

## *Frágiles* (2005): un caso de osteogénesis imperfecta

Lucía Ruiz Rosendo

Facultad de Humanidades. Universidad Pablo de Olavide. Sevilla (España).

Correspondencia: Lucía Ruiz Rosendo. Facultad de Humanidades. Sevilla (España).

e-mail: lruiros@upo.es

Recibido el 10 de mayo de 2006; aceptado el 21 de mayo de 2006

### Resumen

Cuando el hospital de Mercy Falls está a punto de cerrar sus puertas, comienzan a suceder una serie de fenómenos extraños: los niños empiezan a sufrir fracturas sin causa aparente. Una enfermera, Amy, empieza a sospechar que dichos sucesos están relacionados con una niña, Mandy, que estuvo interna en el hospital años atrás y la cual presentaba el mismo cuadro clínico que los niños que en la actualidad sufren las fracturas: una tendencia a las fracturas óseas debido a la conocida como enfermedad de los huesos de cristal. A partir de este momento, Amy comienza a investigar si existe alguna relación entre el caso de Mandy y el de los niños que están a su cuidado.

*Palabras clave:* osteogénesis imperfecta, enfermedad genética, huesos de cristal, tratamiento, evolución.

### Ficha técnica de la película

**Título original:** *Frágiles*

**País:** España y Gran Bretaña

**Año:** 2005

**Director:** Jaume Balagueró

**Música:** Roque Baños

**Guión:** Jaume Balagueró, Jordi Galcerán

**Intérpretes:** Calista Flockhart, Richard Foxburgh, Elena Anaya, Gemma Jones, Colin McFarlane, Michael Pennington, Daniel Ortiz, Yasmin Murphy, Karmeta Cervera, Ivana Baquero.

**Color:** color

**Duración:** 104 minutos

**Género:** terror

**Productora:** Castelao Productions, Just Films y Future Films

**Sinopsis:** Un viejo hospital pediátrico de Isla de Wight (Gran Bretaña), a punto de cerrar sus puertas, sufre el influjo de una niña que murió hace más de cuarenta años de forma extraña.

**Premios:** Goya (2006) a los mejores efectos especiales. Nominada a la mejor música original.

La osteogénesis imperfecta o enfermedad de los huesos de cristal pertenece a la categoría de las enfermedades raras<sup>1</sup> y no hay muchas películas que traten de ella como telón de fondo, con la salvedad de *El protegido/ Unbreakable* (2000), de M. Night Shyamalan, en la que su coprotagonista sufre un cuadro tipo I, *Amelie/ Le fabuleux destin d'Amélie Poulain* (2001), de Jean-Pierre Jeunet, donde un personaje secundario es el afectado, *Sixth Happiness* (1997), de Waris Hussein, protagonizada por un paciente con esta patología, y *Frágiles* el objeto del presente análisis.

### La película

El hospital infantil de Mercy Falls está a punto de cerrar sus puertas tras más de un siglo de funcionamiento. La mayoría del personal ya ha sido despedido y sus instalaciones han sido prácticamente desmanteladas. Amy (Calista Flockhart), una enfermera americana, llega a Mercy Falls para cubrir el turno de noche mientras se lleva a cabo la evacuación de los últimos niños a otros centros. Pero pronto detecta algo extraño en este hospital. Maggie (Yasmin Murphy), una de las niñas del hospital está nerviosa, asustada, habla de algo intangible, invisible, algo que no debería existir, algo lleno de dolor y de odio. Algo a lo que ella llama "la niña mecánica". Y asegura que vive arriba, en la segunda planta, la planta que

fue clausurada hace más de cuarenta años. Poco a poco, esta presencia se irá haciendo más y más evidente, más agresiva, moviéndose por los pasillos del hospital, oculta entre las sombras. Porque este hospital esconde un secreto. Y, para descubrir la verdad y proteger a los niños, Amy tendrá que enfrentarse a los que no quieren creerla, a sus propios miedos, a su propio pasado, a la verdad<sup>2</sup>.

Pero esta verdad es mucho más oscura de lo que nadie sospecha. Esta verdad tiene un nombre, Charlotte (Karmeta Cervera), una enfermera que trabajó en Mercy Falls hacía 40 años y sobre la que recae un oscuro pasado: obsesionada con una de las niñas internas en el hospital, Mandy (Ivana Baquero), que padecía osteogénesis imperfecta, le provocaba fracturas para evitar su mejoría y su traslado del hospital. Hasta que un día Charlotte asfixió a Mandy y se suicidó tras colocarse los implantes metálicos de la niña.

