

**IMPACTO FUNCIONAL CON EL USO DE CLAVO TELESCOPICO TIPO FASSIER DUVAL
EN PACIENTES CON OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA**

Autores:

Dr. Wilson Ballesteros

Residente Ortopedia y traumatología

Dr. Rodrigo Huertas

Ortopedista Infantil

Dr. Gilberto Herrera

Ortopedista Infantil

Dr. Fernando Ortiz

Medico Fisiatra

Claudia Elena Pérez

Fisioterapeuta de Intervención en Ortopedia y Traumatología

Bogotá Febrero de 2015

UNIVERSIDAD DEL ROSARIO

FACULTAD DE MEDICINA

ESCUELA DE POST GRADOS

ESPECIALIZACIÓN EN ORTOPEDIA Y TRAUMATOLOGÍA

**IMPACTO FUNCIONAL CON EL USO DE CLAVO TELESCOPICO TIPO FASSIER DUVAL
EN PACIENTES CON OSTEÓGENESIS IMPERFECTA**

INSTITUTO DE ORTOPEDIA INFANTIL ROOSEVELT

LÍNEA DE INVESTIGACIÓN EN ORTOPEDIA Y TRAUMATOLOGÍA

INVESTIGACIÓN PARA OPTAR A GRADO DE POSTGRADO

AUTOR:

Dr. Wilson F. Ballesteros González

Residente Ortopedia y traumatología

ASESOR CLÍNICO

Dr. Rodrigo Huertas

ASESOR METODOLÓGICO

Dra. Lina Morón

ASESOR EPIDEMIOLÓGICO

Paula Andrea Cuartas G

Enfermera- epidemióloga

Salvedad institucional

“La Universidad del Rosario no se hace responsable de los conceptos emitidos por los investigadores en su trabajo, solo velará por el rigor científico, metodológico y ético del mismo en aras de la búsqueda de la verdad y la justicia”.

Resumen.

Introducción: la osteogénesis es una patología de origen genético caracterizada por fragilidad ósea, en su curso natural los pacientes que la padecen se enfrentan a múltiples fracturas y múltiples intervenciones quirúrgicas, este tipo de pacientes por ser de alto riesgo necesitan técnicas quirúrgicas que aumenten el tiempo entre cada intervención y que demuestren un mayor impacto en el estado funcional.

Objetivo: Determinar el impacto en el estado funcional de los pacientes con osteogénesis imperfecta llevados a tratamiento quirúrgico con clavos telescopados tipo Fassier Duval.

Diseño: Estudio descriptivo prospectivo en el que se incluyeron 8 pacientes con diagnóstico de osteogénesis imperfecta, llevados a tratamiento quirúrgico con clavos telescopados tipo Fassier Duval desde el 2009 al 2013 a los cuales se les realizó seguimiento menor de 1 año del post operatorio.

Resultados: La respuesta encontrada fue satisfactoria en la mayoría de los pacientes analizados 6 de 8, con cercanía a un estado funcional normal; un riesgo de caída bajo, incorporación y deambulacion adecuada y una valoración funcional motora gruesa con valores cercanos al 100% identificando un buen nivel de independencia funcional. Se pudo demostrar que existieron cambios en los valores de la escala y que estos fueron estadísticamente significativos con $p=0,028$ indicando que el aumento dichos valores en el posoperatorio están relacionados con el procedimiento quirúrgico al utilizado en este grupo de pacientes.

Conclusión: El tratamiento quirúrgico con el clavo telescopado de Fassier Duval en nuestra experiencia demostró tener una mejoría en el estado funcional de los pacientes del presente estudio, por lo tanto se sugiere la posibilidad de implementar su uso según este indicado con el fin de obtener un mejor resultado quirúrgico y funcional.

Palabras clave: Osteogénesis Imperfecta, Clavo de Fassier Duval, Valoración Funcional Motora

Abstract

Introduction: OI is a genetic disease characterized by bone fragility, in its natural course, patients face to a multiple fractures and multiple surgeries, such patients as being at high risk and need surgical techniques that increase time between intervention and demonstrate greater impact on functional status.

Objective: To determine the impact on functional status of patients with OI carried to surgical treatment with telescoped type nails Fassier Duval.

Design: Prospective descriptive study in which 8 patients diagnosed with OI, and carried to surgical treatment with telescoped type nails Fassier Duval from 2009 to 2013 which included a minor follow-up was performed 1 year post-op.

Results: The response found was satisfactory in most patients analyzed 6 of 8, with proximity to a normal functional status ; a low risk of falling , incorporation and proper gait and motor functional assessment thick with near 100% when identifying a good level of functional independence. It could be demonstrated that there were changes in the scale values and these were statistically significant with $p = 0.028$, indicating that such an increase in the postoperative values are related to the surgical procedure used in this group of patients.

Conclusion: Surgical treatment with telescoping nail Fassier Duval on our experience demonstrated improved functional status of patients in the present study, therefore the possibility of implementing their use is suggested as this indicated order to get a better result surgical and functional.

Keywords: Osteogenesis Imperfecta, Fassier Duval Nail, Motor Functional Assessment

Tabla de contenido

Hoja de identificación.....	2
Salvedad institucional.....	3
1. Introducción.....	9
2. Problema de investigación.....	10
3. Justificación.....	11
4. Marco teórico.....	12
5. Objetivos.....	26
6. Metodología.....	27
7. Aspectos éticos.....	36
8. Cronograma.....	38
9. Presupuesto.....	39
10. Resultados.....	41
11. Discusión.....	63
12. Conclusiones.....	67
13. Recomendaciones.....	68
14. Bibliografía.....	69
15. Anexos.....	76

Listado de tablas

Tabla 1. Operacionalización de las variables de estudio.	28
Tabla 2. Actividades del cronograma de realización del estudio.....	38
Tabla 3. Recursos utilizados durante el estudio.	39
Tabla 4. Equipos utilizados en el estudio.....	39
Tabla 5. Materiales de oficina utilizados.	40
Tabla 6. Edad del grupo de estudio.....	41
Tabla 7. Variables clínicas de estudio.....	42
Tabla 8. Alteraciones óseas encontradas en el grupo de estudio.	43
Tabla 9. Localización anatómica de las fracturas.	44
Tabla 10. Número de procedimientos realizados por paciente.	46
Tabla 11. Tiempo en meses entre cada procedimiento quirúrgico realizado.....	47
Tabla 12. Valoración de escala PODCI movilidad básica prequirúrgico y post quirúrgico.....	49
Tabla 13. Cuartiles de ubicación de los valores de la escala PODCI movilidad básica.	49
Tabla 14. Valores de calificación escala PODCI funcionamiento físico y deportes pre y post quirúrgico.	51
Tabla 15. Cuartiles de ubicación de los valores de calificación PODCI funcionamiento físico y deportes.	51
Tabla 16. Puntaje de escalas de valoración funcional en el post quirúrgico.....	53

Listado de figuras.

Figura 1. Composición del sistema del calvo telescopado fassier Duval (59).....	22
Figura 2. Técnica quirúrgica de inserción del clavo telescopado (59).....	22
Figura 3. Curvas del Sistema de Clasificación Motora Gruesa (35).....	25
Figura 4. Escala de Gillete (35).	33
Figura 5. Alteraciones óseas.	43
Figura 6. Frecuencia y localización anatómica de las fracturas.....	45
Figura 7. Tiempo en meses entre el primer y último procedimiento quirúrgico.	46
Figura 8. Tiempo en meses entre cada procedimiento quirúrgico.	47
Figura 9. Grafica de cajas y bigotes de los valores de la escala pre y post quirúrgicos.	50
Figura 10. Valores de la escala PODCI funcionamiento físico y deportes pre y post quirúrgicos.....	52
Figura 11. Grado de satisfacción de los cuidadores.....	55
Figura 12. Grado de satisfacción en cuanto a recuperación del paciente.	55
Figura 13. Imagen anterior de miembros inferiores. Imagen posterior de miembros inferiores. Caso de 8 procedimientos con CTFD y 23 meses de intervalo entre el primer y último procedimiento.	56
Figura 14. Imagen lateral izquierda y lateral derecha en miembros inferiores.....	57
Figura 15. Imagen anterior y posterior del paciente corrigiendo discrepancia de longitud en miembros inferiores. Posterior a 2 procedimientos con CTFD y 16 meses de intervalo entre el primer y último procedimiento.	57
Figura 16. Imagen lateral izquierda y lateral derecha en miembros inferiores corrigiendo discrepancia en miembros inferiores.....	58
Figura 17. Bloques utilizados para corrección de la discrepancia de la paciente de 1 cm y 4 mm.	58
Figura 18. Imagen anterior y posterior de miembros inferiores. Posterior a 4 procedimientos con CTFD y 41 meses de intervalo entre el primer y último procedimiento.....	59
Figura 19. Imagen lateral izquierda y lateral derecha en miembros inferiores.....	59
Figura 20. Imagen anterior y posterior de miembros inferiores. Posterior a 2 procedimientos con CTFD con 23 meses de intervalo entre el primer y último procedimiento.	60
Figura 21. Imagen lateral izquierda y lateral derecha de miembros inferiores.....	60
Figura 22. Imágenes anterior y posterior de miembros inferiores. Posterior a la realización de dos procedimientos con CTFD y 36 meses de intervalo entre el primer y último procedimiento.....	61
Figura 23. Imagen lateral izquierda y lateral derecha de miembros inferiores.....	61
Figura 24. Imagen anterior y posterior de miembros inferiores. Posterior a la realización de 6 procedimientos con CTFD y un intervalo de 41 meses entre el primer y último procedimiento.	62
Figura 25. Imagen lateral izquierda y derecha de miembros inferiores.....	62

1. Introducción

La osteogénesis imperfecta (OI) es un trastorno de origen genético del tejido conectivo caracterizado por fragilidad ósea. El estado de la enfermedad abarca un grupo fenotípicamente y genotípicamente heterogéneo de trastornos hereditarios que resultan de mutaciones en los genes que codifican el colágeno tipo I, manifestándose principalmente en los tejidos en los que la matriz principal es el colágeno tipo I (huesos, dentina, esclerótica y ligamentos).¹

Las manifestaciones musculo esqueléticas son variables en intensidad desde formas letales perinatales con huesos arrugados; y formas moderadas con deformidad y tendencia a la fractura o formas clínicamente silentes con osteopenia sutil y sin deformidades. El diagnóstico diferencial incluye otras entidades con múltiples fracturas, deformidades y osteopenia.²

Los objetivos del tratamiento de OI están orientados a maximizar la función, prevenir deformidades y discapacidad, mantener la comodidad, lograr la independencia relativa de las actividades de la vida diaria y mejorar la integración social. El logro de estos objetivos requiere un enfoque multidisciplinario para adaptar las necesidades de tratamiento a la severidad de la enfermedad y la edad del paciente.⁴

Actualmente los cirujanos tienen a su disposición dos tipos de clavos telescopados, los sistemas intramedulares de Fassier Duval y los clavos tipo Sheffield; dentro de la principal complicación de este tipo de sistemas, es la migración, La gran ventaja es la aplicación percutánea minimizando el trauma quirúrgico, permitiendo la reparación de varios huesos e inicio precoz de la rehabilitación⁵

El presente estudio busca caracterizar el estado funcional de los pacientes con osteogénesis imperfecta llevados a tratamiento quirúrgico con clavos telescopados tipo Fassier Duval e identificar si existen cambios en el estado funcional con respecto al pre quirúrgico aplicando actividades y valoraciones funcionales.

2. Problema de investigación

La osteogénesis imperfecta es una enfermedad degenerativa de poca prevalencia en nuestro medio; no existe un tratamiento curativo, pero si existe un manejo quirúrgico que puede mejorar el crecimiento, disminuir el número de fracturas, corregir deformidades y controlar el dolor que se asocia con la patología.^{18 30 62}

Se han diseñado estrategias que mejoran la calidad de vida de los diversos tipos de pacientes. Las osteotomías de los huesos largos y los implantes endomedulares, son procedimientos realizados para corregir deformidades óseas que impiden una función adecuada, así como evitar la aparición de nuevas fracturas. La cirugía correctiva en ocasiones es fundamental para conseguir la deambulaci6n.^{7 16 60 61 70}

La poblaci6n de estudio, es un grupo vulnerable por las condiciones de su calidad de vida y es de gran importancia tener un conocimiento de su estado funcional en el prequirúrgico y luego de ser tratados de forma quirúrgica; para conocer el ciclo de su evoluci6n y determinar el impacto de las conductas realizadas en su calidad de vida.^{63 66 68 69 71}

El determinar la evoluci6n real en pacientes con diagnóstico de Osteogénesis Imperfecta en quienes se practica un tratamiento quirúrgico lleva a disminuir el riesgo de complicaciones durante su etapa intrahospitalaria y ambulatoria, y ayuda a proponer medidas que estén orientadas hacia un mejor proceso en la rehabilitaci6n posquirúrgica en este tipo de pacientes.^{64 65 67}

Por tal motivo el presente estudio de investigaci6n quiere resolver el siguiente interrogante.

¿Cuál es el impacto en el estado funcional con el uso de clavo endomedular telescopado tipo Fassier Duval en pacientes con diagnóstico de Osteogénesis Imperfecta?

3. Justificación

La osteogénesis imperfecta como patología ósea deformante es un proceso degenerativo que requiere atención, enfoque terapéutico y un buen proceso de rehabilitación con indicaciones quirúrgicas de control que al tener un buen direccionamiento conduce a minimización de posibles complicaciones; por lo tanto siendo el Instituto Roosevelt un centro de referencia en el tratamiento de paciente ortopédico infantil, tiene la oportunidad de manejar un número de casos considerable de este tipo de pacientes, comparado con otras instituciones.

Por tal motivo el instituto Roosevelt con su experiencia en el tratamiento de este tipo de pacientes puede aportar información que aumente el grado de evidencia en el abordaje preoperatorio, postoperatorio e intrahospitalario de esta población de pacientes.

La importancia del estudio radica en que la osteogénesis imperfecta es una patología de muy poca prevalencia en nuestro medio y la información obtenida en el presente estudio permitirá caracterizar esta población además de aportar evidencia en el tratamiento quirúrgico de la alteraciones óseas con el uso de clavo endomedular telescopado tipo Fassier Duval y poder conocer el estado funcional prequirúrgico y post quirúrgico de esta población de pacientes con el objetivo de determinar el grafo de mejoría del mismo.

4. Marco teórico.

2.1 Definición y fisiopatología de la osteogénesis imperfecta.

La osteogénesis imperfecta (OI) es un trastorno de origen genético del tejido conectivo caracterizado por fragilidad ósea. El estado de la enfermedad abarca un grupo fenotípicamente y genotípicamente heterogéneo de trastornos hereditarios que resultan de mutaciones en genes que codifican el colágeno tipo I.⁶

La osteogénesis imperfecta se ha agrupado clínicamente con otros trastornos hereditarios del tejido conectivo, como el síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Marfan, homocistinuria, síndrome de Weill-Marchesani, cutis laxa, pseudoxantoma elástico, fibrodisplasia osificante progresiva, y los condrodisplasias, pero los estudios moleculares están empezando a permitir una delimitación más precisa. La osteogénesis imperfecta se relaciona más frecuentemente con el síndrome de Ehlers-Danlos tipo VIIA y VIIB, que también es consecuencia de mutaciones en el gen del colágeno tipo I.²

El estado de la enfermedad clínica se manifiesta en los tejidos en los que la proteína de la matriz principal es colágeno tipo I (principalmente de hueso, dentina esclerótica y ligamentos). Las manifestaciones fenotípicas son variables en severidad, que van desde formas letales perinatales con huesos arrugados y deformidad severa a formas clínicamente silentes con osteopenia sutil y no deformidad. Las diversas clasificaciones de OI, en general, los subtipos clínicos representan una serie de síndromes relacionados con las clases de defectos moleculares, cada uno con un patrón fenotípico razonablemente bien definido.¹

La osteogénesis imperfecta es ubicua en la distribución etnogeográfica. La prevalencia de la OI es de aproximadamente 16 casos por millón de pacientes índice. El tipo I de Sillence es, con mucho, el subtipo clínico más frecuente, excepto en el sur de África, donde el tipo III es la más común. La incidencia del tipo de deformidad leve (tardía) se estima en 3 a 5 por 100.000; la del tipo de deformación severa III forma, del 1 al 2 por cada 100.000 nacimientos; la de la forma letal perinatal tipo II (congénita), 1 por 40.000 a 60.000 nacimientos. La forma intermedia de tipo IV es rara, con una frecuencia desconocida.^{2,3}

Ekman proporcionó la primera descripción científica de la osteogénesis imperfecta (OI) en 1788, pero no fue hasta 1849 que Vrolik acuñó ese término para describir la condición. Desde entonces, muchos sinónimos se han utilizado para describir OI, incluyendo fragilitas ossium, osteopsathyrosis, enfermedad de Lobstein, y la enfermedad de Vrolik.³

La osteogénesis imperfecta es una enfermedad hereditaria que se distingue por cuatro características que se presentan en la siguiente relación causal: trastorno genético, defectos de colágeno, fragilidad ósea y fracturas frecuentes. El equipo médico involucrado en el tratamiento de un paciente con OI se enfrenta a los retos de la determinación de un diagnóstico prenatal temprano, la formulación de un pronóstico, y la disminución de la discapacidad.⁴

2.2 Manifestaciones clínicas

2.2.1 Sistema Musculo esquelético.

Las características musculo esqueléticas de OI son variables en su extensión y gravedad, dependiendo del subtipo clínico y que refleja la heterogeneidad genotípica subyacente. Características groseras del esqueleto incluyen baja estatura (con enanismo en las formas graves), cifoscoliosis, pectum excavatum, y la pelvis en forma de trébol-con protrusión acetabular. El cráneo es a menudo deforme, con una frente ancha, aplanada cráneo posterior, que domina el occipucio, abultamiento de la bóveda craneal, y forma de la cara triangular.⁷

Dependiendo de la severidad de la enfermedad, pueden existir marcadas deformidad de los huesos largos con inclinación anterior del húmero, tibia, y el peroné y la inclinación lateral del fémur, el radio y el cúbito.⁴

La incidencia global de la deformidad columna vertebral en OI es de aproximadamente 60%, que van desde 90% para las formas congénita de 10% a 40% para las formas tarda. La escoliosis torácica es la deformidad más común y surge secundaria a osteoporosis, fracturas por compresión, y la laxitud ligamentaria.⁵

