospectivo, en el primer caso se registra una IOT con más de tres intentos, asociada a cuello corto, Bellhouse grado II y escoliosis; el segundo caso, la presencia de VAD fue con un Cormack IV, con la necesidad de hoja McCoy, asociada a Bellhouse grado II, Mallampati II.

En el reporte de casos se documenta el manejo exitoso del dolor postoperatorio con bloqueos neuroaxiales y periféricos, sin embargo, las deformidades anatómicas y la presencia de anormalidades en la coagulación, fueron determinantes en la falla de la técnica, o complicaciones de sangrado en la zona de punción. Los estudios de Rothschild y Mohmmad, reportan incidencias de 12.5 % y 9.8 % respectivamente de dificultad en la realización de anestesias neuroaxiales. En nuestro estudio, de los casos registrados bajo anestesia neuroaxial, (22.1 %) no se reportaron dificultades en el abordaje ni falla de bloqueos neuroaxiales). Esto principalmente debido a que ante la presencia de anormalidades de la columna, los profesionales decidieron evitar esta técnica, con la probabilidad de dificultad, optando por una anestesia general basada en manejo de opioides.

La ausencia de fracturas iatrogénicas concuerda con el estudio de Sullivan et al.[77] en 2019, que en una revisión, determina la ausencia de fracturas por toma de presión arterial

no invasiva, torniquetes y posicionamiento en el transanestésico. A diferencia de Rothschild el cual reporta la presencia de 1%, con dos casos de fracturas en el postoperatorio inmediato, sin determinar la causa. La ausencia de las fracturas iatrogénicas, puede relacionarse por la presencia de mayores cuidados que se establecen durante el transanestésico de estos pacientes, información obtenida y recopilada en relación a estudios previos.

No se encontró diferencia en la incidencia de complicaciones por tipo de OI, técnica anestésica e instrumentación de la vía aérea. Sin embargo nuestro estudio arrojó datos, donde la OI no clasificada al momento de la cirugía presentó más casos de sangrado mayor al previsto así como de ventilación difícil. Este es seguido en frecuencia por el tipo I de OI, que presentó la mayor cantidad de complicaciones en conjunto con: sangrado mayor a lo esperado, ventilación difícil, intubación difícil, además de mayor presencia de dolor a la salida de quirófano. Esto difiere con Rothschild[73], único estudio donde determina las complicaciones de acuerdo al tipo de OI, donde el tipo III seguido del IV tuvieron más casos de sangrado mayor a lo previsto, falla en la colocación de bloqueos neuroaxiales y en mínima proporción la dificultad en el manejo de vía aérea.

## 6. CONCLUSIÓN

La mayoría de nuestros pacientes sometidos a cirugía ortopédica fueron con un tipo III de OI. Las anestesias requeridas se llevaron a cabo con una minoría de complicaciones transanestésicas registradas. La anestesia general balanceada fue la técnica más frecuente con intubación orotraqueal, con un mínimo de complicación en la instrumentación de la vía aérea: más de tres intentos para la intubación, requerimiento de cambio de hoja de laringoscopio. Nuestra incidencia de transfusión sanguínea transoperatoria es mínima, a pesar del sangrado transoperatorio significativo, apostando por el manejo conservador, evitando mayores riesgos asociados a la transfusión en pacientes pediátricos.

## 7. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

| Actividad | Abril-Octubre 2019 | Octubre – Noviembre 2019 | Noviembre-Enero 2019 | Enero-Febrero 2019 | Febrero –Marzo 2019 | Marzo-Mayo 2019 |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Revisión de literatura | x | | | | | |
| Protocolo estructurado | | x | | | | |
| Recolección de datos | | | x | | | |
| Análisis estadístico | | | | x | | |
| Resultados | | | | | x | |
| Elaboración de discusión | | | | | | X |
| Conclusiones | | | | | | x |

