

En cuanto al manejo de esta patología hay que considerar que el objetivo fundamental es proporcionar la mayor funcionalidad posible, tomando en cuenta que el nivel de función alcanzable depende de la severidad de la enfermedad y de la edad del paciente. Así, por ejemplo, conforme el niño crece se ha observado que la tasa de fracturas disminuye progresivamente, tal y como se muestra en la evolución de este paciente, pues mejora la coordinación e incrementa la resistencia ósea. Sin embargo, con el crecimiento se desarrollan otras alteraciones, como la escoliosis, que amerita manejo ortopédico. De ahí que el manejo debe ser multidisciplinario, por parte de neonatología, genética, ortopedia, fisioterapia, audiología, nutrición y soporte psicológico, para alcanzar este objetivo.

Antes de discutir sobre las nuevas perspectivas de tratamiento, es fundamental constatar que en la fisiopatología de la enfermedad se presenta un incremento en la actividad osteoclástica, por consiguiente reabsorción ósea y reducción de la síntesis ósea, porque justo en esta vía es que intervienen los bifosfonatos, al ser potentes antirresortivos. Se han desarrollado estudios científicos que implementan el uso de bifosfonatos en pacientes con OI severa, que presentan baja estatura y deformidad ósea marcada. Se demostró que el uso de pamidronato intravenoso intermitente disminuyó la reabsorción ósea, incrementó la densidad mineral ósea y redujo la tasa de fracturas; además, se documentó un efecto dramático en el bienestar y disminución del dolor óseo, que estimuló la deambulacion. Pero, es necesario realizar más estudios para monitorear los efectos de estos fármacos en el largo plazo.⁵

Un nuevo enfoque en el tratamiento de esta enfermedad consiste en el uso de células madre, que potencialmente se

diferencien en osteoblastos maduros para sintetizar matriz ósea normal. Se menciona el reporte de un estudio de tres pacientes con OI severa quienes recibieron transplante de medula ósea y mostraron resultados favorables, al incrementar la densidad mineral ósea y disminuir la frecuencia de fracturas en dos de los pacientes, valorados tres meses después del transplante; sin embargo, se menciona que es preciso efectuar estudios más grandes y con seguimiento de estos pacientes en el largo plazo. La terapia génica constituye un desafío en el manejo de estos pacientes, de ahí que sea motivo de investigación rigurosa.²

Referencias

1. Hoffman, Jodi D, Estrella E. Newborn. Presentation of connective tissue disorders. *NeoReviews*. 2007; 8: 110-119.
2. Niyibizi C, Smith P, Zhibao M, Robbins P, Evans C. Potential of gene therapy for treating osteogenesis imperfecta. *Clin Orthop and Relat Reser*, 2000; 379: 126-133.
3. Mihran O, Tachdjian M. *Pediatric Orthopedics*. 1990; 2 ed Saunders Company; Vol II: 1-3366.
4. Paterson Colin R, McAllion Susan J. Classical Osteogenesis Imperfecta and Allegations of Nonaccidental Injury. *Clin Orthop and Relat Reser*, 2006; 452: 260-264
5. Devogelaer J. New uses of biphosphonates: osteogenmesis imperfecta. *Current Opinion in Pharmacol*. 2002; 2:748-753.
6. Peter H. Byers. Osteogenesis imperfecta: perspectives and opportunities. *Current Opinion in Pediatrics*, 2000;12:603-609.
7. Astrom E, Soderhall S. Beneficial effect of biphosphonate during five years of treatment of severe osteogenesis imperfecta. *Acta Paediatr* 1998;87:64-68
8. Jones, K. Smit's. *Recognizable Patterns of Human Malformation*. 1997; 5 ed. Saunders Company. Páginas 123-125.
9. Hanscom DA, Winter RB, Lutter L, Lonstein JE. Osteogenesis imperfecta: Radiographic classification, natural history, and treatment. *J Bone Joint Surg Am*. 1992; 74:598-616.

Costa Rica en el exterior

Gradientes sorprendentes en mortalidad, salud y biomarcadores según condición socioeconómica en la población latinoamericana de adultos.

Rosero-Bixby L, Dow WH.

J Gerontol B Psychol Sci Soc Sci. 2009 Feb 4.

Resumen

Objetivo: Determinar las gradientes según condición socioeconómica (CSE) en las diferentes dimensiones de la salud de las personas adultas mayores de Costa Rica. **Hipótesis:** las disparidades por CSE entre las personas adultas son mínimas en la sociedad costarricense.

Métodos: Datos del estudio CRELES: muestra de 8.000 adultos mayores costarricenses en el período 2000-2007, y submuestra de 3,000 para determinar la prevalencia de ciertas condiciones de salud y biomarcadores de antropometría y especímenes de sangre y orina.

Resultados: El indicador supremo de la salud, la mortalidad, así como el síndrome metabólico, revela que individuos

con mayor educación o riqueza se encuentran en peores condiciones. En contraste, indicadores relacionados con la calidad de vida, tales como deterioro cognitivo, fragilidad física y depresión empeoran claramente a menor CSE. En general, la auto percepción de la salud también muestra una gradiente positiva con CSE. Los factores de riesgo cardiovascular típicos, tales como diabetes y colesterol no están relacionados significativamente con la CSE, pero la hipertensión y la obesidad empeoran entre individuos de mayor CSE. Reflejando diversidad de gradientes por CSE en aspectos conductuales, el fumado y la falta de ejercicio son más comunes entre las personas de menor CSE, pero dietas híper calóricas son más comunes a mayor CSE.

Discusión: Conductas modernas perjudiciales en los grupos de mayor CSE pueden ser las responsables de revertir el riesgo cardiovascular según CSE y, consecuentemente, de revertir los riesgos de mortalidad. Persisten, empero, las gradientes negativas por CSE en los años de vida saludable.