La deformidad del tórax asociada con fracturas costales múltiples, deformidad de la columna, el moldeado del tórax suave y pectum excavatum o carinatum puede ser lo suficientemente grave como para

comprometer la función respiratoria. Resultados de laxitud ligamentaria en la hiperlaxitud articular con luxaciones, lesiones del tendón rotuliano y pie plano. A menudo hay una hipotonía muscular secundaria y el subdesarrollo relacionado con anomalías del tendón o ligamento y la actividad reducida.⁸

El sello distintivo de OI es la fragilidad ósea. Al igual que con las otras características fenotípicas de OI, la tendencia a la fractura es extremadamente variable, con manifestaciones que van desde innumerables fracturas en el útero y en el nacimiento hasta su ausencia virtual en un adulto. El momento y el número de fracturas se incluyen en algunos sistemas de clasificación.⁹

En general, las formas más severas de OI se caracterizan por fracturas anteriores y numerosas. Estas fracturas a menudo se producen después de un traumatismo menor y se pueden presentar con o leve dolor. Las fracturas generalmente sanan con abundante callo óseo; Sin embargo, tejido óseo de cicatrización también es anormal, y las fracturas con frecuencia conducen a la consolidación viciosa y pseudoartrosis con la consiguiente deformidad de los huesos largos. La incidencia de fracturas disminuye después de la pubertad y se levanta de nuevo en las mujeres después de la menopausia y en hombres después de los 60 años.¹⁰

Las características radiográficas de OI también son proporcionales a la gravedad de la enfermedad. El sello radiológico de OI es osteopenia difusa asociada con múltiples fracturas y deformidades. La osteopenia generalizada se observa en casi todos los casos, y con frecuencia hay igualdad de participación de los esqueletos apendicular y axial.¹¹

Los huesos largos de las extremidades inferiores suelen ser más afectados que los de las extremidades superiores. Los huesos largos aparecen con mayor frecuencia adelgazados; sin embargo, pueden mostrar áreas focales de las cortezas más gruesos secundarios a la yuxtaposición de callos o telescopaje de las fracturas. Las metafisis de los huesos largos pueden tener forma de trompeta y de aspecto quístico.¹²

En casos severos, las calcificaciones pueden observarse en forma de "palomitas de maíz" aparecen en la infancia en las regiones metafisiarias y epifisiarias como desplazamiento de cartílago y líneas fisiarias por fragmentación de estas zonas y osificación endocondral. Estas calcificaciones comúnmente se resuelven después de la madurez esquelética, cuando todo el cartílago se transforma en hueso.⁷

La formación del callo hiperplásico es rara pero puede ocurrir en pacientes con OI. A menudo se presenta como dolor, una ampliación de la masa ósea y eritema, que puede ser difícil de distinguir de osteosarcoma radiográficamente, clínicamente e incluso histológicamente.⁴

2.3 Clasificación de la osteogénesis imperfecta.

Los estudios clínicos, radiológicos, moleculares y genéticos apoyan el concepto de que la OI es un síndrome con múltiples variantes relacionadas con las mutaciones de colágeno tipo I, cada uno con un patrón fenotípico razonablemente bien definido. Como resultado de la amplia heterogeneidad fenotípica de OI, se han propuesto numerosas clasificaciones para clasificar los subtipos clínicos, proporcionando un marco para la comprensión de la historia natural y orientar el tratamiento.¹⁴

Looser, en 1906, clasificó OI en dos tipos en función del tiempo en el que se presentaban las primeras fracturas: congénita (fracturas en el nacimiento) y tardía (fracturas después del período perinatal). Señaló que el pronóstico en el tipo congénito era pobre, con una alta tasa de mortalidad. Sedorff, en 1949, subdividió la OI tardía en grave (fractura se produce en el primer año de vida) y leve (fractura se produce después de que el primer año de vida), y señaló que tardía grave se asociaba con el desarrollo de deformidades severas y discapacidad.¹⁵

Shapiro, en 1985, revisando este concepto, definición de la historia natural y pronóstico musculoesquelético sobre la base del tiempo de la fractura inicial y la apariencia radiológica de los huesos en el momento de la fractura inicial. Los pacientes con la forma congénita tienen fracturas intrauterinas o de nacimiento. Los pacientes con la forma tardía presentaban fracturas inicialmente después del nacimiento. La forma congénita de OI se subdividió en tipo A (fémur y costillas deformadas) y tipo B (contornos óseos normales con fracturas intrauterina / nacimiento). La forma tardía se subdividió en tipo A (fracturas antes de deambulación) y tipo B (fracturas después de deambulación).⁷

El sistema de clasificación actualmente más utilizado fue desarrollado por Sillence en 1979 de un estudio de pacientes en Australia. La clasificación de Sillence divide la OI en cuatro tipos en función de múltiples características clínicas, genéticas y radiológicas.¹³

Tipo I es la forma más leve y más común. La herencia es autosómica dominante, aunque las nuevas mutaciones son frecuentes. El tipo I se subclasifican en el tipo A más común (sin dentinogénesis

imperfecta) y el tipo B menos común (con dentinogénesis imperfecta). Las escleróticas son azules, y las primeras fracturas suelen ocurrir en los años preescolares, después de que haya comenzado la marcha. Hay comúnmente ausencia de deformidades significativas; la cifoescoliosis es comparativamente leve y poco frecuente; y en estatura es generalmente normal. La esperanza de vida es normal para los pacientes con OI tipo IA y sólo marginalmente con problemas para las personas con tipo IB. Socialmente, el tipo I son apenas distinguibles de la población normal, con actividades más plenas y vidas independientes.¹⁴

Tipo II es la forma perinatal letal. Muchos fetos nacen muertos y los que sobreviven a menudo nacen prematuramente. El trastorno suele ser letal en las primeras semanas de vida, pero algunos lactantes afectados sobreviven durante varios meses, y unos pocos viven uno o más años. La muerte es generalmente debido a una insuficiencia respiratoria, hemorragia intracraneal o compresión del tronco cerebral. Las escleróticas tienden a ser de color azul o grisáceo.¹³

Existen múltiples fracturas intrauterinas y los fémures, tibias, y las costillas son cortas, anchas y deformadas. La herencia se piensa que es autosómica recesiva; Sin embargo, la mayoría de los casos parecen ser el resultado de nuevas mutaciones dominantes en un individuo afectado de padres no comprometidos. En ocasiones, los padres no afectados tienen varios niños con la patología; esto se piensa que el resultado de mosaicismo de los padres o por una forma rara autosómica recesiva.¹⁴

Tipo III es la forma de deformidad severa, con fracturas en general presentes al nacer. Las escleróticas son generalmente de color normal. Fracturas frecuentes y deformidad son comunes, la estatura es típicamente severamente acortada, y la columna vertebral es a menudo deforme. Las complicaciones respiratorias y dentinogénesis imperfecta son comunes. La herencia se piensa que es autosómica recesiva; Sin embargo, las nuevas mutaciones dominantes son comunes, y existe una variedad rara autosómica dominante. La esperanza de vida se reduce, pero las personas afectadas viven en la edad adulta. La mortalidad precoz se debe a enfermedades respiratorias, lesiones con hemorragia intracraneal e invaginación basilar.^{7, 13, 14}

Tipo IV es una forma moderadamente grave con gran variación fenotípica, pero generalmente es intermedia en la severidad entre el tipo III y tipo I. Esta variante es poco frecuente y representa aproximadamente el 5% de los casos. Escleróticas son normales, talla baja es variable, dentinogénesis imperfecta es común, y las fracturas y deformidad son relativamente comunes. La herencia es

autosómica dominante. La esperanza de vida se puede disminuir dependiendo de la gravedad de la enfermedad; sin embargo, un gran porcentaje de pacientes funcionan de manera independiente en la edad adulta.^{7, 13,14}

La clasificación Sillence se correlaciona con la congénita / Tardía de los grupos de Shapiro. El grupo A congénita abarca el tipo Sillence II paciente perinatal letal; congénito B y tardía A son generalmente de tipo Sillence III, pacientes con deformidad progresiva; y tardía B representa el tipo Sillence I, pacientes autosómicos dominantes benignos.⁷

2.3 Tratamiento

2.3.1 Tratamiento médico de los niños con Osteogénesis Imperfecta

Los niños afectados de la OI a menudo tienen fracturas que producen dolor, deformaciones e incapacidad. En 1981, Albright pasó revista a la literatura científica sobre los tratamientos de OI. Analizó 96 informes sobre 20 enfoques terapéuticos diferentes desde hormonas hasta las vitaminas A, C y D, y diversos minerales. En 67 de estos informes sobre 20 terapias diferentes, se afirma haber tenido resultados positivos. Sin embargo, ninguno de los tratamientos fue evaluado en estudios clínicos y, con el tiempo, ninguno demostró ser un tratamiento eficaz.¹⁶

Desde la recensión de Albright, el adelanto médico más significativo en el tratamiento de los niños con OI ha sido la introducción de la terapia con bifosfonatos.¹⁶

Los bifosfonatos son análogos al pirofosfato, un regulador endógeno de la mineralización. Su estructura se basa en un enlace fosfato – carbono – fosfato que da gran estabilidad a este compuesto bioquímico. Una vez en el suero, los bifosfonatos se unen fuertemente a los cristales de hidroxiapatita (fosfato de calcio) del hueso, creando en el interior de este concentraciones localmente activas del producto.¹⁷

La acción antirresortiva de los bifosfonatos resulta de una perturbación directa de los osteoclastos, las células de resorción ósea. La fracción de bifosfonato ligada a la hidroxiapatita sirve de reservorio del medicamento. A medida que se presenta la resorción la sección de tejido óseo que contiene el bifosfonato, el medicamento se libera y se vuelve otra vez activo contra los osteoclastos. Por

consiguiente, los bifosfonatos tienen una vida media muy larga y su actividad continua muchos años después de la administración de la última dosis.^{18,19}

2.3.2 Tratamiento quirúrgico de la Osteogénesis Imperfecta

Una combinación de los métodos modernos de cirugía, medicina y rehabilitación ha permitido lograr una mejora funcional considerable de los niños y adolescentes con OI.

En el enfoque no quirúrgico las fracturas desplazadas se pueden tratar con manipulación bajo anestesia general e inmovilización y, en general, no requieren intervención quirúrgica. Sin embargo, es necesario tomar grandes precauciones en la manipulación ósea, debido al riesgo de fractura iatrogénica. Dos principios básicos deben tenerse en cuenta en el tratamiento no quirúrgico; en primer lugar, el hueso es frágil y el yeso puede fracturarlo fácilmente. En segundo lugar, la consolidación de las fracturas lleva un tiempo normal. Por lo tanto, es importante inmovilizar el miembro fracturado con un material ligero y el menor tiempo posible.²⁰

Las indicaciones para el tratamiento quirúrgico de las fracturas en el niño con OI son: una curva preexistente del hueso fracturado y un tipo particular de fractura (fractura por avulsión). Si está indicado un tratamiento quirúrgico, la elección para su solución con clavos endomedulares. No se recomienda el uso de placas y tornillos en niños con OI por tres razones principales. Primero, por insuficiente calidad de hueso, en este caso el material no se adhiere adecuadamente produciendo una inestabilidad del material y por lo tanto, una fijación inadecuada de la fractura. Segundo, la mayor rigidez de la placa con respecto al hueso puede provocar una pérdida de tejido óseo debajo de la placa, y aumentar el riesgo de fractura proximal y distal al material. Tercero, los agujeros de los tornillos pueden constituir puntos de mayor fragilidad ósea, facilitando la fractura del hueso.²¹

Dos puntos importantes para considerar en los niños con OI con respecto al enclavijamiento. El tamaño pequeño de los huesos (tanto la longitud, como el diámetro interno) y el crecimiento del hueso. La mayor parte de los clavos endomedulares son demasiado gruesos para los huesos con OI. Por lo tanto, solo se puede utilizar en forma segura clavos finos (Kirschner, Rush, Williams, clavos elásticos y clavos telescópicos).²²

El primer clavo telescópico fue introducido en 1963 por Dubow y Bailey. El clavo telescópico Dubow – Bailey aplica el mismo principio básico del sistema de clavos deslizantes. Sin embargo, en vez de utilizar dos clavos, el clavo telescópico consta de una pieza hueca y una maciza deslizante que se inserta respectivamente en los extremos proximal y distal del hueso. Con el crecimiento la parte maciza se desliza fuera de la parte hueca, ofreciendo de este modo una protección continua. Este sistema tiene sus complicaciones (migración a tejidos blandos, desconexión de la parte en T) y ha sido objeto de varias modificaciones.²¹

El uso de clavos telescópicos tiene la ventaja de requerir muchas menos intervenciones que los clavos no telescopados, como lo ilustra el análisis de 82 cirugías de enclavijamiento realizadas en el hospital Shriners para niños (Canadá), que demuestra la tasa de reoperación con 51% en los casos tratados con clavos no telescopados y el 27% en los casos de pacientes tratados con clavos telescópicos. La tasa de complicaciones era de 51% para los dos tipos de clavos.²³

Para superar las complicaciones mecánicas del clavo de Dubow – Bailey mencionadas previamente y para evitar tener que practicar artrotomías, Fassier y Duval elaboraron un sistema de clavos. A pesar de los primeros resultados prometedores, queda por evaluar los efectos a largo plazo del uso de este tipo de clavo.²⁴

Durante mucho tiempo la corrección quirúrgica de las deformidades de los miembros superiores se consideró puramente estética. Sin embargo, últimamente hemos demostrado que el grado de deformación de los miembros superiores tiene un impacto directo en la capacidad funcional del niño o joven adulto con OI.²⁵

El deterioro de la deformidad disminuye la movilidad del paciente con OI y su capacidad para cuidarse a sí mismo. Por lo tanto, las dos indicaciones médicas para el enclavijamiento de los miembros superiores son las dificultades funcionales debidas a deformaciones y fracturas repetidas que limitan el uso de ayudas para caminar y, por ende, la movilidad.^{23,25}

2.4 Técnicas Actuales de tratamiento.

Una de las preocupaciones en relación con el sistema de Sheffield relacionado con la técnica de inserción de los 2 componentes telescópicos, está en que se requiere una artrotomía de rodilla para la

inserción del clavo femoral y artrotomías rodilla y el tobillo para la inserción del clavo tibial. Como resultado, Fassier-Duval (FD) implementa el sistema telescópico endomedular (Pega Medical, Quebec, Canadá), con los informes iniciales de su uso se encontró una tasa de reoperación 14%.^{26, 27, 28}

La ventaja del sistema consiste en un único punto de entrada proximal y una mejor fijación proximal, por su forma de rosca de tornillo, en las epífisis; sin la necesidad de una gran artrotomía. Este sistema protege la articulación en la zona proximal al clavo, reduce la migración, y es menos invasiva, con complicaciones mecánicas reducidas. Se utilizan los principios tradicionales en el trauma del adulto y el enclavijamiento intramedular estándar, los clavos de FD se introducen a través del trocánter mayor del fémur y de la zona anterior a las espinas tibiales en la tibia proximal.²⁹

Existe un grupo selecto de estudios con respecto a esta técnica en la literatura más allá de lo que se ha informado en las reuniones nacionales. Birke y colegas examinaron 24 pacientes consecutivos (15 con OI) utilizando clavos de FD con un mínimo de 1 año de seguimiento. Hubo una tasa de 13% de reintervenciones en pacientes con OI por migración del clavo proximal, y una tasa de 40% de complicaciones (migración del clavo telescópico en 5 casos y extrusión conjunta intraoperatoria en 1 caso).²⁶

Es de destacar que en los pacientes sin OI (neurofibromatosis, síndrome del nevus epidérmico, raquitismo hipofosfatémico) tenían varias reintervenciones por no unión, pérdida de fijación, acortamiento, migración y extrusión conjunta. Los investigadores concluyeron que la varilla FD es una buena elección para los pacientes con OI por su estabilidad longitudinal y buen potencial de consolidación ósea. En los casos en que carecen de estabilidad o potencial de consolidación ósea, se deben considerar otras opciones.²⁷

En otro estudio, Ruck y colegas evaluaron los resultados funcionales en niños con OI tratados con clavo femoral de FD con seguimiento a un año. Sesenta niños (también en tratamiento con bifosfonatos) que se sometieron a enclavijamiento endomedular con clavos telescopados de FD (101 clavos). Resultados en el estala funcional de ambulación de Gillette (FAQ), Evaluación de la función motora gruesa (GMFM), y la Evaluación Pediátrica del Inventario de Discapacidad (PEDI) se compararon el preoperatorio y en 1 año después de la cirugía.³⁰

Los investigadores encontraron mejorías estadísticamente significativas desde el inicio hasta 1 año en la FAQ; gatear, pararse, caminar y correr, y los dominios totales del GMFM; en la escala de PEDI y

autocuidados. Estos resultados indican que el clavo de FD inicialmente puede conducir a una mejor deambulación, función motora gruesa, cuidado personal, y la movilidad de pacientes con OI y deformidades femorales.³¹

Los clavos de FD parecen haber abordado muchas de las preocupaciones con respecto a la fijación quirúrgica de los huesos largos en pacientes con OI, con una mínima exposición quirúrgica, el crecimiento progresivo del implante, menor necesidad de revisión, y la facilidad de inserción.²⁸

2.4.1 Técnica de implantación del sistema telescópico Fassier – Duval

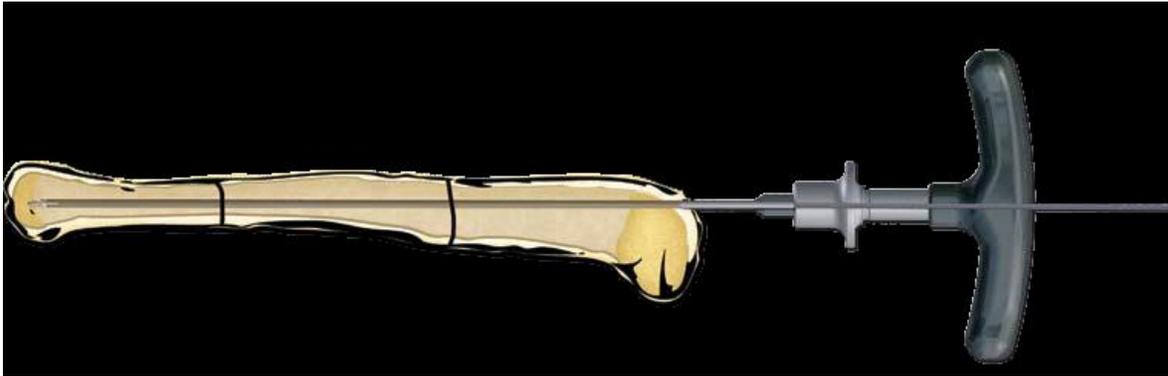
2.4.1.1 Características.