Sin embargo, su espíritu no se fue nunca de allí y permaneció junto a aquello que más necesitaba: los niños. Por ello, cuando Mercy Falls está a punto de cerrar y están evacuando a los niños, Charlotte aparece para evitar este traslado. Para ello, actúa sobre los niños causándoles fracturas propias de la enfermedad de los huesos de cristal, por lo que los niños empiezan a sufrir roturas sin causa aparente (fotos 1, 2 y 3).



Foto 1: radiografía de la fractura de una de las extremidades inferiores de uno de los niños del hospital

### La osteogénesis imperfecta

La osteogénesis imperfecta, conocida comúnmente como la “enfermedad de los huesos de cristal” es una enfermedad congénita de fragilidad anormal de los huesos sin causa aparente.

Está causada por un defecto genético que afecta a la producción de colágeno, que es la proteína principal del tejido conectivo. Una persona afectada por esta enfermedad tiene una cantidad o calidad de colágeno inferior a la normal, lo cual provoca que sus huesos tengan una fragilidad extrema y que se fracturen fácilmente.



Foto 2: radiografía de la extremidad inferior de un niño en el momento en que se fractura sin causa aparente

te. De esta manera, por ejemplo, se le puede fracturar un hueso de una extremidad inferior simplemente estornudando o al girarse en la cama mientras duerme.

A veces es posible establecer el diagnóstico simplemente basándose en datos clínicos. Existen pruebas bioquímicas (colágeno), y moleculares (ADN), que pueden ayudar a confirmar el diagnóstico en ciertos casos. La realización de estas pruebas requiere normalmente varias semanas y en aproximadamente del 10 al 15% de los individuos que padecen una forma leve la prueba de colágeno es negativa a pesar de padecer la enfermedad y el 5% de los sometidos a una prueba genética.



Foto 3: un enfermero sufre una fractura nasal sin causa aparente

Las características del cuadro varían ampliamente de un individuo a otro, incluso entre pacientes con el mismo tipo y de la misma familia, y no todas las características son evidentes en cada caso. Existen cuatro tipos de osteogénesis imperfecta:

Tipo I: se trata de la forma más leve y común, las fracturas suelen ocurrir antes de la pubertad. Los signos clínicos incluyen: estatura normal o casi normal, laxitud de las articulaciones, tono muscular bajo, escleróticas de color azul, púrpura o grisáceo, rostro rectangular, tendencia a la curvatura espinal, leve deformidad ósea, pérdida auditiva que comienza a los 20 ó 30 años, estructura colágena normal, pero con una cantidad menor de la común y fragilidad de las piezas dentales.

Tipo II: es el más grave. Normalmente determina la muerte poco después del nacimiento debido, en la mayoría de los casos, a problemas respiratorios, aunque recientemente algunos pacientes con este tipo han llegado a la edad adulta. Los signos clínicos incluyen: predisposición a numerosas fracturas y deformidades óseas graves, estatura baja, pulmones poco desarrollados, laxitud de las articulaciones y una formación deficiente de colágeno.

Tipo III: se trata de un tipo en el que las fracturas óseas son comunes, normalmente desde el nacimiento, y las radiografías revelan fracturas curadas que ocurrieron incluso antes del nacimiento. Los signos clínicos incluyen: estatura más baja de lo normal, escleróticas de color azul, púrpura o gris, laxitud de las articulaciones y desarrollo muscular deficiente en extremidades superiores e inferiores, rostro triangular, posibles problemas respiratorios, deformidad ósea normalmente grave, tórax en quilla, posible fragilidad de las piezas dentales, pérdida auditiva conductiva y formación deficiente de colágeno.

Tipo IV: se encuentra entre los tipos I y III. Las fracturas óseas son comunes, sobre todo antes de la pubertad. La estatura es más baja de lo normal, las escleróticas son de color blanco o casi blanco (color normal), la deformidad ósea es moderada y existe una tendencia a la curvatura espinal. Otros signos son: existencia de un tórax en quilla, rostro triangular, posible fragilidad de las piezas dentales, pérdida auditiva y formación deficiente de colágeno.

Otros síntomas de la osteogénesis imperfecta son la deformidad de las extremidades o extremidades cortas, cifosis, cifoesciosis, puente nasal bajo, *pectus excavatum* (tórax excavado), *pes planus* (pie plano), hipermovilidad, tendencia a la formación de hematomas y piernas en arco.