## 8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS


1. Trejo P, Rauch F. Osteogenesis imperfecta in children and adolescents-new developments in diagnosis and treatment. Osteoporos Int J Establ Result Coop Eur Found Osteoporos Natl Osteoporos Found USA. 2016 Dec;27(12):3427–37.
2. Shaker JL, Albert C, Fritz J, et al. Recent developments in osteogenesis imperfecta. F1000Res. 2015;4:681.
3. Lim J, Grafe I, Alexander S, et al. Genetic causes and mechanisms of osteogenesis imperfecta. Bone 2017; 102:40–49.
4. Osteogenesis imperfecta. Genetics Home Reference website. http://ghr. nlm.nih.gov/condition=osteogenesisimperfecta. November 2007. Accessed December 2, 2009.
5. Lowenstein EJ. Osteogenesis imperfecta in a 3,000-year-old mummy. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. 2009 May;25(5):515–6.
6. Muys WW. Musculorum Artificiosa Fabrica. Amsterdam P. Bonk et C de Becker. 1751. 598 p.
7. Peltier LF. The classic: congenital osteomalacia. Olaus Jacob Ekman. Clin Orthop. 1981 Sep;(159):3–5.
8. Baljet B. Aspects of the history of osteogenesis imperfecta (Vrolik's syndrome). Ann Anat Anat Anz Off Organ Anat Ges. 2002 Jan;184(1):1–7.
9. Lobstein JF. De la fragilite des os, ou do l´osteopsathyrose In: Triaité de l´Anatomie Pathologique.1833; 2:204-12.
10. Baljet B. Willem Vrolik as a teratologist. Ned Tijdschr Geneeskd. 1984 Aug 11;128(32):1530–4.
11. Marini, J. C. in Nelson Textbook of Pediatrics (eds Kliegman, R. M., Stanton, B., St. Geme, J., Schor, N. & Behrman, R. E.) 2437–2440 (Elsevier Health Sciences, 2011)
12. Hollister DW. Molecular basis of osteogenesis imperfecta. Curr Probl Dermatol. 1987;17:76-94.

13. Sillence, D. O., Rimoin, D. L. & Danks, D. M. Clinical variability in osteogenesis imperfecta-variable expressivity or genetic heterogeneity. Birth Defects Orig. Art. Ser. 1979; 15 113–129.
14. Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. J Med Genet. 1979; 16:101-116.
15. Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. Lancet. 2004;363:1377-1385.
16. Cabral WA, Chang W, Barnes AM, et al. Prolyl 3-hydroxylase 1 deficiency causes a recessive metabolic bone disorder resembling lethal/severe osteogenesis imperfecta. Nat Genet. 2007;39:359-365.
17. Mendoza-Londono R, Fahiminiya S, Majewski J, et al. Recessive osteogenesis imperfecta caused by missense mutations in SPARC. Am J Hum Genet. 2015;96:979-985.
18. Rauch, F., Travers, R., Parfitt, A. M. & Glorieux, F. H. Static and dynamic bone histomorphometry in children with osteogenesis imperfecta. Bone 2000;26:581–589.
19. Fratzl-Zelman, N. et al. Non-lethal type VIII osteogenesis imperfecta has elevated bone matrix mineralization. J. Clin. Endocrinol. Metab. 2016;101: 3516–3525.
20. Paschalis, E. P. et al. Evidence for a role for nanoporosity and pyridinoline content in human mild osteogenesis imperfecta. J. Bone Miner. Res. 2016;31:1050–1059.
21. Eyre, D. R. & Weis, M. A. Bone collagen: new clues to its mineralization mechanism from recessive osteogenesis imperfecta. Calcif. Tissue Int. 2013;93:338–347.
22. Wagermaier, W., Klaushofer, K. & Fratzl, P. Fragility of bone material controlled by internal interfaces. Calcif. Tissue Int. 2015;97:201–212.
23. Ramachandran M, Jones DHA, Achan P, Calder PR. Osteogenesis imperfecta. eMedicine from WebMD website. http://emedicine.medscape.com/article/1256726-overview. November 20, 2008. Accessed December 2, 2009.
24. Byers PH, Steiner RD. Osteogenesis imperfecta. Annu Rev Med. 1992;

43:269-282.