El clavo telescópico Fassier – Duval; Atraviesa la fisis, necesita entrenamiento e instrumentación especial, no proporciona estabilidad rotacional al hueso, solo funciona en pacientes con fisis abiertas (activas) donde posee su fijación.

Provee protección total para el hueso de epífisis a epífisis, capaz de alargarse con el hueso en crecimiento, buena fijación epifisiaria, no produce daño articular, no lesiona la fisis, a diferencia de los calvos rígidos, con este sistema no se necesita abordar quirúrgicamente la articulación distal.³⁰

El sistema está compuesto por dos partes: un cilindro o tubo sólido de acero inoxidable, conocido como “macho”, y un cilindro hueco de mayor diámetro, denominado “hembra”, el cual recibe al primero en su diámetro interno. Para escoger la longitud del clavo, lo primero es medir la distancia “I”, entendida como la longitud resultante del hueso luego de la totalidad de las osteotomías y su consecuente alineación, un ejemplo: la medida desde el trocánter del hueso hasta la fisis distal del hueso.³¹

Figura 1. Composición del sistema del calvo telescópico Fassier Duval (59).



El segmento hembra debe medir 7 mm menos que la distancia “I”. La longitud del macho sólido se determina durante la cirugía: una vez el sistema está implantado, parte del macho protruirá por el extremo proximal del clavo. Lo recomendado es cortar el macho dejando un excedente de 10 o 15 mm, lo que permite una mayor longitud del clavo sin ocasionar molestias en los tejidos blandos. La longitud de la rosca distal del clavo viene determinada con las letras L (largo) y S (corto), cuya selección depende de la altura de la epífisis, medida en una radiografía anteroposterior.³¹

Figura 2. Técnica quirúrgica de inserción del clavo telescópico (59).



2.5 Valoración funcional motora.

La valoración de la capacidad funcional es el elemento fundamental con el cual se logra comparar la información recibida por la familia y el paciente con los hallazgos del profesional durante el desarrollo del proceso de evaluación, permitiendo reconocer de manera efectiva como la condición actual de su estado de salud, en este caso osteogénesis imperfecta; puede afectar la situación vital del ser humano y si compromete algunas o la totalidad de las áreas de su vida con el fin de estructurar su diagnóstico y

pronóstico fisioterapéutico e ir vislumbrando la siguiente etapa que consta en la toma de decisiones y planificación terapéutica con el fin de restablecer, mejorar o potenciar el funcionamiento de la persona.³²

El tratamiento debe ser precoz para evitar que se sumen a las características de la enfermedad los efectos del envejecimiento. El objetivo es: prevenir la refractura, promover la deambulaci3n e integraci3n familiar en el tratamiento, mejorar la percepci3n para as3 identificar la presentaci3n de fracturas, mejorar y conservar rangos articulares, evitar contracturas, posiciones viciosas, disminuir el dolor.

Lograr mayor independencia, confianza y estabilidad en los movimientos. Es importante determinar las capacidades del paciente, los objetivos del paciente, especificar las restricciones o limitaciones, definir qu3 equipos o tratamientos que est3n disponibles.³³

La base primordial para el inicio, desarrollo y seguimiento de la terapia f3sica adicional a la historia cl3nica y recomendaciones del m3dico tratante es la valoraci3n f3sica para lo cual se recurre a medios visuales, manuales e instrumentales que permiten evaluar de manera integral los tejidos no contr3ctiles (3seo, articular, capsular, ligamentario, cut3neo) y contr3ctiles (m3sculos, aponeurosis, tendones) y su interrelaci3n en las actividades diarias y propias de la edad.³⁴

Para el presente estudio el departamento de fisiatr3a y fisioterapia del instituto Roosevelt aplica las siguientes escalas de medici3n para establecer el estado funcional pre y pos operatorio a la colocaci3n del clavo intramedular telescopado de Fassier Duval teniendo una valoraci3n funcional integral.

Las actividades relacionadas con la movilidad se exploran en la consulta m3dica y mediante procedimientos m3s sofisticados. Se incluye la evaluaci3n motora gruesa, la evaluaci3n funcional del miembro superior y la evaluaci3n de la marcha en la consulta m3dica y con el uso del video an3logo. Escalas espec3ficas de actividades utilizadas: GMFCS, GMFM 66, Escala de Gillette MACS, PEDI, QUEST Y PODCI, entre otras.³⁵

2.5.1 Sistema de Clasificación del Movimiento y la Postura (GMFCS).

El sistema para clasificar la función motora gruesa (GMFCS) clasifica de una forma descriptiva la alteración motora del niño de acuerdo a sus capacidades funcionales y a la necesidad de tecnología para la asistencia y movilidad en silla de ruedas.³⁶

Es un instrumento de evaluación muy útil y confiable para aplicar en una consulta rápida. Se ha utilizado para medir resultados de la fisioterapia³⁷, describir pacientes para eficacia de ortesis, toxina botulínica y rizotomía dorsal selectiva.^{38, 39, 40}

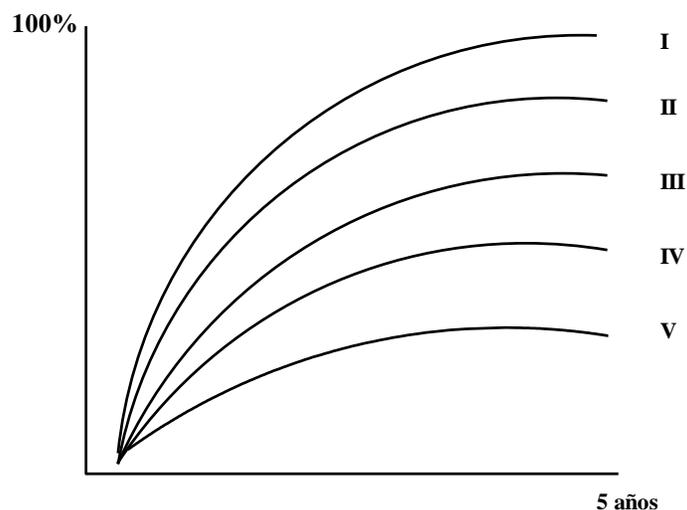
La escala no tiene propiedades ordinales. Normalmente, alcanzar la posición sedente de manera independiente (todo niño con marcha independiente ha logrado sentarse de manera independiente a los 2 años),³⁷ el gateo, y la capacidad de levantarse del piso con ayuda de apoyos externos son los hitos motores que logrados antes de los tres años se relacionan con marcha independiente.³⁹

Sin embargo. Las curvas de desarrollo motor del GMFCS pueden dar una mejor idea del futuro desempeño motor del niño. Recientemente se modificó la descripción para las edades de 6 a 12 años y se adicionó el rango de 12 a 18 años.^{41,42}

2.5.2 Clasificación de la Función Motora Gruesa GMFM-88.

El GMFM-88 evalúa diferentes actividades motoras del niño, desde el sostén cefálico hasta la marcha independiente y correr. Este instrumento que examina con alta precisión la movilidad del niño con buenas propiedades psicométrías. La escala es confiable, sensible al cambio, tiene propiedades ordinales y detecta pequeñas variaciones en la función motora del niño a través del tiempo las cuales también se pueden observar e interpretar en una gráfica bidimensional. (Figura 3). Idealmente el GMFM 88 se debe aplicar en todos los casos, antes de empezar el proceso de terapias o antes de realizar cualquier tratamiento médico o quirúrgico específico.⁴³ Para la realización de la prueba, una fisioterapeuta entrenada y con experiencia en el tratamiento de niños con PC, evalúa diferentes posturas antigravitatorias y actividades motoras. El resultado es un puntaje en escala de 0 a 100 que se puede realizar manualmente o con el uso de un programa de computador. Se recomienda que la evaluación de la función motora se realice cada 6 meses en los niños menores de 6 años.⁴³

Figura 3. Curvas del Sistema de Clasificación Motora Gruesa (35)



2.5.3 Evaluación pediátrica de inventario en discapacidad (PEDI)

La Evaluación de Pediatría del Inventario de Discapacidad (PEDI ; Haley, Coster, Ludlow, Haltiwanger, y Andrellos, 1992) es un instrumento de evaluación clínico diseñado para su uso con los niños de 6 meses a 7,5 años que tienen discapacidades resultantes de los retrasos o impedimentos en la independencia funcional.⁴⁵

Aplicaciones específicas del PEDI incluyen la determinación de la extensión de retraso funcional en niños, seguimiento de los avances en los programas de rehabilitación y de intervención, y la medición de los resultados en los programas terapéuticos y educativos. Aunque el instrumento también se puede administrar como parte de una evaluación inicial de desarrollo o de diagnóstico, se recomienda precaución ya que los estudios de validación extensas del uso del PEDI para este propósito no se han completado.⁴⁶

5. Objetivos.

5.1 Objetivo general.

Determinar el impacto en el estado funcional de los pacientes con osteogénesis imperfecta llevados a tratamiento quirúrgico con clavos telescopados tipo Fassier Duval.

5.2 Objetivos específicos.

- 5.2.1 Caracterizar el grupo de pacientes con diagnóstico de osteogénesis imperfecta llevados a tratamiento quirúrgico con clavos telescopados tipo Fassier Duval.
- 5.2.2 Identificar si existen cambios en el estado funcional con respecto al pre quirúrgico aplicando actividades y valoraciones funcionales.
- 5.2.3 Estimar según las escalas funcionales, calidad de vida pre y posoperatoria.
- 5.2.4 Realizar un análisis paramétrico basado en la información obtenida de las diferentes escalas aplicadas a cada uno de los pacientes que se tomaron para el estudio.

6. Metodología

6.1 Tipo de estudio.

Estudio descriptivo de serie de casos en el que se seleccionaron 8 pacientes con diagnóstico de osteogénesis imperfecta, llevados a tratamiento quirúrgico con clavos telescopados tipo Fassier Duval desde el 2009 al 2013, los cuales tienen seguimiento menor de 1 año del post operatorio.

6.2 Marco muestral.

6.2.1 *Población:* Pacientes con diagnóstico de osteogénesis imperfecta.

6.2.2. *Muestra:* Pacientes llevados a tratamiento quirúrgico clavos telescopados tipo Fassier Duval en los años 2009-2013.

6.2.3 *Tamaño de muestra:* Se seleccionaron 8 pacientes llevados a tratamiento quirúrgico con clavos telescopados tipo Fassier Duval desde el 2009 al 2013.

6.3 Criterios de inclusión y exclusión.

6.3.1. Criterios de inclusión

Se incluirán en el estudio:

- Pacientes pediátricos.
- Llevados a tratamiento quirúrgico con clavo telescopado tipo Fassier - Duval realizado en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt.
- Seguimiento posoperatorio menor a un año en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt.

6.3.2 Criterios de exclusión.

Se excluirán del estudio:

- Pacientes con deformidades angulares en extremidades inferiores derivados de otras patologías que no sean osteogénesis imperfecta.

6.4 Operacionalización de las variables de estudio.

Tabla 1. Operacionalización de las variables de estudio.

Definición conceptual de la variable	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición
Edad	Edad a partir del día de nacimiento hasta los 18 años, población pediátrica.	Cuantitativa – discreta	Razón por años. Intervalo: 0: 0 a 30 días. 1: 1 mes a 24 meses. 2: 1 año a 18 años.
Género	Diferenciación social	Cualitativa - dicotómica	Nominal. 1: femenino. 2. Masculino.
Estrato socioeconómico	Nivel de calidad de vida	Cualitativa-politómica.	Ordinal. 0: estrato 1. 1: estrato 2. 2: estrato 3. 4: estrato 4
Antecedentes familiares.	Antecedentes de patología encontrados en familiares en primer grado de consanguinidad	Cualitativa - dicotómica	Nominal. 0: Si 1: No.
Número de intervenciones	Cantidad de procedimientos	Cuantitativa – discreta	Razón – número entero. No de procedimientos

quirúrgicas realizadas.	quirúrgicos realizados en un lapso de tiempo		quirúrgicos:_____
Fracturas diagnósticas.	Número de fracturas diagnósticas durante el 2009 al 2013, secundarias a su proceso patológico.	Cuantitativa – discreta	Razón – Número de fracturas.
Escala para medición del estado funcional prequirúrgico.			
Grado de funcionalidad en las actividades de la vida cotidiana. PODCI	Instrumento de recolección de datos pediátricos para medir funcionalidad en actividades de la vida cotidiana	Cuantitativa – continua	Proporción - Porcentaje 0 a 100
Escala para medición del estado funcional en el post quirúrgico.			
Escala de medida de la función motora. GMFM88	Medida de la función Motora Gruesa (Gross Motor Function Measure)	Cuantitativa-continua	Proporción - Porcentaje. 0 a 100
Escala de Fuerza	Escala de Medición de fuerza de Daniels	Cualitativa-politómica	Ordinal 0 a 5
Clasificación de la motricidad postural GMFCS	Sistema de Clasificación de la Motricidad Postural	Cualitativa – politómica	Ordinal 1 a 5
Test de levanta y anda, Up_Go test.	test levántate y anda	Cuantitativa – discreta	Razón , número absoluto 0 a 60
Grado de funcionalidad en las actividades de la vida cotidiana. PODCI	Instrumento de recolección de datos pediátricos para medir funcionalidad en actividades de la vida	Cuantitativa – continua	Proporción - Porcentaje 0 a 100

	cotidiana		
Escala de movilidad funcional FMS	Escala de la movilidad funcional	Cualitativa – politomica	Ordinal. 1 a 5
Actividad motora funcional Items	Actividades Motoras Funcionales especificas medidas en un rango determinado	Cualitativa – politómica.	Ordinal. 0 a 3
Porcentaje de Equilibrio	Porcentaje determinado al realizar una serie de actividades asignadas	Cuantitativa – continua	Proporción - Porcentaje 0 a 100

6.5 Plan de procesamiento y recopilación de datos.

Para identificar los pacientes se consultó la base de datos del Instituto Roosevelt, se contactaron los pacientes y sus acudientes para consultar si querían voluntariamente participar en el estudio, una vez aceptada su participación y aprobado el protocolo por el comité de ética y previo diligenciamiento del consentimiento informado se procedió a consultar los registros clínicos para obtener la información de interés, además se programó una consulta con cada paciente con una duración de una hora, para poder realizar el seguimiento y la aplicación de las escalas funcionales.

La escala PODCI la puntuación pre quirúrgica se tomó de los registros médicos, se obtuvo registro de todas las escalas evaluadas y se construyó una base de datos en Excel versión 2010, con base en esta base de datos se creó una base de datos en el paquete estadístico SPSS versión 15 IBM.

6.6 Análisis estadístico.

Las variables cualitativas se presentan con porcentajes y las variables cuantitativas, se presentaron con la media y desviación estándar.

Se realizó una descripción de las variables de interés con tablas y gráficas de distribución de frecuencias.

Para identificar si existen cambios en la puntuación de la escala PODCI pre quirúrgica y post quirúrgica y determinar si estos cambios se relacionan con la intervención quirúrgica realizada, analizaron las puntuaciones tanto pre y post quirúrgica, se construyeron gráficas de cajas y bigotes, se calcularon los cuartiles se ubicación de los datos en 25, 50 y 75% de los datos, además se realizó el análisis de rangos de wilcoxon, se tomaron como valores significativos el valor de la prueba con una significancia menor de $p:0,05$.

6.7 Técnicas y escalas utilizadas para valoración del estado funcional pre y post quirúrgico.

Las escalas para valoración del estado funcional sólo la PODCI fue aplicada en el prequirúrgico y post quirúrgico de la última intervención quirúrgica; las demás escalas fueron valoradas en el post quirúrgico.

Previo diligenciamiento del consentimiento informado tanto para uso de información de la historia clínica como para toma de registros fotográficos, cada paciente fue citado a consulta en donde se realizó la valoración de las escalas en el prequirúrgico y en el post quirúrgico.

Se tomaron los siguientes valores para calificar las escalas.

6.7.1 Escala PODCI

El PODCI tiene 4 dominios- Deportes funcionales y el funcionamiento físico, Traspasos y movilidad básica, extremidad superior y la función física, dolor y comodidad, así como 3 dominios para la felicidad, la satisfacción con síntomas y expectativas de tratamiento. Se utilizan generalmente cuestionarios escritos. Se consideran normales los valores cercanos a 100%.

6.7.2 Valoración de la escala Up _ go test

Es una forma muy práctica y sencilla de hacer una primera aproximación a la movilidad, equilibrio y riesgo de caídas. Se coloca al paciente sentado en una silla o sillón con apoyabrazos. Se le pide que se ponga de pie y camine recto unos tres metros, gire sin apoyarse, y vuelva hacia la silla, y se siente de nuevo. Puede utilizar el bastón o cualquier otra ayuda que utilice habitualmente, valora en segundos el tiempo en el que el paciente se demora en levantarse e incorporarse caminado una distancia determinada de 3 metros y regresar a la silla se considera un tiempo adecuado menor a 12 segundos, entre menor tiempo mayor funcionalidad.

Puntuación:

Menos de 10 segundos es normal

Entre 10 y 20 segundos indica fragilidad

Entre 20 y 30 segundos sugiere riesgo de caídas

Más tiempo indica alto riesgo.

6.7.3 Escala funcional GMFCS

El Sistema de Clasificación de la Función Motora Gruesa (GMFCS) se basa en movimientos iniciados, con énfasis en la sedestación, los desplazamientos y movilidad.

NIVEL I - Pasos sin limitaciones

NIVEL II - Camina con Limitaciones

NIVEL III - Pasos usando un dispositivo de movilidad en la Mano

NIVEL IV - Auto-movilidad con limitaciones; Puede utilizar Movilidad accionada

NIVEL V - Transportado en una silla de ruedas manual

6.7.4 Escala GMFM

El GMFM es un instrumento de observación estandarizado diseñado y validado para medir los cambios en la función motora gruesa con el tiempo en niños con parálisis cerebral.