En cuanto al tratamiento, si bien aún no se ha encontrado una cura, se dirige a la prevención o control de las manifestaciones, maximizando la movilidad independiente y desarrollando masa ósea óptima y longitud muscular. De la misma manera, se recomienda el cuidado de las fracturas, los procedimientos quirúrgicos y dentales extensivos y la terapia. También son comunes el uso de silla de ruedas, el implante de varillas metálicas y otras ayudas para la movilidad, especialmente (aunque no exclusivamente), entre las personas que sufren los tipos más graves.

Un procedimiento quirúrgico denominado



Foto 4: El médico, al ver la columna vertebral de Mandy, explica a Amy que se trata de una osteogénesis imperfecta

“*rodding*” (enclavamiento intramedular de huesos largos), se utiliza frecuentemente. Este tratamiento implica la inserción de varillas metálicas a través de los huesos largos para fortalecerlos y prevenir o corregir las deformidades.

Por otra parte, en la actualidad se está investigando el uso de bifosfonatos en niños con osteogénesis imperfecta con algunos resultados prometedores. También el de otras terapias que incluyen el trasplante de médula ósea, el uso de la hormona del crecimiento y la terapia genética. Por último, una buena nutrición y el ejercicio supervisado son puntos claves para ayudar a optimizar la fortaleza ósea y muscular<sup>3-5</sup>.

### Aspectos de la enfermedad que aparecen reflejados en la película

La primera escena de la película refleja a un niño que está durmiendo en una cama del hospital y que, de repente, tras oír una serie de ruidos extraños, sufre una fractura de una de sus extremidades inferiores sin que exista causa aparente. Cuando es asistido por el médico, presenta una fractura abierta en la pierna producida aparentemente por un movimiento brusco realizado mientras dormía, aunque la causa no está clara. Posteriormente, mientras se le está realizando un TAC, sufre otra fractura en la misma extremidad, pero esta vez puede comprobarse que el niño estaba completamente quieto, por lo que el caso se vuelve aún más oscuro (Fotos 1 y 2). Se trata de fracturas propias de la *enfermedad de los huesos de cristal*, pero es extraño que el pequeño paciente no hubiese presentado anteriormente alguna de las manifestaciones propias de la enfermedad.

Sin embargo, los niños del hospital mencionan repetidas veces que la causa de tales fenómenos extraños es “la niña mecánica”. La enfermera Amy queda consternada por semejante nombre y procede a investigar lo sucedido. De esta manera, gracias a diversas pistas que “la niña mecánica” le proporciona, averigua que

hace años hubo en el hospital una niña interna, Mandy. Un día decide subir a la planta superior clausurada a la habitación que Mandy ocupaba y descubre en la estancia diversos instrumentos, incluso una silla de ruedas, propios de una persona que padece una enfermedad ósea y que no puede desplazarse por sí sola. Estos instrumentos, en su mayoría prótesis de metal, proporcionan a Amy la pista que necesita para desvelar el significado de “la niña mecánica”.

A continuación, en la escena en que el doctor y Amy están viendo una cinta de vídeo hallada en la antigua habitación de Mandy, ambos se dan cuenta de que la enfermedad que padecía la niña era osteogénesis imperfecta (foto 4).



Foto 5: vídeo de la operación quirúrgica de Mandy

Esta escena es la única que proporciona una descripción, bastante breve por cierto, de la enfermedad; en ella se pueden ver diversas manifestaciones de la misma: la niña presenta una curvatura espinal y escleróticas de un cierto color azulado, así como deformidades en las extremidades inferiores. También se entrevé que la niña ha desarrollado un mal humor constante, si bien no se trata de un síntoma clásico de la enfermedad.



Foto 6: inserción de prótesis metálicas

Más adelante se muestran los tratamientos a los que se somete a la niña: rehabilitación y fisioterapia, así como cirugía, posiblemente para implantarle varillas metálicas a lo largo de los huesos, ya que posteriormente se observa que efectivamente Mandy



Foto 7: piezas metálicas en la pierna

tiene en las piernas una serie de instrumentos metálicos que le permiten tener una mayor movilidad (fotos 5, 6 y 7).

Si bien la película no deja claro el tipo de osteogénesis que padecía la niña, se insinúa que estaba empezando a mejorar gracias al tratamiento antes de morir, por lo que podría descartarse en un principio que sufriera una osteogénesis de tipo II, que suele ser mortal en la mayoría de los casos en etapas tempranas de la infancia. Podría ser de tipo III o IV, ya que se trata de un grado severo con deformación progresiva. De hecho, las manifestaciones que presentaba la niña son las más comunes de la enfermedad y la cinta no muestra ninguna específica de uno u otro tipo de la enfermedad.