25. Millington-Sanders C, Meir A, Lawrence L, Stolinski C. Structure of chordae tendineae in the left ventricle of the human heart, J. Anat. 1998;192: (Pt 4)573–581.
26. Weis SM, Emery JL, Becker KD, McBride DJ Jr, Omens JH, McCulloch AD. Myocardial mechanics and collagen structure in the osteogenesis imperfecta murine. Circ Res. 2000;87(8):663-676.
27. Vouyouka A.G, Pfeiffer B.J, Liem T.K, Taylor T.A, Mudaliar J, Phillips C.L, The role of type I collagen in aortic wall strength with a homotrimeric, J. Vasc. Surg. 2001;33:1263–1270.
28. Bonita RE, Cohen IS, Berko BA. Valvular heart disease in osteogenesis imperfecta: presentation of a case and review of the literature. Echocardiography. 2010;27(1):69–73.
29. Radunovic Z, Wekre LL, Diep LM, Steine K. Cardiovascular abnormalities in adults with osteogenesis imperfecta. Am Heart J 2011;161:523–29.
30. Lamanna A, Fayers T, Clarke S, Parsonage W. Valvular and aortic diseases in osteogenesis imperfecta. Heart Lung Circ 2013;22:801–10.
31. Hortop J, Tsipouras P, Hanley JA, Maron BJ, Shapiro JR. Cardiovascular involvement in osteogenesis imperfecta. Circulation. 1986;73(1):54-61.
32. Sillence DO, Rimoin DL. Classification of osteogenesis imperfect. Lancet 1978;1:1041-1042.
33. Anissipour AK, Hammerberg KW, Caudill A, et al. Behavior of scoliosis during growth in children with osteogenesis imperfecta. J Bone Joint Surg [Am] 2014;96:237-243.
34. Karbowski A, Schwitalle M, Eckardt A. Scoliosis in patients with osteogenesis imperfecta: a federal nation-wide cross-sectional study. Z Orthop Ihre Grenzgeb 1999;137:219-222.
35. Benson DR, Donaldson DH, Millar EA. The spine in osteogenesis imperfecta. J Bone Joint Surg [Am] 1978;60-A:925-929.
36. McAllion SJ, Paterson CR. Causes of death in osteogenesis imperfecta. J Clin Pathol 1996;49:627-630.

37. Piantoni L, Noel MA, Francheri Wilson IA, et al. Surgical treatment with pedicle screws of scoliosis associated with osteogenesis imperfecta in children. Spine Deform 2017;5:360-365.
38. Widmann RF, Bitan FD, Laplaza FJ, et al. Spinal deformity, pulmonary compromise, and quality of life in osteogenesis imperfecta. Spine 1999;24:1673-1678.
39. Pozo JL, Crockard HA, Ransford AO. Basilar impression in osteogenesis imperfecta. A report of three cases in one family. J Bone Joint Surg [Br] 1984;66-B:233-238.
40. Khandanpour N, Connolly DJ, Raghavan A, Griffiths PD, Hoggard N. Craniospinal abnormalities and neurologic complications of osteogenesis imperfecta: imaging overview. Radiographics 2012;32:2101-2112.
41. Verra WC, Pruijs HJ, Beek EJ, Castelein RM: Prevalence of vertebral pars defects (spondylolysis) in a population with osteogenesis imperfecta. Spine (Phila Pa 1976) 2009;34(13):1399-1401.
42. Hatz D, Esposito PW, Schroeder B, Burke B, Lutz R, Hasley BP: The incidence of spondylolysis and spondylolisthesis in children with osteogenesis imperfecta. J Pediatr Orthop 2011;31(6):655-660.
43. Abelin K, Vialle R, Lenoir T, Thévenin-Lemoine C, Damsin JP, Forin V: The sagittal balance of the spine in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. Eur Spine J 2008;17(12):1697-1704.
44. Keegan M, Whatcott B, Harrison B. Osteogenesis imperfecta, perioperative bleeding and desmopressin. Anesthesiology. 2002;97:1011–3.
45. Evensen SA, Myhre L, Stormorken H. Haemostatic studies in osteogenesis imperfecta. Scand J Haematol 1984;33(02):177–179.
46. Edge G, Okafor B, Fennelly ME, Ransford AO. An unusual manifestation of bleeding diathesis in a patient with osteogenesis imperfecta. Eur J Anaesthesiol. 1997;14(2):215-219
47. LoMauro A, Pochintesta S, Romei M, et al. Rib cage deformities alter respiratory muscle action and chest wall function in patients with severe osteogenesis imperfecta. PLoS One 2012;7.