PUNTUACIÓN CLAVE

0 = no inicia

1 = iniciados

2 = se completa parcialmente

3 = completa la 9 (o dejar en blanco) = no se ha probado (NT) [utilizado para la GMAE-2 de puntuación *]

6.7.5 Escala Gillete.

El Cuestionario de Evaluación Funcional Gillette (FAQ) es una medida de auto o proxy-informe que incluye una clasificación de diez niveles de la función ambulatoria (FAQ Escala marcha), y 22 actividades locomotoras funcionales en una escala de puntuación de dificultad Likert de cinco niveles (FAQ 22- elemento conjunto de habilidades), la calificación depende del ítem en donde se ubique finalmente.

Figura 4. Escala de Gillete (35).

Escala de Gillette	
<i>Elija una respuesta que mejor describa la habilidad típica para caminar de su hijo.(con el uso de cualquier elemento externo para el desplazamiento)</i>	
1	No puede dar un paso.
2	Puede dar algunos pasos por si solo o con la ayuda de otra persona. No apoya todo su peso en los pies; no camina de rutina.
3	Camina como ejercicio en la terapia y recorridos menores que las distancias de la casa. Por lo general requiere ayuda de otra persona.
4	Camina las distancias de la casa, pero realiza un desplazamiento lento. No utiliza la marcha en casa como la principal forma de desplazamiento. (principalmente camina en terapia)
5	Camina mas de 4.5-15 metros (15-50 pies) pero únicamente dentro de la casa o el colegio (camina las distancias de la casa)
6	Camina mas de 4.5-15 metros (15-50 pies) fuera de la casa, pero frecuentemente utiliza una silla de ruedas o un caminador para los recorridos en la comunidad o en áreas congestionadas.
7	Camina fuera de la casa los recorridos en la comunidad, pero solo en superficies regulares (no puede subir andenes, terrenos irregulares o escaleras sin la ayuda de otra persona)
8	Camina fuera de la casa los recorridos en la comunidad, además de caminar en terrenos regulares puede subir andenes y caminar por terrenos irregulares, pero con frecuencia necesita mínima ayuda o supervisión por su seguridad.
9	Camina fuera de la casa los recorridos en la comunidad, fácilmente camina en terrenos regulares, andenes, terrenos irregulares, pero tiene dificultad o requiere mínima ayuda para correr o subir escaleras
10	Camina, corre y sube en terrenos regulares e irregulares sin dificultad o sin ayuda.

6.7.6 Escala FMS

FMS evalúa el desempeño en siete patrones de movimiento fundamentales, utilizando una escala de 4 puntos. Estudios previos han reportado un mayor riesgo de lesiones o caída con una puntuación compuesta de 14/21 o menos.

1. Usa silla de ruedas, o coche, puede pararse y hacer transferencias, puede dar pasos soportado por otra persona o usando un aparato para caminar
2. Usa caminador u otra ayuda, sin ayuda de otra persona.
3. Usa 2 muletas: sin ayuda de otra persona.
4. Usa 1 muleta ó 2 bastones: sin ayuda de otra persona.
5. Independiente en superficies planas: No necesita ayudas ortésicas o ayuda de otra persona.
6. Independiente en todas las superficies. No necesita ayudas ortésicas o ayuda de otra persona cuando camina, corre, escala, sube y baja escaleras.

Distancia	Puntaje 1- 6
Camina 5 metros (por ejemplo en el cuarto)	
Camina 50 metros (por ejemplo en el patio del colegio)	
Camina 500 metros (por ejemplo en un centro comercial, en la calle)	

6.8 Control de sesgos y error

En el control de los sesgos de selección y de información se explicara de forma detallada como se obtuvo el grupo estudio. De la base de datos de historias clínicas, base de datos sistematizada, del Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt, se obtuvieron todos los pacientes con diagnósticos de osteogenesis imperfecta y raquitismo, diagnósticos confirmados clínica y genéticamente, garantizándose que toda la población de la institución se encuentra sistematizada previa al rango de tiempo estimado para la captación del estudio; se analizó cada una de las historias clínicas y se descartaron los pacientes que no cumplían con los criterios de inclusión, dentro de los cuales estaban la edad, tratamiento quirúrgico con clavo telescopado tipo Fassier Duval, seguimiento clínico regular

menor a un año, seguimiento y valoración funcional preoperatoria y finalmente se realizó una valoración de los individuos seleccionados junto con entrevista del cuidador permanente, quien ha estado a cargo del paciente, con un amplio conocimiento de la historia clínica del mismo al igual que su evolución dentro de su desarrollo; en la valoración realizada se confirmó con el paciente y cuidador los datos plasmados en la historia clínica, datos organizados en un formato de forma previa para obtener una información completa, detallada y secuencial, se realizó un examen físico completo el cual se documentó en historia clínica y con estudio fotográfico del estado actual, valoraciones que se realizaron por el mismo personal de salud para no entrar en errores de información.

Posterior a esta valoración se confirmó la realización de las escalas funcionales previas a procedimiento practicadas por personal especializado en la aplicación de este tipo de estudios en conjunto con el grupo de fisioterapia y fisiatría; quienes se encuentran a cargo de este tipo de valoraciones en el instituto, se garantizó que cada una de las escalas funcionales se aplicaran, en tiempo presente, por el mismo personal de salud y así evitar variabilidad en la aplicación de los estudios indicados para el proyecto, documentos que fueron debidamente diligenciados, con realización en un tiempo asignado por el instituto a cada uno de los especialistas sin interferir con la valoración de otros pacientes ni con asignación de agenda para tener una oportunidad adecuada sin apresurar cada una de las valoraciones, citándose en pequeños grupos a la población estudio.

Dentro de las escalas funcionales es de tener en cuenta que existen ítems que requieren de una apreciación subjetiva, por lo tanto para evitar una incorrecta apreciación se confirmó que el cuidador que asistiera con el paciente fuera la persona que ha estado a cargo durante su tiempo de vida y es quien nos puede determinar si ha presentado mejoría o deterioro con cada una de las conductas terapéuticas realizadas, no teniendo ningún tipo de beneficio económico o interés con los evaluadores, ni con la institución de salud en la que se decidió realizar el estudio.

7. Aspectos éticos

DECLARACIÓN DE ACUERDO DE LOS INVESTIGADORES DE CUMPLIR CON LOS PRINCIPIOS ÉTICOS UNIVERSALMENTE ACEPTADOS

Por medio del presente documento, los abajo firmantes como investigadores del estudio:

“IMPACTO FUNCIONAL CON EL USO DE CLAVO TELESCOPICO TIPO FASSIER DUVAL EN PACIENTES CON OSTEÓGENESIS IMPERFECTA ”.

Aceptan cumplir con los principios éticos y morales que deben regir toda investigación que involucra sujetos humanos.

Nos aseguramos que el estudio reúne las siguientes características:

- a. Se ajusta a los principios de la declaración de Helsinki (Seúl).
- b. Se ajusta a los principios básicos del informe Belmont.
- c. Se ajusta a las normas y criterios éticos establecidos en los códigos nacionales de ética y/o leyes vigentes.
- d. Describe de forma satisfactoria la forma como se protegerán los derechos y bienestar de los sujetos involucrados en la investigación.
- e. Describe de forma apropiada los criterios de inclusión/exclusión de determinados sujetos humanos.
- f. Dado que es un estudio de no intervención, determinado por la legislación vigente como de riesgo mínimo.

Dr. Wilson ballesteros

Residente ortopedia y traumatología

Según la Resolución 8430 de 1993 expedida por el Ministerio de Salud de Colombia, se clasifica como Investigación con riesgo mínimo: estudios prospectivos que emplean el registro de datos a través de procedimientos comunes consistentes en exámenes físicos o psicológicos de diagnóstico o tratamientos rutinarios, entre los que se consideran pesar al sujeto, electrocardiogramas, pruebas de agudeza auditiva, termografías, colección de excretas y secreciones externas, obtención de placenta durante el parto, recolección de líquido amniótico al romperse las membranas, obtención de saliva, dientes deciduales y dientes permanentes extraídos por indicación terapéutica, placa dental y cálculos removidos por procedimientos profilácticos no invasores, corte de pelo y uñas sin causar desfiguración, extracción de sangre por punción venosa en adultos en buen estado de salud, con frecuencia máxima de dos veces a la semana y volumen máximo de 450 ml en dos meses excepto durante el embarazo, ejercicio moderado en voluntarios sanos, pruebas psicológicas a grupos o individuos en los que no se manipulará la conducta del sujeto, investigación con medicamentos de uso común, amplio margen terapéutico y registrados en este Ministerio o su autoridad delegada, empleando las indicaciones, dosis y vías de administración establecidas y que no sean los medicamentos que se definen en el artículo 55 de esta resolución.

Se diligenciará un consentimiento informado en el cual se exponen los alcances del proyecto y se garantizará confidencialidad de la identidad. Se firmará de igual manera consentimiento informado para la autorización de toma de imágenes corporales y de pruebas diagnósticas para ser almacenadas, tanto para la investigación actual como para la base de datos de osteogénesis imperfecta.

El proyecto será presentado al comité de Práctica Clínica y Ética de Investigación del IOIR para su revisión y aprobación.

8. Cronograma

Tabla 2. Actividades del cronograma de realización del estudio.

		Mes 1	Mes 2	Mes 3	Mes 4	Mes 5	Mes 6	Mes 7	Mes 8	Mes 9	Mes 10	Mes 11	Mes 12		
FASE 1. CONCEPCIÓN	Concepción de la idea preliminar, Planteamiento del Problema de Investigación	X	X	X	X										PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN
	Planteamiento de la pregunta de investigación y los Objetivos	X	X	X	X										
	Revisión de la Literatura y construcción del Marco Teórico	X	X	X	X										
FASE 2. PLANIFICACIÓN	Definición de la Hipotesis y las variables	X	X	X	X										
	Selección Metodología de Investigación	X	X	X	X										
	Definición de las Intervenciones y la Medición (Selección o Elaboración de Instrumentos de Medición)	X	X	X	X										
	Presentación del Proyecto ante el Comité de Prácticas Clínicas y Ética en Investigación			X	X										
FASE 3. IMPLEMENTACIÓN	Recolección y Sistematización de datos			X	X	X									EJECUCIÓN DEL PROYECTO
FASE 4. ANÁLISIS	Análisis de datos					X	X	X	X						ANÁLISIS ESTADÍSTICO- RESULTADOS
	Resultados y Conclusiones					X	X	X	X						
FASE 5. DIVULGACIÓN	Elaboración de producto de divulgación (paper, poster, presentación)							X	X						DIVULGACIÓN DE RESULTADOS

9. Presupuesto

8.1 Recursos humanos.

Tabla 3. Recursos utilizados durante el estudio.

Recursos humanos	Categoría	Sal. Bas.	Sal. Hora	Tiempo	Total
Investigador	Profesional subespecialista.	8.000.000	20.161	200	4.032.200
Asesor temático	Profesional supraespecialista.	15.000.000	12.544	15	376.320
Asesor metodológico	Profesional supraespecialista	15.000.000	12.544	15	376.320
Epidemiólogo	Profesional especialista	4.500.000	6.048	200	1.209.600
Subtotal					6.446975

8.2 Equipos.

Tabla 4. Equipos utilizados en el estudio.

Equipos	Precio	Cantidad
Computador portatil.	1.400.000	2
Impresora láser.	250.000	1
Memoria USB 2GB.	25.000	2
Conexión a internet WIFI	45.000	1
Subtotal	3.120.000	

8.3 Materiales de oficina

Tabla 5. Materiales de oficina utilizados.

Materiales de oficina	Presentación	Precio	Cantidad	Total
Resmas de papel para impresora láser.	Paq	9.000	3	18.000
Bolígrafos	Und	500	10	5.000
Resaltadores	Und	800	2	1.600
Corrector	Frasco	2.500	1	2.500
Clips	Caja	2.500	1	2.500
Tóner de tinta negra	Und	25.000	2	50.000
Fotocopias	Hoja	50	50	2.500
Impresiones	Hoja	200	50	10.000
Subtotal				83.100

Recursos humanos	7.293.695
Equipos	3.120.000
Materiales de oficina	83.100
Total	10.496.795

10. Resultados.

El presente estudio tiene como objetivo describir y caracterizar un grupo de 8 pacientes con diagnóstico de osteogénesis imperfecta llevados a tratamiento quirúrgico con *clavo telescopado Fassier Duval (CTFD)*, además identificar si existen diferencias en la valoración del estado funcional posterior al tratamiento.

A continuación se describen los principales hallazgos del análisis.

La edad promedio de los pacientes incluidos en el análisis fue de 11 ± 4 años, con una edad mínima de 4 años y máxima de 16 años, es importante tener en cuenta que son pacientes que por su edad tienen cierto tipo de independencia y desarrollo motriz y cognitivo; asisten a la escuela y para ellos el mejoramiento de su estado funcional tiene un impacto en su calidad de vida lo que les permite hacer las cosas que un niño de su edad hace normalmente aunque con ciertas limitaciones inherentes a su estado patológico.

Tabla 6. Edad del grupo de estudio.

	Pctes OI n=8	
	Prom	DE
Edad en años	11,2	4
Edad mínima	4	
Edad máxima	16	

En este grupo de estudio el diagnóstico de osteogénesis imperfecta fue más frecuente en el género masculino 5 casos 62%, de los 8 casos 2 tuvieron antecedentes familiares de osteogénesis imperfecta. La mayoría de los casos correspondieron a la clasificación tipo I que consiste en presentar una fragilidad ósea leve con manifestaciones extraesqueléticas que incluyen escleróticas azuladas, laxitud ligamentaria y dentinogénesis imperfecta, manifestaciones que se presentan en un 25% de los pacientes y hubo un caso con tipo 3, siendo esta la forma más grave compatible con la vida, caracterizada por la presencia de un percentil pondoestatural bajo, con trastorno esquelético asociado con deformidades progresivas, configuración facial de tipo triangular por macrocefalia y características de huesos de la cara pequeños, en el 80% presentan escleróticas azules que tienden a blanquear durante el paso de los años, en este contexto se esperaría que se produjeran más complicaciones en este grupo de pacientes

que en los de clasificación tipo I, aunque si en este grupo se produjeran manifestaciones los pacientes pertenecerían al 25% de la población de pacientes con manifestaciones.

Además hubo 5 pacientes con terapia farmacológica complementaria para su condición patológica. Es importante resaltar que 5, 62% pacientes no requieren de ortesis y 6, 75% tienen una deambulacion sin soporte.

Tabla 7. Variables clínicas de estudio.

	Pctes OGI n=8	
	Frec	%
Género		
Masculino	5	62
Femenino	3	37
Antecedentes familiares		
	2	25
Clasificación OGI		
OGI tipo I	7	87
OGI tipo III	1	12
Terapia farmacológica complementaria		
No	3	38
Si	5	62
Uso de ortesis		
Muletas	1	12,5
Uso de plantilla	1	12,5
OTP	1	12,5
No usa	5	63
Movilidad		
Equipo de apoyo	1	12,5
Gateo	1	12,5
Deambulacion sin soporte	6	75

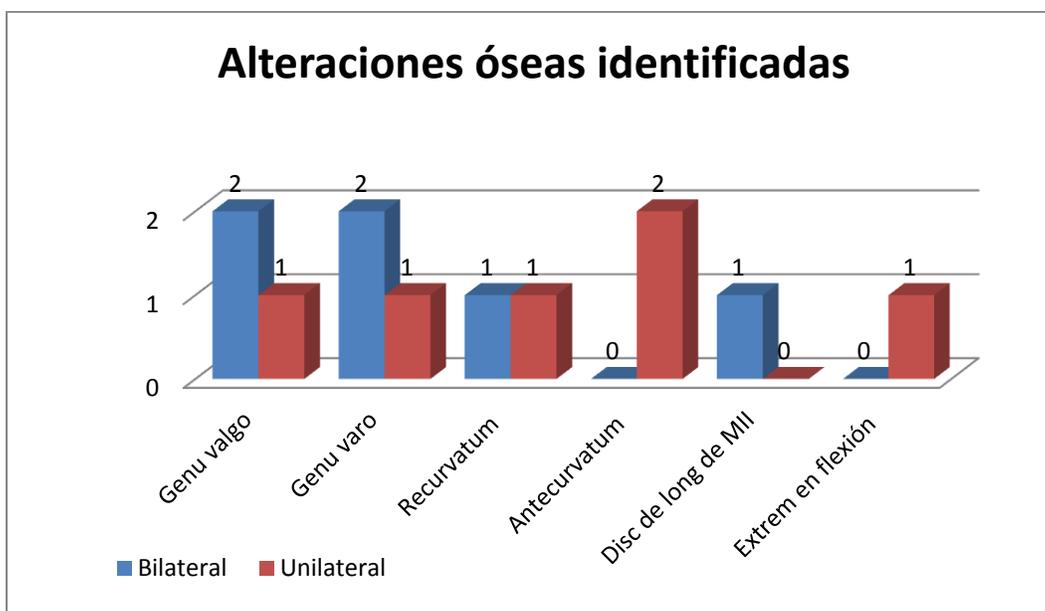
10.1 Tipo de alteraciones óseas encontradas

Se pudo identificar que las principales alteraciones óseas encontradas fueron el Genu valgo y genu varo bilaterales, hubo 2 casos de antecurvaturun bilateral y un caso de recurvaturun unilateral y bilateral, un caso de discordancia de longitud de miembros inferiores y un caso de extremidad en flexión.

Tabla 8. Alteraciones óseas encontradas en el grupo de estudio.

	Bilateral	Unilateral
Genu valgo	2	1
Genu varo	2	1
Recurvatum	1	1
Antecurvatum	0	2
Disc de long de MII	1	0
Extrem en flexión	0	1

Figura 5. Alteraciones óseas.



10.2 Frecuencia y localización anatómica de las fracturas diagnosticadas.

En cuanto a las fracturas diagnosticadas se encontró que en este grupo fueron en el antebrazo proximal, clavícula izquierda, reja costal izquierda, fémur bilateral y tibia bilateral, llama la atención el antecedente de un paciente al que se diagnosticaron 18 fracturas bilaterales de fémur.