A raíz de su padecimiento se ve que el entorno social de Mandy sufre grandes cambios: se ve obligada a ingresar en el hospital de Mercy Falls, sufre importantes cambios de humor con manifestaciones iracundas y depende de Charlotte. Es esta enfermera, la que tras asfixiar a Mandy y colocarse las prótesis de metal de la niña, decide evitar el traslado de los niños del hospital (fotos 8 y 9).



Foto 8: Charlotte, la enfermera, con Mandy. Se pueden observar prótesis de metal en las extremidades superiores de la niña

Por último, otro elemento clave y representativo de la enfermedad que está muy presente a lo largo de toda la cinta y que incluso aparece en el trailer de la película: la frecuente introducción de escenas de radiografías óseas en las que se observa un hueso que se



Foto 9: Charlotte, con las prótesis metálicas

fractura limpiamente con suma facilidad, reflejando así un aspecto más de la enfermedad.

## Conclusión

Si bien la idea que subyace en esta película es bastante original, el guión no deja de ser en cierto modo banal y superficial, ya que el tema habría podido ser la base de un guión más profundo. Por otra parte, los aspectos inherentes a la enfermedad no quedan lo suficientemente claros y ello lleva al público lego en la materia a quedarse con bastantes lagunas y preguntas sin resolver, debido a la amalgama de aparatos extraños que no se sabe muy bien para lo que sirven. Por ejemplo, no queda claro el tipo de osteogénesis ni el tratamiento al que se somete a la niña, ya que en la cinta tan sólo hay escena dedicada a una explicación breve y superficial de la enfermedad (foto 4). Sin embargo, dado que toda la película gira en torno a este mal, a sus síntomas y a sus secuelas, hubiera sido adecuado explicitar determinados aspectos de la misma a fin de que el receptor entienda plenamente el desarrollo de la historia.

De esta manera habría sido más interesante ahondar algo más en la exposición de la enfermedad para así aclarar ciertos aspectos, que siguen siendo una incógnita para el receptor incluso después de haber visto la película.

## Referencias

- 1.- García Sánchez JE, García Sánchez E. Enfermedades raras en el cine. Rev Med Cine [serie en Internet]. 2005; 1: 93-94: [citado 15 abril 2006] [2 p.] Disponible en: [http://www3.usal.es/~revis-tamedicinacine/numero\\_4/esp\\_4\\_pdf/editorial4.pdf](http://www3.usal.es/~revis-tamedicinacine/numero_4/esp_4_pdf/editorial4.pdf)
- 2.- Filmax [página Web en internet.]. Barcelona: fichas [citado 10 mayo 2006.]. *Fragiles* [alrededor de 1 p]. Disponible en

<http://www.filmax.com/fichas/1205.htm>

3.- Gracia Bouthelier R, González Casado. Tratamiento de la osteogénesis imperfecta. An Esp Pediatr [serie en Internet]. 2002, mayo; 56 Supl. 4: 72-75: [citado 18 abril 2006]. Disponible en: [http://external.doyma.es/prepdf/water.asp?pident\\_articulo=13031052&pident\\_usuario=0&pident\\_revista=37&fichero=37v56nSupl.4a13031052pdf001.pdf&ty=168&accion=L&origen=doyma&web=www.doyma.es&lan=es](http://external.doyma.es/prepdf/water.asp?pident_articulo=13031052&pident_usuario=0&pident_revista=37&fichero=37v56nSupl.4a13031052pdf001.pdf&ty=168&accion=L&origen=doyma&web=www.doyma.es&lan=es)

4.- Álvarez López JC, González de Zárata, J, Herrero Gento, E. Tratamiento del dolor en un caso de osteogénesis imperfecta. An Esp Pediatr [serie en Internet]. 2002, septiembre; 57: 277-278: [citado 18 abril 2006]. Disponible en: <http://db.doyma.es/cgi-bin/wdcbcgi.exe/doyma/mrevista.fulltext?pident=13035411>

5.- National Institutes of Health Osteoporosis and Related Bone Diseases [página Web en Internet] Bethesda: Fact Sheets; Osteogénesis Imperfecta [actualización de agosto 2004; citado 15 abril 2006]. Osteogénesis Imperfecta Overview; [alrededor de 6 p]. Disponible en: <http://www.osteoporosis.org/newfile.asp?doc=i101i&doctitle=Osteogenesis+Imperfecta+Overview&doctype=HTML+Fact+Sheet>