48. Thiele F, Cohrs CM, Flor A, et al. Cardiopulmonary dysfunction in the Osteogenesis imperfecta mouse model Aga2 and human patients are caused by bone-independent mechanisms. Hum Mol Genet 2012;21:3535–45.
49. Kocher, Mininder S. MD; Shapiro, Dr. Frederic Osteogénesis imperfecta, Revista de la Academia Estadounidense de Cirujanos Ortopédicos: 1998 Jul; 6(4):225-236
50. Ruck J, Dahan-Oliel N, Montpetit K, Rauch F, Fassier F. Fassier-Duval femoral rodding in children with osteogenesis imperfecta receiving bisphosphonates: functional outcomes at one year. J Child Orthop. 2011 Jun;5(3):217–24.
51. Lee K, Park MS, Yoo WJ, Chung CY, Choi IH, Cho T-J. Proximal migration of femoral telescopic rod in children with osteogenesis imperfecta. J Pediatr Orthop. 2015 Mar;35(2):178–84.
52. Lauritzen C, Lilja J, Jarlstedt J. Airway obstruction and sleep apnea in children with craniofacial anomalies. Plast Reconstr Surg. 1986;77:1–6.
53. Libman R. Anesthetic considerations for the patient with osteogenesis imperfecta. Clin Orthop Relat Res. 1981;159:123–5.
54. Hayes M, Parker G, Ell J, Sillence D. Basilar impression complicating osteogenesis imperfecta type IV: the clinical and neuroradiological findings in four cases. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1999;66(3):357–64.
55. Sawin PD, Menezes AH. Basilar invagination in osteogenesis imperfecta and related osteochondrodysplasias: medical and surgical management. J Neurosurg. 1997;86:950–60.
56. Papneja C, Tandon MS, Singh D, Ganjoo P. Anaesthetic management in a patient of osteogenesis imperfecta with basilar invagination. Internet J Anesthesiol. 2006;10(2). http://ispub.com/ostia/index.php?xmlFilePath=journals/ija/vol10n2/imperfecta.xml. Accessed March 6, 2007.
57. Ryan JF. Pediatric anesthesia. In: Morgan GE, Mikhail MS, Murray MJ, eds. Clinical Anesthesiology. 4th ed. New York, NY: McGraw-Hill;2006:922-950.
58. Blood component therapy: cryoprecipitate. Puget Sound Blood Center Website. www.psbc.org/therapy/cryo.htm. Accessed June 4, 2007.