Es importante tener en cuenta que la edad promedio de los pacientes estudiados que fue de 11 años, aún no llegan a la pubertad, sólo hubo un caso con edad de cuatro años y las fracturas fueron diagnosticadas en todo el tiempo de seguimiento lo cual indica que ocurrieron a una edad menor, la mayoría de los pacientes tienen osteogénesis imperfecta tipo I, y la presencia de fracturas es menos

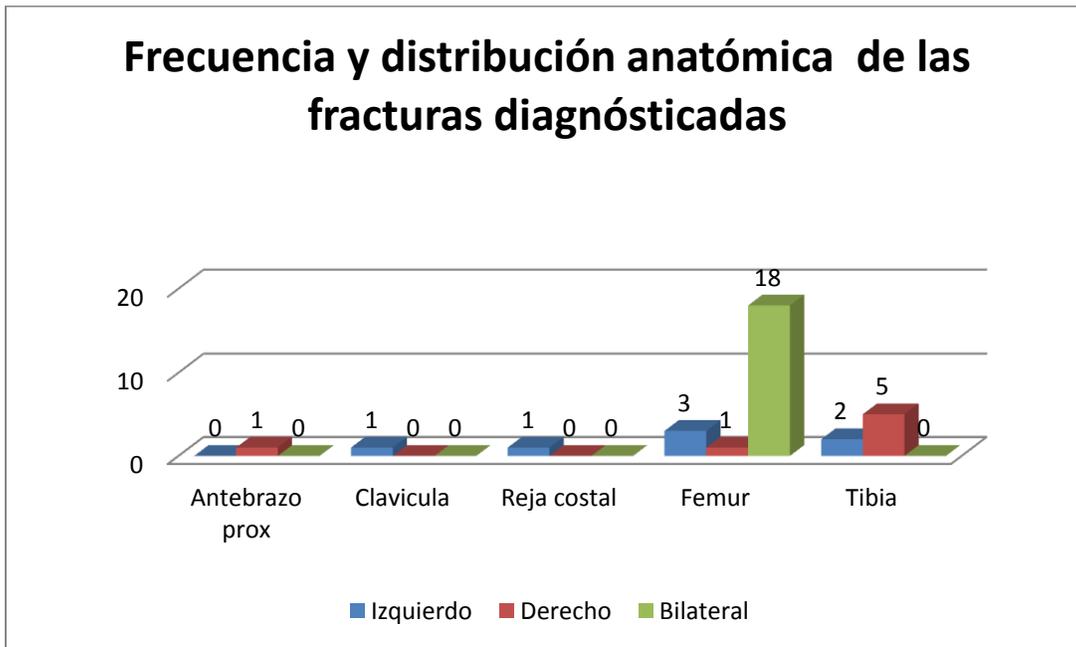
frecuentes en el nacimiento, generalmente se presentan hacia los 6 meses y dos años de edad, lo cual concuerda con el inicio de la marcha y sus primeros tropiezos, se observan en este tipo fracturas en promedio dos fracturas por año, frecuencia que disminuye progresivamente desde la pubertad por este motivo es que en esta población se tiene esta frecuencia de presentación de fracturas y aclarando que todos asisten a la escuela y hacen actividades que aunque no sean de impacto la fragilidad ósea presentada hace que en muchos casos la fracturas sean inevitables a pesar de los cuidados y precauciones.

Las características de las fracturas en la osteogénesis imperfecta Tipo III es que esto pacientes presentan alteraciones esqueléticas de importante severidad, observándose fracturas en el nacimiento antes y durante el parto, pueden observarse múltiples fracturas costales que comprometen su función respiratoria, debido a su fragilidad ósea las fracturas son inevitables a pesar de una manipulación cuidadosa y aunque la fragilidad ósea disminuye con el paso de los años aún sigue existiendo un riesgo alto en la edad adulta, se pueden observar deformidades angulares en huesos largos primordialmente como son tibia y fémur, deformidades que aumentan por aumento de presión sobre las extremidades, gravedad y tracción musculoesquelética limitando el autocuidado y la movilidad independiente.

Tabla 9. Localización anatómica de las fracturas.

	Izquierdo	Derecho	Bilateral
Antebrazo prox	0	1	0
Clavícula	1	0	0
Reja costal	1	0	1
Fémur	3	1	18
Tibia	2	5	0

Figura 6. Frecuencia y localización anatómica de las fracturas.



10.3 Número de procedimientos quirúrgicos realizados con CTFD

También se pudo identificar el número de procedimiento con CTFD en estos pacientes en un lapso de 6 años iniciando en el 2009 y finalizando en el 2013, en este registro hubo 5 pacientes que tuvieron entre 1 y 2 intervenciones quirúrgicas y 3 con más de 4 intervenciones quirúrgicas, es de resaltar que este número de procedimientos se da en pacientes con osteogénesis imperfecta tipo I, el paciente con osteogénesis imperfecta tipo III sólo recibe un tratamiento quirúrgico con CTFD.

Dentro de este tipo de hallazgos la edad es un factor importante ya que la mayoría de los pacientes incluidos en el estudio tienen osteogénesis imperfecta tipo I, y este el tipo de osteogénesis imperfecta en el que la frecuencia de presentación de las fracturas varía con la edad, al igual que la calidad ósea, y un factor relacionado también es el cambio de actividades de los pacientes, la suma de estos factores muy probablemente están asociados a la cantidad de procedimientos por año.

En esta gráfica teniendo en cuenta la tabla anterior, llama la atención como en 23 meses se le realizaron al caso 1, 8 procedimientos con CTFD, el caso 3, tuvo un lapso de 41 meses y el caso 8 con 6 procedimientos tuvo un lapso de 43 meses, los pacientes con 2 procedimiento quirúrgicos tuvieron

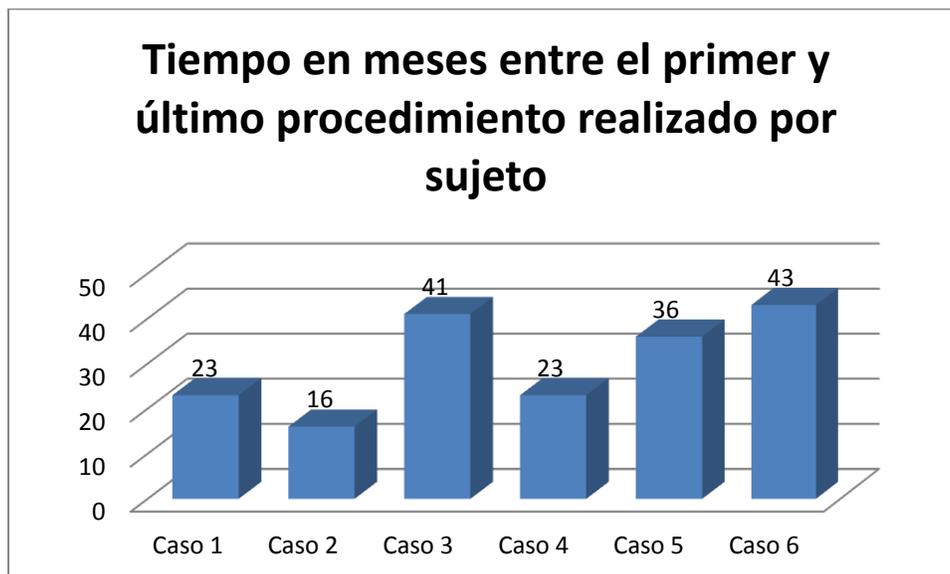
entre 23 y 36 meses entre el primer y el último procedimiento, y también se debe tener en cuenta que todos los pacientes analizados tienen osteogénesis imperfecta tipo I.

La incidencia de fracturas varía según la edad, variedad de osteogénesis imperfecta, la calidad ósea, trato inocuo del cuidador y riesgo de caídas. Según el tipo de fractura que se presente y el segmento óseo afectado el tratamiento varía desde tratamiento ortopédico no quirúrgico hasta tratamiento quirúrgico.

Tabla 10. Número de procedimientos realizados por paciente.

	No proc
Caso 1	8
Caso 2	2
Caso 3	4
Caso 4	2
Caso 5	1
Caso 6	1
Caso 7	2
Caso 8	6

Figura 7. Tiempo en meses entre el primer y último procedimiento quirúrgico.



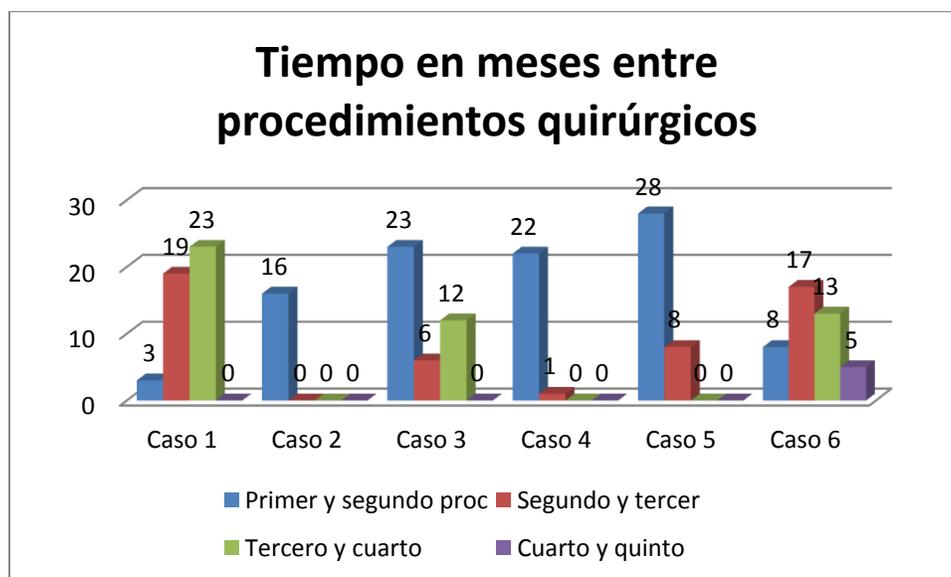
10.4 Tiempo en meses entre cada procedimiento quirúrgico por sujeto.

En cuanto al tiempo transcurrido entre un procedimiento quirúrgico y otro se observa la variabilidad de tiempos desde 3 meses hasta 28 meses entre el primer y segundo procedimiento, entre el segundo y tercer procedimiento, llama la atención que hubo un caso de sólo un mes de tiempo entre cada procedimiento y otro caso con un intervalo de 19 meses. En este grupo de estudio sólo hubo 3 pacientes que requirieron entre tres y cuatro procedimientos quirúrgicos y hubo una diferencia de tiempo en promedio de 16 meses, y hubo un paciente con 5 procedimientos.

Tabla 11. Tiempo en meses entre cada procedimiento quirúrgico realizado.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5	Caso 6
Primer y segundo	3	16	23	22	28	8
Segundo y tercer	19	0	6	1	8	17
Tercero y cuarto	23	0	12	0	0	13
Cuarto y quinto	0	0	0	0	0	5

Figura 8. Tiempo en meses entre cada procedimiento quirúrgico.



10.5 Valoración del estado funcional

10.5.1 Valoración de movilidad básica.

Es importante aclarar que esta valoración se realizó antes de la última intervención quirúrgica realizada con el CTFD, así que hay pacientes en los cuales el resultado de la valoración refleja el éxito de todas las intervenciones quirúrgicas previamente realizadas, existen sólo dos pacientes en los cuales el mejoramiento en el estado funcional se puede atribuir a un único procedimiento con dicha técnica quirúrgica.

En cuanto a la escala de valoración se pudo encontrar que en el prequirúrgico hubo 4 casos con valoraciones inferiores al 70%, aunque hay que tener en cuenta que un caso corresponde a una paciente con 4 años de edad.

Y en el post quirúrgico sólo se ve un caso con valoración inferior al 70% que corresponde a la paciente con 4 años de edad, y se puede observar cómo mejoraron los valores de las puntuaciones siendo cada vez más cercanos al 100%.

La estructura del cuerpo y la función, junto con factores ambientales no afectan la comunicación entre cuidadores, pacientes y personal de salud que se valora con este tipo de escalas, que tienen un gran valor predictivo dentro del tipo de patologías óseas que afectan el estado funcional del paciente.⁵²

Este tipo de análisis como se muestra en el presente estudio proporciona ideas y ayudan a mejorar la interpretación de la dificultad que se presenta en las funciones motoras de los pacientes con diferentes discapacidades, permitiendo enfocando de mejor forma el tipo de conducta terapéutica a realizar.

El análisis practicado a cada uno de los pacientes es un conjunto de habilidades jerárquicas adecuadas a una serie de escalas optimas que ayudan a medir la capacidad motriz en los pacientes y no solo es importante la apreciación subjetiva dada por el cuidador sino la valoración funcional complementaria que se proporciona, permitiéndonos objetivamente documentar el estado funcional actual del paciente.⁵²⁻⁵⁸

Es de resaltar que este tipo de escalas son válidas, precisas y fiables con una buena capacidad de reproducción dentro de las diferentes instituciones de salud.⁵²⁻⁵⁸

Tabla 12. Valoración de escala PODCI movilidad básica prequirúrgico y post quirúrgico.

PODCI_PRE transferencia y movilidad básica	PODCI_POP transferencia y movilidad básica
%	%
48*	77
51*	83
73	95
77	86
100	97
15*	15*
66*	100
77	92

En cuanto a los cuartiles de ubicación se puede concluir que en el prequirúrgico el 50% de los pacientes tuvieron calificaciones de la escala inferiores al 70% y por encima del 75% tuvieron valores mayores de 77%, en el post quirúrgico el 50% de los pacientes obtuvieron valores inferiores al 89% y el 75% superiores A 96% pudiéndose identificar un incremento en el valor de la puntuación. Esta diferencia se puede apreciar mejor en la gráfica de cajas y bigotes en donde se analizan los valores de la escala en el pre y post quirúrgico.

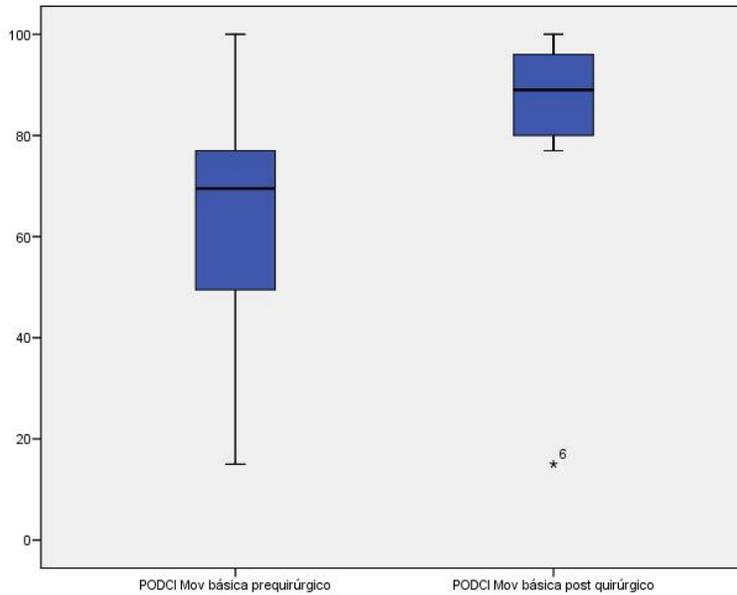
Tabla 13. Cuartiles de ubicación de los valores de la escala PODCI movilidad básica.

Cuartiles	Prequirúrgico	Post quirúrgico
25	49	78
50	69	89
75	77	96

Se observa cómo cambian los valores de la escala entre el prequirúrgico y el post quirúrgico, se observa un ascenso de los valores en el post quirúrgico indicando un cambio en el estado con respecto al prequirúrgico, cuando se comparan los valores de las escalas pre y post quirúrgica y el uso de la técnica quirúrgica de CTFD se observa un cambio en los valores estadísticamente significativos $p=0,028$

indicando que el aumento en la puntuación de la escala está relacionada con el uso de dicha técnica quirúrgica.

Figura 9. Grafica de cajas y bigotes de los valores de la escala pre y post quirúrgicos.



10.5.2 Valoración del funcionamiento físico y deportes.

En cuanto a la escala que evalúa el funcionamiento físico y deportes se observa que hubo 7 pacientes con puntuaciones inferiores al 70% indicando un compromiso funcional a este nivel, y en la valoración post quirúrgica sólo hubo 2 calificaciones inferiores al 70% una corresponde a un paciente con antecedente de 8 procedimientos quirúrgicos con CTFD y otro caso corresponde a una paciente con 4 años de edad con osteogénesis imperfecta tipo III.

Tabla 14. Valores de calificación escala PODCI funcionamiento físico y deportes pre y post quirúrgico.

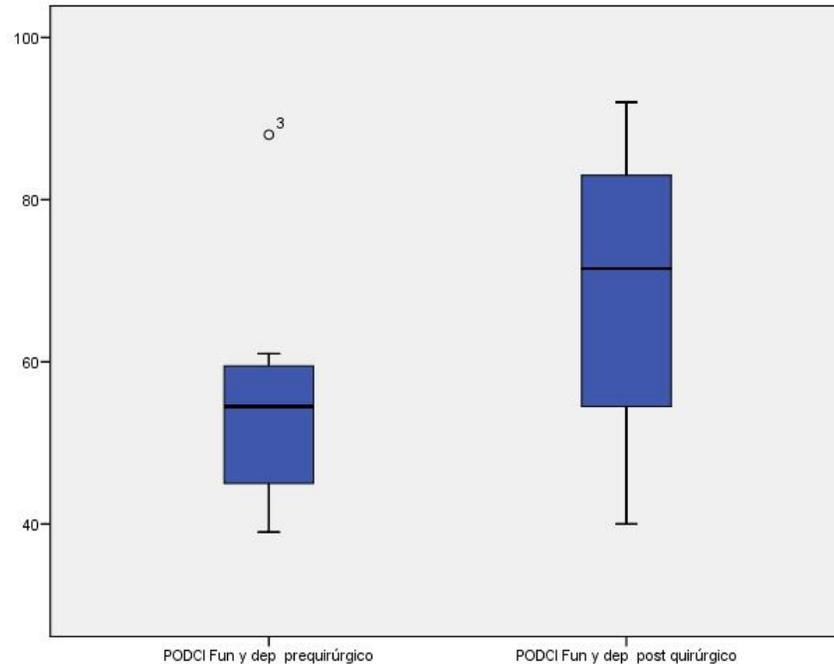
PODCI PRE funcionamiento físico y deportes %	PODCI POP funcionamiento físico y deportes %
39	46
53	73
88	92
58	78
61	63
40	40
50	88
56	70

En cuanto a los cuartiles de ubicación en el prequirúrgico el 50% de los pacientes tuvieron puntuaciones iguales o inferiores a 55%, y el 75% tuvieron puntuaciones iguales y superiores de 60%, en el post quirúrgico el 50% de los pacientes obtuvieron puntuaciones iguales o inferiores a 72% lo que permite observar un cambio en las puntuaciones ascendente, y el 75% obtuvo puntuaciones iguales o superiores a 85%. Estas diferencias pueden observarse mejor en la gráfica de cajas y bigotes.

Tabla 15. Cuartiles de ubicación de los valores de calificación PODCI funcionamiento físico y deportes.

Cuartiles	Prequirúrgico	Post quirúrgico
25	43	50
50	55	72
75	60	85

Figura 10. Valores de la escala PODCI funcionamiento físico y deportes pre y post quirúrgicos.



En esta escala se observa lo mismo que se mencionó en apartados anteriores se observa un cambio en los valores de calificación de la escala obtenidos en el post quirúrgico y se pudo demostrar que estos cambios están relacionado con el uso de la técnica quirúrgica CTFD con diferencias estadísticamente significativas $p= 0,018$.

Es importante tener en cuenta que los pacientes que tuvieron menores puntuaciones en la escalas se asocian con requerimiento de varios procedimientos quirúrgicos.

10.6 Otras escalas evaluadas en el post quirúrgico para determinar estado funcional.

El FMS determina riesgo de caída y estado funcional óptimo para deambular siendo una valoración funcional adecuada con menor riesgo de caídas valor por encima de 14. ⁴²⁻⁵¹

Up_Go Test valora en segundos el tiempo en el que el paciente se demora en levantarse e incorporarse caminado una distancia determinada de 3 metros y regresar a la silla se considera un tiempo adecuado menor a 12 segundos, entre menor tiempo mayor funcionalidad.

En cuanto a la escala de *Gillette* es una escala descriptiva en la que el puntaje depende del grado en el que se clasifico el paciente, entre mayor el puntaje más independencia del paciente para caminar.

El sistema para clasificar la función motora gruesa (*GMFCS*) clasifica de una forma descriptiva la alteración motora del niño con parálisis cerebral, de acuerdo a sus capacidades funcionales y a la necesidad de tecnología para la asistencia y movilidad en silla de ruedas. Normalmente, alcanzar la posición sedente de manera independiente (todo niño con marcha independiente ha logrado sentarse de manera independiente a los 2 años), el gateo, y la capacidad de levantarse del piso con ayuda de apoyos externos son los hitos motores que logrados antes de los tres años se relacionan con marcha independiente.

El GMFM son una serie de actividades realizadas que consiste en 88 Items, cada ítem se califica de 0 hasta 3 en donde 0=No lo hace, 1=Inicia, 2=Incompleto, 3=Completo; Los valores se suman y de ahí se saca el porcentaje, puntaje total que va de 0 hasta 100%.

Tabla 16. Puntaje de escalas de valoración funcional en el post quirúrgico.

FMS	Up_Go test	Gillette	GMFM88	GMFCS	Equilibrio %
7	25	7	62	3	62
15	9	9	87	1	92
15	7	10	94	1	92
15	7	10	92	1	83
15	6	9	97	1	96
2	0	1	31	4	0
15	7	9	98	1	92
14	12	9	92	2	92

El puntaje FMS fue adecuado demostrando un menor riesgo de caídas en 6 pacientes de los 8 incluidos en el estudio. La valoración de up to go, fue adecuada para 7 pacientes con tiempos inferiores a 12 segundos a excepción del primer caso que tardo 25 segundos; todo se explica por las condiciones especiales de este paciente, de igual forma la escala GMFM88 registró valores cercanos al 100% en la mayoría de los pacientes.

La escala de grillete identifica la independencia para caminar es adecuada para 6 pacientes demostrando un mejor estado funcional, y el porcentaje de equilibrio fue bueno para la mayoría de los pacientes siendo este cercano a 100%.

En la calificación de estas escalas hubo 2 casos que obtuvieron los menores puntajes, un caso el No 6 corresponde a un paciente con 4 años de edad el cual para su edad todavía no ha completado el desarrollo motor y el caso No1 corresponde a un paciente con antecedente de múltiples fracturas, múltiples procedimientos quirúrgicos y osteogénesis imperfecta tipo I en el cual tiene compromiso de su estado funcional incluso con la realización de procedimientos quirúrgicos.

Con la valoración del estado funcional por medio de escalas funcionales se puede demostrar de manera más objetiva el porcentaje de mejoría inmediata y lenta además la evolución del paciente estas escalas se convierten en herramientas que permiten orientar las intervenciones además mejorar el proceso de toma de decisiones.

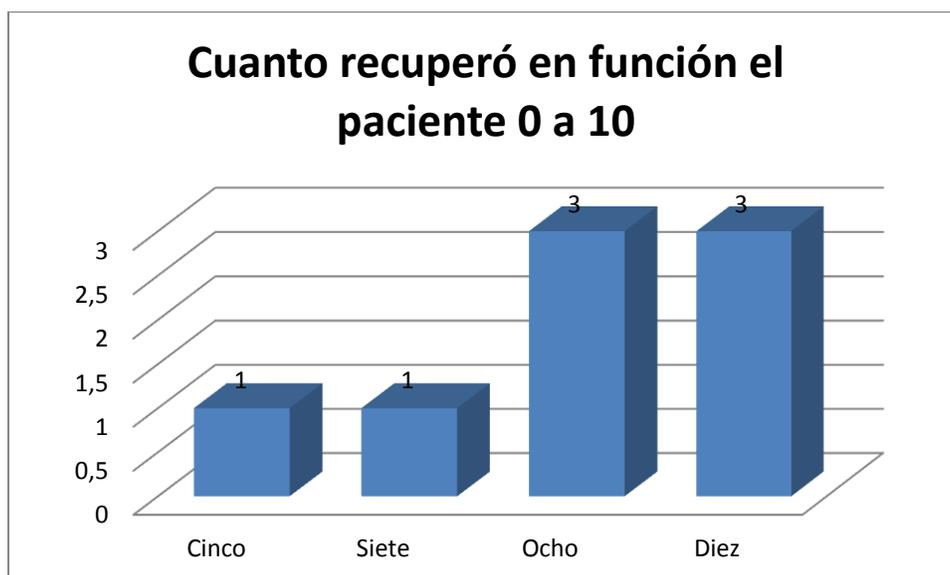
En este estudio no sólo se puede demostrar la mejoría en el estado funcional de los pacientes con diagnóstico de osteogénesis imperfecta también se tuvo en cuenta la opinión subjetiva de los cuidadores que a largo de todo el proceso han sido testigos de las mejorías de los pacientes porque son los que están todo el tiempo en contacto y con sus cuidados permiten que el estado funcional sea aún mejor.

Se les realizó 2 preguntas, una consistía en que calificaran el resultado de la última cirugía y la mayoría consideraron que los resultados fueron excelentes; en cuanto a la mejoría del paciente se les pregunto en una escala de 0 a 10 siendo 0 lo más bajo y 10 lo más alto, cuanto consideraban que mejoró el paciente, hubo un cuidador que respondió 5 un valor intermedio que corresponde al caso de múltiples intervenciones quirúrgicas en donde es más lento el progreso y es difícil determinarlo; los demás puntajes estuvieron de 7 a 10 considerándose un buen resultado en la mejoría.

Figura 11. Grado de satisfacción de los cuidadores.



Figura 12. Grado de satisfacción en cuanto a recuperación del paciente.



10.7 Registro fotográfico de los pacientes intervenidos

Todos estos resultados también se pueden observar en los registros fotográficos que se muestran a continuación en donde puede observarse la alineación de las extremidades inferiores, en donde la técnica quirúrgica trata de reproducir una alineación normal, en algunos casos posteriores a múltiples intervenciones quirúrgicas. Esto garantiza una mejor distribución de carga, mejor estado funcional y mayor independencia para desplazamientos en cortas y largas distancias todo dentro de su proceso de desarrollo músculo esquelético.

Figura 13. Imagen anterior de miembros inferiores. Imagen posterior de miembros inferiores. Caso de 8 procedimientos con CTFD y 23 meses de intervalo entre el primer y último procedimiento.



Figura 14. Imagen lateral izquierda y lateral derecha en miembros inferiores.



Figura 15. Imagen anterior y posterior del paciente corrigiendo discrepancia de longitud en miembros inferiores. Posterior a 2 procedimientos con CTFD y 16 meses de intervalo entre el primer y último procedimiento.



Figura 16. Imagen lateral izquierda y lateral derecha en miembros inferiores corrigiendo discrepancia en miembros inferiores.



Figura 17. Bloques utilizados para corrección de la discrepancia de la paciente de 1 cm y 4 mm.



Figura 18. Imagen anterior y posterior de miembros inferiores. Posterior a 4 procedimientos con CTFD y 41 meses de intervalo entre el primer y último procedimiento.



Figura 19. Imagen lateral izquierda y lateral derecha en miembros inferiores



Figura 20. Imagen anterior y posterior de miembros inferiores. Posterior a 2 procedimientos con CTFD con 23 meses de intervalo entre el primer y último procedimiento.



Figura 21. Imagen lateral izquierda y lateral derecha de miembros inferiores.



Figura 22. Imágenes anterior y posterior de miembros inferiores. Posterior a la realización de dos procedimientos con CTFD y 36 meses de intervalo entre el primer y último procedimiento



Figura 23. Imagen lateral izquierda y lateral derecha de miembros inferiores.



Figura 24. Imagen anterior y posterior de miembros inferiores. Posterior a la realización de 6 procedimientos con CTFD y un intervalo de 41 meses entre el primer y último procedimiento.



Figura 25. Imagen lateral izquierda y derecha de miembros inferiores.



11. Discusión.

El presente estudio permitió realizar una caracterización de los pacientes atendidos en el instituto de ortopedia infantil Roosevelt con diagnóstico de osteogénesis imperfecta OI esta experiencia permite conocer las principales características de la osteogénesis imperfecta en nuestro medio y con ello aportar conocimiento sobre el tratamiento quirúrgico y su impacto funcional en esta población de pacientes.

El grupo seleccionado para la realización de este estudio se caracterizó por tener edades entre 4 y 11 años de edad, la mayoría de este grupo de pacientes tienen osteogénesis imperfecta tipo I y como aún no llegan a la pubertad, todavía se observa un aumento en la incidencia de fracturas lo cual se relaciona con la evidencia reportada, además se espera que esta incidencia disminuya después de la pubertad.

Todos los pacientes incluidos asisten al colegio motivo por el cual aumenta el riesgo de fracturas por el cambio de actividades y la fragilidad ósea secundaria a la patología de base por tal motivo este grupo de pacientes requirió más procedimientos quirúrgicos. Aunque hubo casos en los que se realizaron entre 4 hasta 8 intervenciones con clavo telescópico Fassier Duval; la mayoría de los pacientes incluidos en el estudio no requieren de ortesis y su deambulaci3n es sin soporte lo que permite evidenciar el impacto funcional de estas intervenciones.

Sin embargo es de aclarar que un mayor número de procedimientos implica una menor calidad ósea, aumento de atrofia muscular, aumento del riesgo de fracturas, lo que se ve reflejado en un menor estado funcional y menor independencia del paciente frente a sus actividades mínimas diarias, con una mayor dependencia hacia su cuidador, con un peor pronóstico en la calidad de vida, estas condiciones muy probablemente se pueden considerar inherentes a la patología.

En cuanto a las alteraciones óseas encontradas y como es de esperar en el curso natural de la osteogénesis imperfecta hubo caso de genu varo y genu valgo tanto bilateral como unilateral; en cuanto a las fracturas diagnosticadas durante el tiempo de seguimiento que fue desde el 2009 hasta el 2013, se diagnosticaron un total de 33 fracturas, y hubo un caso que llamo la atenci3n por el antecedente de 18 fracturas bilaterales de fémur diagnosticadas en ese tiempo.

La incidencia de fracturas en este grupo de pacientes fue de 4 por año; además se pudo identificar que ocurren más frecuentemente en miembros inferiores fémur y tibia, este hallazgo concuerda con lo

descrito en la literatura en donde se encuentra que los miembros inferiores tienen mayor riesgo de presentar fracturas por ser una zona de mayor carga corporal, mayor tono muscular y mayor exposición a riesgo de trauma directo, siendo importante por la edad de los pacientes y por su mayor desgaste físico.

Otra variable que se estudio fue el tiempo transcurrido entre un procedimiento y otro, teniéndose un registro mínimo de un mes y un máximo de 28 meses; la importancia de estos antecedentes es que si un paciente es sometido en repetidas oportunidades a intervenciones quirúrgicas se aumenta el riesgo de morbimortalidad por múltiples factores como son: tipo de anestesia requerida, estado general del paciente durante el evento, soporte intraoperatorio, recuperación posquirúrgica.

La implicación clínica del corto tiempo entre un procedimiento y otro es que a menor tiempo entre procedimientos mayor es la quietud del paciente; Por lo tanto el tratamiento médico y quirúrgico debe estar enfocado a alargar los tiempos entre cada intervención y con esto garantizar un menor riesgo, menor tiempo de rehabilitación posquirúrgica y un mayor soporte esquelético complementario hasta donde sea posible para mejorar la calidad de vida en este tipo de pacientes. Aunque hay condiciones inherentes a la patología que por la fragilidad ósea hace imposible evitar la presencia de fracturas a pesar del esfuerzo médico.

El presente estudio permitió demostrar una mejoría funcional en pacientes con osteogénesis imperfecta dentro de la población estudio asociado a procedimiento quirúrgico con clavo telescopado de Fassier Duval siendo una técnica quirúrgica actual que garantiza un buen soporte estructural, con una consolidación ósea en una correcta alineación y/o una mejor corrección de la alineación en los pacientes que requirieron revisión quirúrgica por nuevas fracturas u otro tipo de complicaciones como consecuencia de su patología de base.

El instrumento de osteosíntesis también favorece elongación, asociada al crecimiento óseo propio del paciente, por el tipo de sistema que es; en consecuencia todo esto ayuda a disminuir la necesidad de intervenciones quirúrgicas más frecuentes que dependan del sistema de osteosíntesis seleccionado, favoreciendo mayor tiempo de rehabilitación posquirúrgica, por ende menor atrofia muscular por quietud o inmovilización permanente y finalmente permite un mejor soporte funcional, que en este tipo de pacientes es muy importante, porque de no ser así, se aumenta la mala condición mineral ósea, que ya está implícita en este tipo de pacientes.

Se debe considerar dentro del estudio como una limitación que el grupo de pacientes seleccionados fue de un número bajo, por sus características propias, ya que se debía garantizar tanto un seguimiento previo al procedimiento y un rango de tiempo de seguimiento regular que permitiera observar una mejoría asociada a las intervenciones quirúrgicas con el instrumento de osteosíntesis seleccionado, características que delimitó notablemente la población estudio.

También se debe considerar que el grado de Osteogénesis Imperfecta de mayor frecuencia analizada se clasificó como tipo I, que por sus características son los pacientes de mayor funcionalidad, por el periodo el que se presentan las lesiones óseas, en muchos casos asociadas al inicio de la marcha o de actividades independientes según el rango de edad, pero esto también es una limitación porque no nos permite de forma más amplia valorar los pacientes con mayor índice de complicaciones relacionados con una mayor severidad de su patología.

Otra de las limitaciones del estudio a tener en cuenta son el número de procedimientos quirúrgicos múltiples practicados a algunos pacientes, sin una valoración funcional previa a estos procedimientos que nos dé un punto de comparación con la escala previa a su última intervención y a la practicada actualmente.

Para llegar a un análisis del estado funcional del grupo de pacientes seleccionados se consideraron escalas funcionales motoras que han sido previamente utilizadas en múltiples estudios y se ha demostrado su utilidad como herramientas válidas, con un gran valor predictivo, confiables y de fácil reproducción; se decidió reunir un número amplio de escalas para obtener una mayor confianza en los resultados proporcionados, escalas como lo son, la GMFM 88, Escala funcional de Gillette, Up_Go Test, FMS y escala de valoración tipo PODCI.

Una característica a resaltar y se ha mencionado en apartados anteriores es que los pacientes seleccionados tienen cierto tipo de independencia por la edad relacionada con el desarrollo motor y cognitivo, lo cual permitió un mayor aporte subjetivo y objetivo dentro de las valoraciones, resultando esto en una mayor validez dentro de la valoración del impacto de la intervención con este tipo de técnica la cual se enfoca en la búsqueda de mejorar la calidad de vida de este grupo, condición que es de vital importancia por la etapa de desarrollo en la que se encuentran.

Dentro de las valoraciones funcionales realizadas en la escala PODCI para ser más específicos se encontró que en actividades físicas y deportes los evaluados presentaban puntuaciones inferiores al

70% en el pre quirúrgico con una mejoría significativa en el posoperatorio, a excepción dos pacientes que a pesar de observarse mejoría era menor al resto del grupo, que por rango de edad y múltiples intervenciones quirúrgicas era lo esperado.

La respuesta encontrada fue satisfactoria en los pacientes analizados con cercanía a un estado funcional normal; con un riesgo de caída bajo en 6 de los 8 pacientes, incorporación y deambulaci3n en una distancia medida que fue adecuada para 7 de los 8 pacientes y una valoraci3n funcional motora gruesa con valores cercanos al 100% en la mayoría de los pacientes, identificando un buen nivel de independencia funcional posterior a la intervenci3n realizada con clavo telescopado Fassier Duval.

Otro hallazgo de importancia en la valoraci3n funcional con la escala PODCI la cual fue valorada en el prequirúrgico y posquirúrgico fue demostrar que existieron cambios en los valores y que estos fueron estadísticamente significativos con $p=0,028$ indicando que el aumento en los valores de la escala en el posoperatorio est3n relacionados con el procedimiento quirúrgico al utilizado en este grupo de pacientes.

Dentro del análisis de los valores en el prequirúrgico el 50% de los pacientes tuvieron puntuaciones iguales o inferiores a 55% y el 75% de los pacientes tuvieron puntuaciones iguales o superiores a 60%, valores que se modificaron en el posoperatorio con resultados iguales o inferiores al 72%, y valores superiores o iguales al 75%, valores que no estuvieron por debajo del 55% y 60% previo de su estado funcional.

Dentro del cuestionario de interrogaci3n y de las actividades puestas en pr3ctica dentro de la valoraci3n de los 88 Items, se observaron cambios importantes en la independencia para realizar cierto tipo de actividades, mayor tiempo de ambulaci3n sin soportes externos o apoyo de su cuidador con una mayor confianza para practicar actividades deportivas aunque con ciertas limitaciones por miedo asociado al cuidador m3s no al paciente.