59. Kastrup M, von Heymann C, Holz, et al. Recombinant factor VIIa after aortic valve replacement in a patient with osteogenesis imperfecta. Ann Tho Surg. 2002;74:910–2.
60. Folkestad, L., Hald, J. D., Gram, J., Langdahl, B. L., Hermann, A. P., Diederichsen, A. C., Brixen, K. Cardiovascular disease in patients with osteogenesis imperfecta — a nationwide, register-based cohort study. International Journal of Cardiology. 2016;225:250–257.
61. Cheung MS, Arponen H, Roughley P, et al.: Cranial base abnormalities in osteogenesis imperfecta: Phenotypic and genotypic determinants. J Bone Miner Res 2011;26(2):405-413.20721936
62. White KK, Bompadre V, Goldberg MJ, et al. Best practices in peri-operative management of patients with skeletal dysplasias. Am J Med Genet A 2017;173:2584-2595
63. Lubicky JP: The spine in osteogenesis imperfecta, in Weinstein SL, ed: The Pediatric Spine: Principles and Practice, ed 1. New York, NY, Raven Press. 1994:943-958.
64. Kostopanagiotou G, Coussi T, Tsaroucha N, Voros D. Anesthesia using a laryngeal mask in a patient with osteogenesis imperfecta. Anaesthesia. 2000;55:489–518.
65. Modi, H. N., Suh, S. W., Song, H.-R., Hazra, S., & Lee, S.-H. Pelvic fracture after scoliosis surgery in osteogenesis imperfecta: a case report. Journal of Pediatric Orthopaedics B, 2008;17(5):225-229.
66. Hall RMO, Henning RD, Brown TCK, Cole WG. Anaesthesia for children with osteogenesis imperfecta—a review covering 30 years and 266 anesthetics. Pediatr Anesth. 1992;2:115–21.
67. Furderer S, Stanek A, Karbowski A, Eckardt A. Intraoperative hyperpyrexia in patients with osteogenesis imperfecta [in German]. Z Orthop Ihre Grenzgeb. 2000;138:136–9.
68. Gornik-Właszczuk E, Majewski J, Szczygieł R, Dusiel A. Anaesthesia in children with osteogenesis imperfecta—report of 14 general anaesthetics in three children. Anaesthesiol Intensive Ther. 2013 Apr-Jun;45(2):85–8.

69. Bojanic K, Kivela J, Gurrieri C, Deutsch E, Flick R, Sprung J, Weingarten T. Perioperative course and intraoperative temperaturas in patients with osteogenesis imperfecta. Eur J Anaesthesiol. 2011;28:370–5.
70. Porsborg P, Astrup G, Bendixen D, Lund AM, Ording H. Osteogenesis imperfecta and malignant hyperthermia: is there a relationship? Anaesthesia. 1996;51:863–5.
71. Bhardwaj M, Kaur K, Johar S, Ruchi S, Hooda S. Anaesthetic management in a patient with osteogenesis imperfecta and a fractured femur. South Afr J Anaesth Analg. 2014;20(2):132–5.
Successful spinal anesthetic in an OI patient for orthopedic surgery
72. Gupta D, Purohit A. Spinal anesthesia in osteogenesis imperfecta. Anaesth Pain & Intensive Care. 2016;20(1):86–8.
73. Rothschild L, Goeller JK, Voronov P, Barabanova A, Smith P. Anesthesia in children with osteogenesis imperfecta: Retrospective chart review of 83 patients and 205 anesthetics over 7 years. Pediatr Anesth.
2018;00:1–9.
74. Mohmmad M, Cronjé L, Kusel B. A retrospective study to evaluate the anaesthetic choices and complications for patients with osteogenesis imperfecta at a quaternary referral hospital. South African J Anaesth Analg. 2020; 26(1):45-50.
75. Wong RS, Follis FM, Shively BK, Wernly JA. Osteogenesis imperfecta and cardiovascular diseases. The Annals of thoracic surgery. 1995;60(5):1439-43.
76. Oakley I, Reece LP. Anesthetic implications for the patient with osteogenesis imperfecta. AANA journal. 2010;78(1):47-53
77. Sullivan, Brian T. BS*; Margalit, Adam BS*; Garg, Vaibhav S. BS*; Njoku, Dolores B. MD†; Sponseller, Paul D. MD, MBA* Incidence of Fractures From Perioperative Blood Pressure Cuff Use, Tourniquet Use, and Patient Positioning in Osteogenesis Imperfecta, Journal of Pediatric Orthopaedics: 2019 (Jan);39(1):e68-e70.