Todos los hallazgos mencionados anteriormente y los valores de puntuaci3n de las escalas demuestran un ascenso en las puntuaciones, lo que se traduce en un mejor estado funcional en todos los pacientes estudiados, sin importar los resultados, o el nivel implícito de la escala.

12. Conclusiones.

Las escalas funcionales valoradas y descritas en el presente estudio permiten realizar una valoración del estado funcional del paciente en el pre quirúrgica y en el posquirúrgica en los diferentes tipos de intervenciones, y con ello poder concluir cuál es el impacto funcional al tratar una población de pacientes tan especial como lo son los pacientes con diagnóstico de osteogénesis imperfecta, los cuales en la evolución natural de su patología se enfrentan a múltiples fracturas y múltiples procedimientos quirúrgicos.

El tratamiento quirúrgico con el clavo telescopado de Fassier Duval en nuestra experiencia demostró tener una mejoría en el estado funcional de los pacientes del presente estudio, por lo que se plantea la posibilidad de continuar realizando de forma más amplia el seguimiento funcional previo y posterior a su tratamiento quirúrgico, sugiriendo implementar el uso de clavo telescopado tipo Fassier Duval según este indicado con el fin de obtener un mejor resultado quirúrgico y funcional.

13. Recomendaciones.

Se recomienda realizar estudios tipo ensayos clínicos controlados o de cohorte con un mayor número de población en donde se logre realizar una valoración juiciosa de todas las escalas funcionales en el prequirúrgico y en el post quirúrgico para conocer cómo es el desempeño de las mismas en identificar una mejoría en el estado funcional del paciente.

Además se recomienda continuar el seguimiento de esta grupo de pacientes para conocer el cambio en la incidencia de fracturas y el resultado a largo plazo de la intervención quirúrgica con el clavo telescópico Fassier Duval.

Finalmente sería conveniente poder incluir en la práctica clínica rutinaria la valoración del estado funcional del paciente por medio de escalas funcionales que permitan conocer de manera objetiva el grado y porcentaje de mejoría funcional del paciente y hacer un seguimiento de la duración de la misma y con ello establecer cuál es la técnica quirúrgica más indicada.

14. Bibliografía.

1. Kocher, Mininder S. MD; Shapiro, Frederic MD. Osteogénesis Imperfecta. Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons. July/August 1998; Número: Volume 6(4): 225–236.
2. Tsipouras P. Osteogénesis imperfecta, en Beighton P (ed): Inherited Disorders McKusick Connective Tissue. San Luis: Mosby-Year Book, 1993; 5 ed.: 281-314.
3. Byers PH, Steiner RD: Osteogénesis imperfecta. Annu Rev Med. 1992; 43: 269-282.
4. Burnei, Gheorghe MD, PhD; Vlad, Costel MD; Georgescu, Ileana MD; Gavriliu, Traian Stefan MD; Dan, Daniela MD. Osteogénesis Imperfecta: Diagnosis and treatment. Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons. Copyright: © 2008 American Academy of Orthopaedic Surgeons. June 2008. Número: Volume 16(6): 356–366.
5. Benson DR, Newman DC: The spine and surgical treatment of osteogenesis imperfecta. Clin Orthop. 1981; 159: 147-153.
6. Álvaro Carvajal Montoya, Saylin Iturriaga Ros. Osteogénesis imperfecta (Revisión Bibliográfica). Revista médica de costa rica y centroamerica LXIV. 2007; 580: 161-165.
7. Shapiro F. Consequences of an osteogenesis imperfecta diagnosis for survival and ambulation. J Pediatr Orthop. 1985; 5:456-462.
8. Vallo A, Rodríguez-Leyva F, Rodríguez Soriano J. Osteogenesis imperfecta: Anthropometric, skeletal and mineral metabolic effects of longterm intravenous pamidronate therapy. Acta Paediatr. 2006; 95:332-339.
9. Kalra L, Hamlyn AN, Jones BJ. Blue sclerae: A common sign of iron deficiency?. Lancet. 1986; 2:1267-1269.
10. Kuurila K, Kaitila I, Johansson R, Grénman R. Hearing loss in Finnish adults with osteogenesis imperfecta: A nationwide survey. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2002; 111:939-946.
11. Glorieux FH, Rauch F, Plotkin H, et al. Type V osteogenesis imperfecta: A new form of brittle bone disease. J Bone Miner Res. 2000; 15:1650-1658.
12. . Luhmann SJ, Sheridan JJ, Capelli AM, Schoenecker PL. Management of lower-extremity deformities in osteogenesis imperfecta with extensible intramedullary rod technique: A 20- year experience. J Pediatr Orthop. 1998; 18:88-94.

13. Sillence DO, Senn A, Danks DM. La heterogeneidad genética en la osteogénesis imperfecta. *J Med Genet.* 1979; 16: 101-116.
14. Sillence D. Osteogénesis imperfecta: Un panorama creciente de variantes. *Clin Orthop.* 1981; 159: 11-25.
15. Looser E. Kenntnis der osteogenesis imperfecta congenita und tarda (sogenannte idiopathische osteopsathyrosis. *Mitt Grenzgebiet Med Cir.* 1906; 15:161.
16. Albright, J.A. Systemic treatment of osteogenesis imperfecta. *Clin Orthop.* 1981: 88 – 96.
17. Patlas, N.; Yaffe, p.; Pinto, T.; Breuer, E.; Ornoy, A. Transplacental effects of bisphosphonates on fetal skeletal ossification and mineralization in rats. *Teratology.* 1999; 60: 68-73.
18. Rose – Marie Chiasson; Craig Munns; Leonid Zeitlin: Enfoque interdisciplinario para el tratamiento de la Osteogénesis imperfecta en niños. *Hospital Shriners para niños. Montreal (Quebec, Canadá).* 2004: 97-113.
19. Finidori, G. Treatment of osteogénesis imperfect in children. *Ann N Y Acad Sci.* 1988; 543: 167-9.
20. Burnei G, Vlad C, Georgescu I, Gavrilu T, Dan D. Osteogenesis imperfecta: diagnosing and treatment. *J Am Acad Orthop Surg.* 2008; 16: 356-66.
21. Bailey, r. W.; Dubow, H. I. Evolution of the concept of an extensible nail accommodating to normal longitudinal bone growth: clinical considerations and implications. *Clin Orthop.* 1981; (159): 157-70.
22. Wilkinson, J.M.; Scott, B.W.; Clarke, A.M.; Bell, M.J. Surgical stabilization of the lower limb in osteogénesis imperfect using the Sheffield telescopic Intramedullary Rod System. *J Bone Joint Surg Br.* 1998; 80 (6): 999-1004.
23. Fassier, F.; Glorieux, F.H. Osteogenese imparfaite de l'enfant. En: *Conferences d'enseignement 1999, Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Expansion scientifique francaise.* Paris, 1999. 235-52
24. Fassier, F.; Glorieux, F.H. Osteogenesis imperfecta: Surgical Techniques in Orthopaedics and Traumatology. Paris: Elsevier (SAS), 2003; 55-050-D-30: 8
25. Fassier, F.; Amako, M.; Hamdy, R.; Monpetit, K.; Glorieux, F.H. Functional Analysis of upper Limb deformities in osteogénesis imperfect. En: *POSNA Annual Meeting. Florida, Amelia Island,* 2003; 24(6):689-94.

26. Fassier F, Duval P. New concept for telescoping rodding in osteogenesis imperfecta: preliminary results. Proceedings of the Annual Meeting of the Pediatric Orthopaedic Society of North America (POSNA). Cancún (México): 2001; 44:1.
27. Fassier F, Esposito P, Sponsellor P, et al. Multicenter radiological assessment of the Fassier-Duval femoral rodding. Proceedings of the Annual Meeting of the Pediatric Orthopaedic Society of North America (POSNA). San Diego (CA): 2006; 2-6.
28. Fassier F, Halloran JP, Allam N. Fassier-Duval tibial rodding in patients with osteogenesis imperfecta. Proceedings of the Annual Meeting of the Pediatric Orthopaedic Society of North America (POSNA). Waikoloa (HI): 2010; 44:4.
29. O. Birke, N. Davies, M. Latimer, et al. Experience with the Fassier-Duval telescopic rod: first 24 consecutive cases with a minimum of 1-year follow-up. J Pediatr Orthop. 2011; 31(4): 458–464.
30. Dominique Laron, MD, Nirav K. Pandya, MD. Advances in the Orthopedic Management of Osteogenesis Imperfecta. Orthopedic Clinics of North America. October 2013; Volume 44 (4): 565-573.
31. J. Ruck, N. Dahan-Oliel, K. Montpetit, et al. Fassier-Duval femoral rodding in children with osteogenesis imperfecta receiving bisphosphonates: functional outcomes at one year. J Child Orthop. 2011; 5: 217–224.
32. Daza Lesmes Javier. Evaluación clínica funcional del movimiento corporal humano. Editorial Medica Internacional. 2007(Bogotá); 4ed: 41
33. Sandra Ximena Cancino Bonilla* Lorena Ramírez Cardona** Lic. Pablo Ignacio La Spina***; Estudio de la osteogénesis imperfecta: su abordaje del tratamiento kinésico y/o fisioterapéutico. Mov. Cient. Enero - Diciembre 2011; V. 5 N° 1: 77-89.
34. Pablo Rosselli Cock; Jose Luis Duplat Lapides: Ortopedia Infantil; Editorial Medica Internacional, 2012; 2ed: 220-221
35. Fernando Ortiz, Mónica Cediél, Eugenia Espinosa, Andrés Gil, Diana Soto, Sol Maria Acosta, Claudia Pérez. Guía práctica clínica, Instituto de ortopedia Infantil Roosevelt. Dic 2013; 3ed: 3-47.
36. Haley SM. The pediatric evaluation of disability inventory (PEDI). J Rehabil Outcomes Meas. 1997; 1:61–69.

37. Palisano RJ, Rosenbaum P, Bartlett D, Livingston MH. Content validity of the expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol.* 2008 Oct; 50(10):744-50.
38. Harvey A, Robin J, Morris ME, Graham HK, Baker R. A systematic review of measures of activity limitation for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2008 Mar; 50(3):190-8.
39. Wei S, Su-Juan W, Yuan-Gui L, Hong Y, Xiu-Juan X, Xiao-Mei S. Reliability and validity of the GMFM-66 in 0- to 3-year-old children with cerebral palsy. *Am J Phys Med Rehabil.* 2006 Feb; 85(2):141-7.
40. Avery LM, Russell DJ, Raina PS, Walter SD, Rosenbaum PL. Rasch analysis of the Gross Motor Function Measure: validating the assumptions of the Rasch model to create an interval-level measure. *Arch Phys Med Rehabil.* 2003 May; 84(5):697-705.
41. Hanna SE, Rosenbaum PL, Bartlett DJ, Palisano RJ, Walter SD, Avery L, Russell DJ. Stability and decline in gross motor function among children and youth with cerebral palsy aged 2 to 21 years. *Dev Med Child Neurol.* 2009 Jan; 51:295-302.
42. Palisano RJ, Rosenbaum P, Bartlett D, Livingston MH. Content validity of the expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol.* 2008 Oct; 50(10):744-50.
43. Brunton, L. K., Bartlett, D. J. Validity and Reliability of Two Abbreviated Versions of the Gross Motor Function Measure. *Physical Therapy.* For an explanation of the Basal & Ceiling approach please see. (2011); 91: 577-588.
44. Graham HK, Harvey A, Rodda J, Natrass GR, Pirpiris M. The Functional Mobility Scale (FMS). *J Pediatr Orthop.* 2004 Sep; 24(5):514-20.
45. Williams EN, Carroll SG, Reddihough DS, Phillips BA, Galea MP. Investigation of the timed 'up & go' test in children. *Dev Med Child Neurol.* 2005 Aug; 47(8):518-24.
46. Mahan, Susan T. MD, MPH^{*}, †; Kalish, Leslie A. ScD[‡], §; Connell, Patricia L. MPH^{*}; Harris, Marie MPH^{*}; Abdul-Rahim, Zainab AB^[1]; Waters, Peter MD. Correlates to podci in pediatric orthopaedic outpatient clinic. *Journal of Pediatric Orthopaedics.* Copyright: © 2014 by Lippincott Williams & Wilkins. September 2014; 34(6):22–26.
47. Marie Berg, Reidun Jahnsen, Kathrine Frey Frøslie, and Aktahr Hussain. Reliability of the Pediatric Evaluation of Disability Inventory. *PEDI.* 2004; 24(3): 61-77.

48. George E. Gorton III, Jean L. Stout, Anita M. Bagley, Katherine Bevans, Tom F. Novacheck, Carole A. Tucker. Gillette Functional Assessment Questionnaire 22-item skill set: factor and Rasch analyses. *Developmental Medicine and child Neurology*. 18 November 2010, March 2011; 53 (3): 250–255.
49. Novacheck, T.; Stout, J.; Tervo, R.: Reliability and validity of the Gillette Functional Assessment Questionnaire as an Outcome Measure in Children with Walking Disabilities. *J Ped Orthop*, 2000; 20: 75 – 81.
50. Warren M1, Smith CA, Chimera NJ. Association of Functional Movement Screen™ With Injuries in Division I Athletes. *J Sport Rehabil*. 2014 Sep 8; [Epub ahead of print].
51. Jean I stout, George E Gorton III, tom f Novacheck, Anita M Bagley, Raymond C Tervo, Katherine Bevans, Carole A tucker. Rasch analysis of items from two self-report measures of motor function: determination of item difficulty and relationships with children’s ability levels. *Developmental Medicine and child Neurology*. 14 March 2012, May 2012; 54 (5): 443–450.
52. Novacheck TF1, Stout JL, Tervo R. Reliability and validity of the Gillette Functional Assessment Questionnaire as an outcome measure in children with walking disabilities. *J Pediatr Orthop*, 2000 Jan-Feb; 20(1):75-81.
53. Daltroy LH, Liang MH, Fossel AH, Goldberg MJ. The POSNA pediatric musculoskeletal functional health questionnaire: report on reliability, validity and sensitivity to change. Pediatric Outcomes Instrument Development Group. Pediatric Orthopaedic Society of North America. *J Pediatr Orthop*. 1998; 18: 561–71.
54. Coleman A1, Weir K, Ware RS, Boyd R. Predicting functional communication ability in children with cerebral palsy at school entry. *Dev Med Child Neurol*. 2014 Nov 12; 57 (3): 279-85.
55. Stout JL1, Gorton GE 3rd, Novacheck TF, Bagley AM, Tervo RC, Bevans K, Tucker CA. Rasch analysis of items from two self-report measures of motor function: determination of item difficulty and relationships with children's ability levels. *Dev Med Child Neurol*. 2012 May; 54(5):443-50.
56. Gorton GE 3rd, Stout JL, Bagley AM, Bevans K, Novacheck TF, Tucker CA. Gillette Functional Assessment Questionnaire 22-item skill set: factor and Rasch analyses. *Dev Med Child Neurol*. 2011 Mar; 53(3):250-5.

57. Gordon AB¹, McMulkin ML, Baird GO. Modified Goal Attainment Scale outcomes for ambulatory children: with and without orthopedic surgery. *Gait Posture*. 2011 Jan; 33(1):77-82.
58. Günel MK¹, Tarsuslu T, Mutlu A, Livanelioğlu A. Investigation of interobserver reliability of the Gillette Functional Assessment Questionnaire in children with spastic diparetic cerebral palsy. *Acta Orthop Traumatol Turc*. 2010; 44(1):63-9.
59. Fassier François, MD, Paley Dror, MD, Duval Pierre, MD. Sistema Telescópico IM Fassier – Duval. Pega Medical. Laval, Québec Canadá H7W 5J8. © 2006; Inc: 1-19.
60. El-Adl G¹, Khalil MA, Enan A, Mostafa MF, El-Lakkany MR. Telescoping versus non-telescoping rods in the treatment of osteogenesis imperfecta. *Acta Orthop Belg*. 2009 Apr; 75(2):200-8.
61. Ryöppy S, Alberty A, Kaitila I. Early semiclosed intramedullary stabilization in osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop*. 1987 Mar-Apr; 7(2):139-44.
62. Millington-Ward , McMahan HP, Farrar GJ. Emerging therapeutic approaches for osteogenesis imperfecta. *Trends Mol Med*. 2005 Jun; 11(6):299-305.
63. Esposito P, Plotkin H. Surgical treatment of osteogenesis imperfecta: current concepts. *Curr Opin Pediatr*. 2008 Feb; 20(1):52-7.
64. Reing CM. Report on new types of intramedullary rods and treatment effectiveness data for selection of intramedullary rodding in osteogenesis imperfecta. *Connect Tissue Res*. 1995; 31(4): 77-9.
65. Lee K¹, Park MS, Yoo WJ, Chung CY, Choi IH, Cho TJ. Proximal migration of femoral telescopic rod in children with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop*. 2015 Mar; 35(2):178-84.
66. Nicolaou N¹, Bowe JD, Wilkinson JM, Fernández JA, Bell MJ. Use of the Sheffield telescopic intramedullary rod system for the management of osteogenesis imperfecta: clinical outcomes at an average follow-up of nineteen years. *J Bone Joint Surg Am*. 2011 Nov 2; 93(21):1994-2000.
67. Kaur S¹, Kulkarni KP, Kochar IS, Narasimhan R. Management of lower limb deformities in children with osteogenesis imperfecta. *Indian Pediatr*. 2011 Aug; 48(8):637-9.
68. Ozturk H¹, Unsaldi T, Oztemur Z, Bulut O, Korkmaz M, Demirel H. Extreme complications of Fixion nail in treatment of long bone fractures. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2008 Mar; 128(3):301-6.

69. Cho TJ1, Choi IH, Chung CY, Yoo WJ, Lee KS, Lee DY. Interlocking telescopic rod for patients with osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg Am.* 2007 May; 89(5):1028-35.
70. Karbowski A1, Schwitalle M, Eckardt A. Experiences with different telescope nails in treatment of pediatric osteogenesis imperfecta. *Zentralbl Chir.* 1998; 123(11):1252-6.
71. Luhmann SJ1, Sheridan JJ, Capelli AM, Schoenecker PL. Management of lower-extremity deformities in osteogenesis imperfecta with extensible intramedullary rod technique: a 20-year experience. *J Pediatr Orthop.* 1998 Jan-Feb; 18(1):88-94.

15. Anexos.

Anexo 1. Carta de aprobación comité de ética.



¡Amor y Ciencia al Servicio de los niños!

IN-2013

Bogotá, Septiembre de 2013

Investigador
Rodrigo Huertas
Co-investigador
Wilson Ballesteros
Ortopedia
Bogotá D.C – Colombia

Asunto: Concepto de Comité de Práctica Clínica y Ética en Investigación

Respetados doctores

Reciba en primera instancia un cordial saludo del Comité de Práctica Clínica y Ética en Investigación del Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt.

Luego del análisis de su investigación bajo los aspectos metodológicos y éticos pertinentes, se tomó la determinación de permitir por parte del Comité de Práctica Clínica y Ética en Investigación la realización de su proyecto de investigación titulado "Impacto funcional con el uso de clavo telescópico tipo Fassier Duval en pacientes con ontogénesis imperfecta", cumpliendo con todos los aspectos metodológicos y éticos pertinentes.

Sin otros comentarios, le solicitamos estar en disposición ante cualquier llamado por parte del Comité en caso de ser necesario, y en cuanto se tengan resultados de esta investigación realizar una presentación de los mismos.

Cordialmente,

Dra. Yuli Guzmán Prado
Directora de Educación e Investigación

Cra. 4 Este (Avda. Circunvalar) No. 17.50 PBX 3534000 - Teléfonos directos Central de Citas 3534016
Mercadeo 3534005/06 Fax 3534000 Ext. 435 Línea gratuita para atención al usuario fuera de Bogotá 01 8000127500
y en Bogotá - 2433511 - 3534000 Ext. 396 Educación e Investigación Ext. 384
www.institutoroosevelt.org.co

MCFO-0043-v1-Plantilla Carta

Anexo 2. Consentimiento Informado

**INFO-0024-v2-AUTORIZACIÓN PARA USO DE INFORMACIÓN DE HISTORIA CLINICA
EN INVESTIGACIONES DE TIPO OBSERVACIONAL**

Yo _____ identificado con el documento de
identidad C.C () C.E () P.P () número _____ emitido en
_____, en calidad de _____ del paciente
_____ con identificación T.I () R.C () número _____
_____ autorizo () No autorizo () al INSTITUTO DE ORTOPEDIA INFANTIL
ROOSEVELT hospital universitario, a utilizar los datos de mi historia clínica, imágenes y
estudios diagnósticos, así como fotos corporales tomadas durante el desarrollo de mi
atención médica, para ser utilizados en el desarrollo de investigaciones de tipo
observacional; información que será manejada siguiendo el principio de
confidencialidad de mi identidad. Entiendo que la firma de este documento NO me
hace acreedor a beneficios de tipo económico ni de tratamientos por fuera de lo
estipulado bajo mi esquema de tratamiento actual.

Mi decisión de participar en investigaciones de tipo observacional es completamente
voluntaria; entiendo que si elijo NO participar, o si deseo retirarme en cualquier
momento, todos los servicios que la institución me presta no cambiarán.

Para mayor información, entiendo que puedo contactar Área de Educación e
Investigación, Teléfono 3534000 ext. 384-340-376 - Correo: biblioteca@ioir.org.co

Nombre del Padre o Madre: _____

Nombre del paciente: _____

Fecha (Día/mes/año): _____

Firma: _____

EVALUACION FUNCIONAL MOTORA GMFM-66 Y GMFM-88

Nombre del niño	
Historia Clínica	
Fecha de evaluación	
Fecha de nacimiento	
Edad cronológica años	
Edad cronológica meses	
Nivel GMFCS	<input type="radio"/> I <input type="radio"/> II <input type="radio"/> III <input type="radio"/> IV <input type="radio"/> V

A. DECUBITO Y ROLADOS

- | | |
|--|---|
| 1. SUPINO. Cabeza en línea media, gira cabeza simetricamente a ambos lados | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 2. SUPINO. Llevar manos a línea media, dedos uno con el otro | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 3. SUPINO. Levanta cabeza 45 grados | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 4. SUPINO. Flexion completa de cadera y rodilla derecha | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 5. SUPINO. Flexion completa de cadera y rodilla izquierda | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 6. SUPINO. Alcanzar juguete con MSD cruzando línea media | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 7. SUPINO. Alcanzar juguete con MSI cruzando línea media | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 8. SUPINO A PRONO. Sobre el lado derecho | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 9. SUPINO A PRONO. Sobre el lado izquierdo | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 10. PRONO. Levantar cabeza | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 11. PRONO. Levantar cabeza y hombros con codos extendidos | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 12. PRONO. Soporte de peso en MSD con extension y elevacion de MSI | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 13. PRONO. Soporte de peso en MSI con extension y elevacion del MSD | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 14. PRONO A SUPINO. Sobre el lado derecho | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 15. PRONO A SUPINO. Sobre el lado izquierdo | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 16. PRONO. Realizar pivoteo 90 grados hacia la derecha | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 17. PRONO. Realizar pivoteo 90 grados hacia la izquierda | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |

EVALUACION FUNCIONAL MOTORA GMFM-66 Y GMFM-88

B. SEDENTE

- | | |
|---|---|
| 18. SUPINO A SEDENTE. Manos sostenidas por el examinador | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 19. SUPINO. Rola hacia la derecha y se sienta | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 20. SUPINO. Rola hacia la izquierda y se sienta | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 21. SEDENTE colchoneta. Apoyo torax mantiene cabeza erguida por 3 seg | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 22. SEDENTE colchoneta. Apoyo torax , cabeza en linea media por 10 seg | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 23. SEDENTE sobre colchoneta. Se apoya en MMSS por 5 seg | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 24. SEDENTE sobre colchoneta. Sin apoyo en MMSS por 3 seg | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 25. SEDENTE colchoneta. Inclination al frente y regresa sin apoyo MMSS | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 26. SEDENTE colchoneta. Toca juguete a 45 a la derecha y atras y regresa | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 27. SEDENTE colchoneta. Tocar juguete a 45 a la izquierda y atras y regresar | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 28. SEDENTE sobre colchoneta. Hacia la derecha por 5 seg | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 29. SEDENTE sobre colchoneta. Hacia la izquierda por 5 seg | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 30. SEDENTE sobre colchoneta. Pasa a PRONO con control | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 31. SEDENTE colchoneta rodillas ext. Pasa a 4 puntos hacia la derecha | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 32. SEDENTE en colchoneta rodillas ext. Pasa a 4 puntos hacia la izquierda | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 33. SEDENTE sobre colchoneta. Pivotea 90 grados sin ayuda de MMSS | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 34. SEDENTE sobre silla. Mantiene por 10 seg sin apoyo de MMSS y MMII | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 35. BIPEDEO. Pasa a SEDENTE en silla pequena | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 36. SEDENTE en colchoneta. Pasa a SEDENTE en silla pequena | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 37. SEDENTE en colchoneta. Pasa a SEDENTE en silla grande | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |

EVALUACION FUNCIONAL MOTORA GMFM-66 Y GMFM-88

C. GATEO Y RODILLAS

- | | |
|---|--|
| 38. PRONO. Arrastre de 1,8 metros | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 39. CUADRUPEDO. Soportar peso por 10 seg el manos y rodillas | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 40. CUADRUPEDO. Pasa a SEDENTE sin apoyo de MMSS | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input checked="" type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 41. PRONO. Pasa a CUADRUPEDO | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 42. CUADRUPEDO. Levantar MSD a nivel de hombro | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 43. CUADRUPEDO. Levantar MSI a nivel de hombro | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 44. CUADRUPEDO. Gateo o brinquitos hacia adelante 1.8 metros | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 45. CUADRUPEDO. Gateo reciproco hacia adelante 1.8 metros | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 46. CUADRUPEDO. Sube 4 escalones | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 47. CUADRUPEDO. Baja 4 escalones hacia atras | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 48. SEDENTE en cojchoneta. Pasa a RODILLAS | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 49. RODILLAS A SEMIARRODILLADO. En MID por 10 seg | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 50. RODILLAS A SEMIARRODILLADO. En MII por 10 seg | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 51. RODILLAS. Se desplaza 10 pasos adelante sin apoyo | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |

D. BIPEDESTACION

- | | |
|---|--|
| 52. EN EL PISO. Pasa a bipedo apoyado en silla grande | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 53. BIPEDO. Mantiene por 3 seg sin apoyo | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 54. BIPEDO. Apoyo con una mano en silla grande eleva pie derecho 3 seg | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 55. BIPEDO. Apoyo con una mano en silla grande eleva pie izquierdo 3 seg | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 56. BIPEDO. Maniene por 20 seg sin apoyo | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 57. BIPEDO. Levanta pie izquierdo sin apoyo por 10 seg | <input type="checkbox"/> 0 <input checked="" type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 58. BIPEDO. Levanta pie derecho sin apoyo por 10 seg | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 59. SEDENTE en silla pequeña pasa a BIPEDO sin apoyo | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 60. ARRODILLADO A SEMIARRODILLADO en MID pasa a BIPEDO sin apoyo | <input type="checkbox"/> 0 <input checked="" type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 61. ARRODILLADO A SEMIARRODILLADO en MII pasa a BIPEDO sin apoyo | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 62. BIPEDO pasa a sedente en piso sin apoyo de MMSS | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 63. BIPEDO. Realiza cuclillas sin apoyo | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |
| 64. BIPEDO. Levanta objeto del piso sin apoyo | <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input checked="" type="checkbox"/> 3 <input type="checkbox"/> NT |

EVALUACION FUNCIONAL MOTORA GMFM-66 Y GMFM-88

E. MARCHA, CARRERA Y SALTO

65. BIPEDO. Se desplaza hacia derecha apoyado en banca grande 5 pasos	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
66. BIPEDO. Se desplaza hacia izquierda apoyado en banca grande 5 pasos	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
67. BIPEDO. Se desplaza 10 pasos adelante sostenido de las 2 manos	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
68. BIPEDO. Se desplaza 10 pasos adelante sostenido de una mano	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
69. BIPEDO. Se desplaza 10 pasos adelante sin apoyo	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
70. BIPEDO. Se desplaza 10 pasos adelante para y gira 180 y regresa	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT ✓
71. BIPEDO. Se desplaza 10 pasos hacia atras	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
72. BIPEDO. Se desplaza 10 pasos hacia adelante cargando objeto grande	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
73. BIPEDO. 10 pasos adelante entre lineas paralelas separadas 20 cm	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
74. BIPEDO. 10 pasos adelante sobre linea recta de 2 cm de ancho	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
75. BIPEDO. Pasa obstaculo a la altura de la rodilla con pie derecho	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
76. BIPEDO. Pasa obstaculo a la altura de la rodilla con pie izquierdo	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
77. CORRER. 4.5 mts para y regresa	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
78. BIPEDO. Patea balon con pie derecho	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
79. BIPEDO. Patea balon con pie izquierdo	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
80. BIPEDO. Salta 30 cm hacia arriba	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
81. BIPEDO. Salta 30 cm hacia adelante	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
82. BIPEDO. Salta con pie derecho 10 veces en un circulo de 60 cm	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
83. BIPEDO. Salta con pie izquierdo 10 veces en un circulo de 60 cm	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
84. BIPEDO. Sostenido de una baranda sube 4 escalones alternando pies	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
85. BIPEDO. Sostenido de una baranda baja 4 escalones alternando pies	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
86. BIPEDO. Sube 4 escalones alternando pies sin apoyo	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
87. BIPEDO. Baja 4 escalones alternando pies sin apoyo	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT
88. BIPEDO. Salta de una escalon de 15 cm con pies juntos	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> 1	<input type="checkbox"/> 2	<input type="checkbox"/> 3	<input type="checkbox"/> NT

BRE DEL PACIENTE: _____ TIPO DE IDENTIFICACION Y NUMERO _____

FECHA: _____

1. PONERSE EL SACO

FACIL	UN POCO DIFICIL	MUY DIFICIL	NO PUEDE HACERLO	MUY JOVEN PARA LA ACTIV
1	2	3	4	5

2. SUBIR UN TRAMO DE ESCALERAS

FACIL	UN POCO DIFICIL	MUY DIFICIL	NO PUEDE HACERLO	MUY JOVEN PARA LA ACTIV
1	2	3	4	5

3. CAMINAR UNA CUADRA

FACIL	UN POCO DIFICIL	MUY DIFICIL	NO PUEDE HACERLO	MUY JOVEN PARA LA ACTIV
1	2	3	4	5

4. SUBIR O BAJAR DEL AUTOBUS

FACIL	UN POCO DIFICIL	MUY DIFICIL	NO PUEDE HACERLO	MUY JOVEN PARA LA ACTIV
1	2	3	4	5

5. ESTAR DE PIE MIENTRAS SE LAVA MANOS Y CARA

FACIL	UN POCO DIFICIL	MUY DIFICIL	NO PUEDE HACERLO	MUY JOVEN PARA LA ACTIV
1	2	3	4	5

6. SENTARSE EN UNA SILLA SIN SUJETARSE DE ALGO

FACIL	UN POCO DIFICIL	MUY DIFICIL	NO PUEDE HACERLO	MUY JOVEN PARA LA ACTIV
1	2	3	4	5

7. SENTARSE Y PARARSE DEL INOPORO O SILLA

FACIL	UN POCO DIFICIL	MUY DIFICIL	NO PUEDE HACERLO	MUY JOVEN PARA LA ACTIV
1	2	3	4	5

8. ACOSTARSE O LEVANTARSE DE LA CAMA

FACIL	UN POCO DIFICIL	MUY DIFICIL	NO PUEDE HACERLO	MUY JOVEN PARA LA ACTIV
1	2	3	4	5

9. AGACHARSE PARA RECOGER ALGO DEL PISO

FACIL	UN POCO DIFICIL	MUY DIFICIL	NO PUEDE HACERLO	MUY JOVEN PARA LA ACTIV
1	2	3	4	5

10. CON QUE FRECUENCIA NECESITA SU NIÑO (A) AYUDA DE OTRA PERSONA PARA SENTARSE O PONERSE DE PIE

NUNCA	ALGUNAS VECES	LA MITAD DE LAS VECES	FRECUENTEMENTE	SIEMPRE
1	2	3	4	5

11. CON QUE FRECUENCIA USA SU HIJO (A) LA AYUDA DE APARATOS AUXILIARES (FERULAS, MUJETAS, CAMINADOR, SILLA DE RUEDAS) PARA SENTARSE O PONERSE DE PIE.

NUNCA	ALGUNAS VECES	LA MITAD DE LAS VECES	FRECUENTEMENTE	SIEMPRE
1	2	3	4	5

12. CORRER DISTANCIAS CORTAS

FACIL	UN POCO DIFICIL	MUY DIFICIL	NO PUEDE HACERLO	MUY JOVEN PARA LA ACTIV
1	2	3	4	5

13. ANDAR EN BICICLETA O TRICICLO

FACIL	UN POCO DIFICIL	MUY DIFICIL	NO PUEDE HACERLO	MUY JOVEN PARA LA ACTIV
1	2	3	4	5

14. SUBIR TRES TRAMOS DE ESCALERAS

FACIL	UN POCO DIFICIL	MUY DIFICIL	NO PUEDE HACERLO	MUY JOVEN PARA LA ACTIV
1	2	3	4	5

15. CAMINAR MAS DE QUINCE CUADRAS

FACIL	UN POCO DIFICIL	MUY DIFICIL	NO PUEDE HACERLO	MUY JOVEN PARA LA ACTIV
1	2	3	4	5

16. CAMINAR TRES CUADRAS

FACIL	UN POCO DIFICIL	MUY DIFICIL	NO PUEDE HACERLO	MUY JOVEN PARA LA ACTIV
1	2	3	4	5

17. CON QUE FRECUENCIA NECESITA SU HIJO(A) AYUDA DE OTRA PERSONA PARA CAMINAR O SUBIR?

NUNCA	ALGUNAS VECES	LA MITAD DE LAS VECES	FRECUENTEMENTE	SIEMPRE
1	2	3	4	5

18. CON QUE FRECUENCIA USA SU HIJO(A) APARATOS AUXILIARES (FERULAS, MUJETAS, CAMINA O SILLA DE RUEDAS) PARA CAMINAR O SUBIR?

NUNCA	ALGUNAS VECES	LA MITAD DE LAS VECES	FRECUENTEMENTE	SIEMPRE
1	2	3	4	5

19. PUEDE SU NIÑO(A) PARTICIPAR EN ACTIVIDADES RECREATIVAS AL AIRE LIBRE CON OTROS NIÑOS DE SU MISMA EDAD? (EJ: ANDAR EN BICICLETA, TRICICLO, PATINES, ESCALAR O TROTAR)

SI, FACILMENTE	SI, PERO ES UN POCO DIFICIL	SI, PERO ES MUY DIFICIL	NO
1	2	3	4

20. PUEDE SU NIÑO(A) PARTICIPAR EN JUEGOS O DEPORTES DE PELOTA O MOVIMIENTO CON OTROS NIÑOS DE SU MISMA EDAD? (EJ: BALONCESTO, FUTBOL, SALTAR LA CUERDA, GOLOSAS)

SI, FACILMENTE	SI, PERO ES UN POCO DIFICIL	SI, PERO ES MUY DIFICIL	NO
1	2	3	4

21. PUEDE SU NIÑO(A) PARTICIPAR EN DEPORTES A NIVEL COMPETITIVO CON OTROS NIÑOS DE SU MISMA EDAD? (EJ: BALONCESTO, FUTBOL, BEISBOL, NATACION, GIMNASIA, DANZA, CARRER CAMPO TRAVIESA).

SI, FACILMENTE	SI, PERO ES UN POCO DIFICIL	SI, PERO ES MUY DIFICIL	NO
1	2	3	4

22. CON QUE FRECUENCIA DURANTE LA SEMANA PASADA SU NIÑO(A) SE REUNIO O HIZO ALGO SUS AMIGOS?

FRECUENTEMENTE	ALGUNAS VECES	NUNCA O RARA VEZ	NUNCA O RARA VEZ
1	2	3	4

23. CON QUE FRECUENCIA DURANTE LA SEMANA PASADA PARTICIPÓ SU NIÑO(A) EN GIMNASIA O ACTIVIDADES DEPORTIVAS?

FRECUENTEMENTE	ALGUNAS VECES	NUNCA O RARA VEZ	NO FUE A GIMNASIA DEPORTES
1	2	3	4