## 9. LIMITACIÓN DEL ESTUDIO

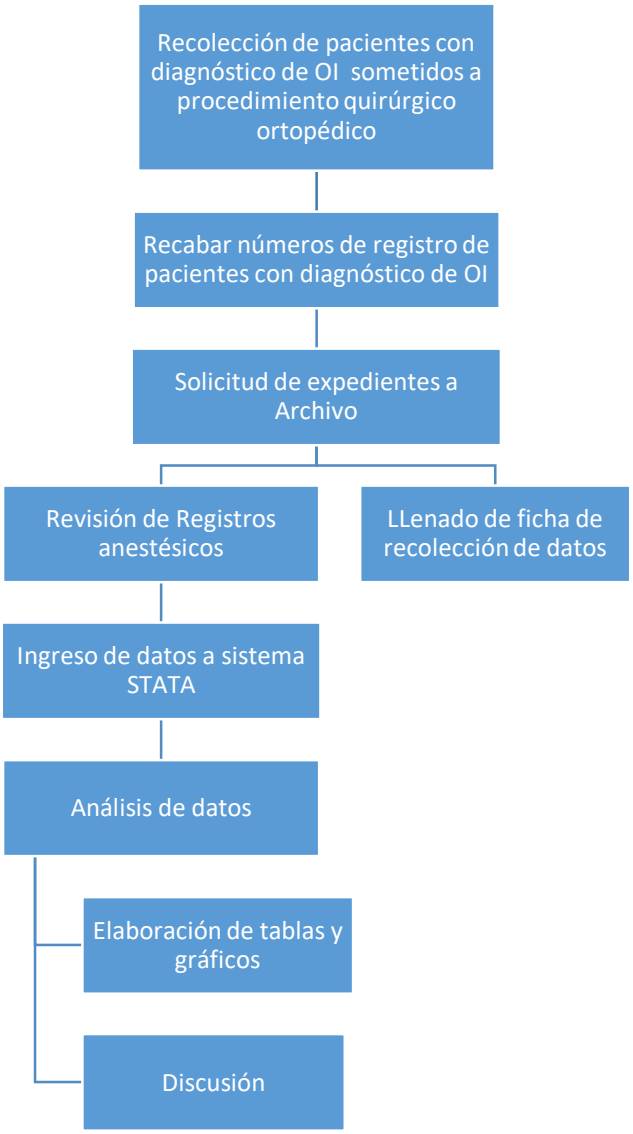
Es un estudio de un solo centro de cuarto nivel, no siendo el único que ofrece el manejo de pacientes con Osteogénesis imperfecta. Esto determina que datos realizados en otro centro no son incluidos. Sin embargo para homogeneizar resultados, nuestra población fue manejada por el mismo equipo de ortopedistas.

Al ser los registros anestésicos distintos en el lapso de la última década, algunos datos no son registrados apropiadamente, provocando un sesgo en la recolección de datos de nuestra revisión retrospectiva como alteraciones en la temperatura y la dificultad de via venosa periférica. Así mismo se sospecha de una omisión en el reporte de las complicaciones, no pudiendo registrar algunos datos útiles.

El objetivo del estudio, se dirigió a cirugías ortopédicas, excluyendo otro tipo de cirugías, como las de instrumentación de columna, o rehabilitación oral, para evitar mayor variabilidad en la recolección de datos, y permitir, la determinación de la efectividad analgésica, en procesos que incluyen la manipulación cruenta de elementos óseo-musculares-tendinosos.

## 10. RECOMENDACIONES

Es importante considerar el manejo multidisciplinario que requieren los pacientes con OI. La evaluación preanestésica es fundamental para tomar decisiones en el manejo transoperatorio, por lo que se debe incluir estudios complementarios y evaluaciones de las funciones cardíacas y pulmonares, que pueden determinar complicaciones durante la anestesia. Se debe incluir el registro adecuado de ciertas variables que pueden determinar la etiología de algunas complicaciones, como las alteraciones de temperatura, signos de hipermetabolismo como incremento de EtCO2; sitios de toma de presión arterial no invasiva, uso de torniquetes, registro de instalación de venoclisis difícil, y número de punciones periféricas.

# 11. ANEXOS

## 11.1. DIAGRAMA DE RECOLECCIÓN DE DATOS