

MANEJO TERAPÉUTICO DE LA HIPERCIFOSIS EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE SOTOS

Sergio Valle López, Jesús Díez Rodríguez, Alberto Espinel Riol, Pablo Almena Rodríguez, Rosa María Egea Gámez (Hospital Universitario Río Hortega y Hospital Infantil Niño Jesús).

INTRODUCCIÓN:

- El **síndrome de Sotos**, también conocido como gigantismo cerebral, fue descrito como tal por primera vez en 1964.
- Es una enfermedad genética caracterizada por un crecimiento intrauterino o posnatal excesivo, que a menudo se acompaña de retraso en el desarrollo motor, cognitivo y social.
- Además, los recién nacidos muestran típicamente un crecimiento excesivo de los huesos, de las manos y de los pies y unos rasgos faciales característicos.

OBJETIVOS:

- Presentación de un caso de un paciente pediátrico con Síndrome de Sotos (SS) asociado a deformidad vertebral.
- Revisión de su manejo quirúrgico.
- Y revisión de la bibliografía actual sobre este tema tan concreto



PRIMERA CONSULTA:

ANAMNESIS:
-Niño de 14 años
-AP: síndrome de Sotos.

MOTIVO DE CONSULTA:
-Dorsalgia y deformidad vertebral cifótica.

EXAMEN FÍSICO:
-HiperCIFosis torácica semiflexible.
-Desequilibrio coronal con asimetría de flancos
-Cabeza grande, frente prominente, manos y pies grandes.

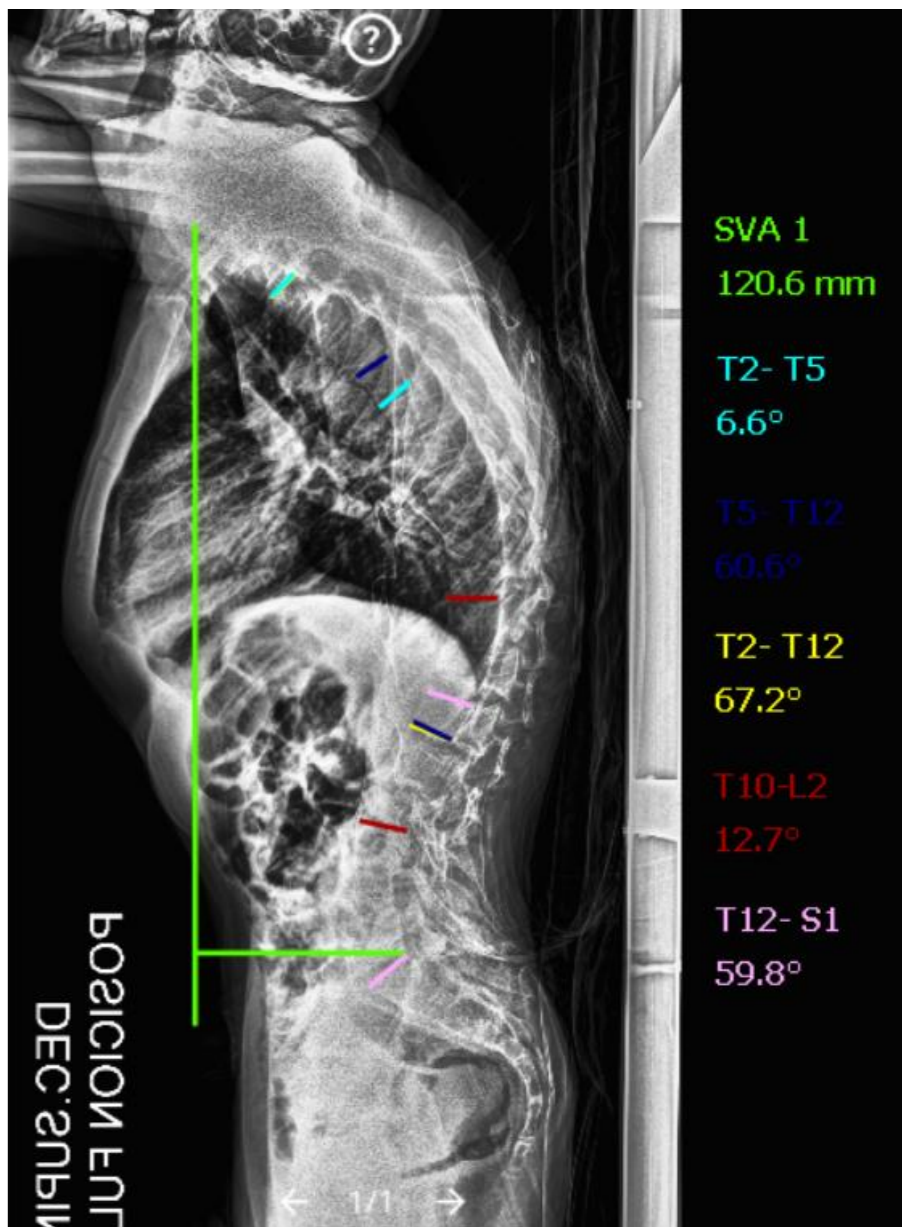
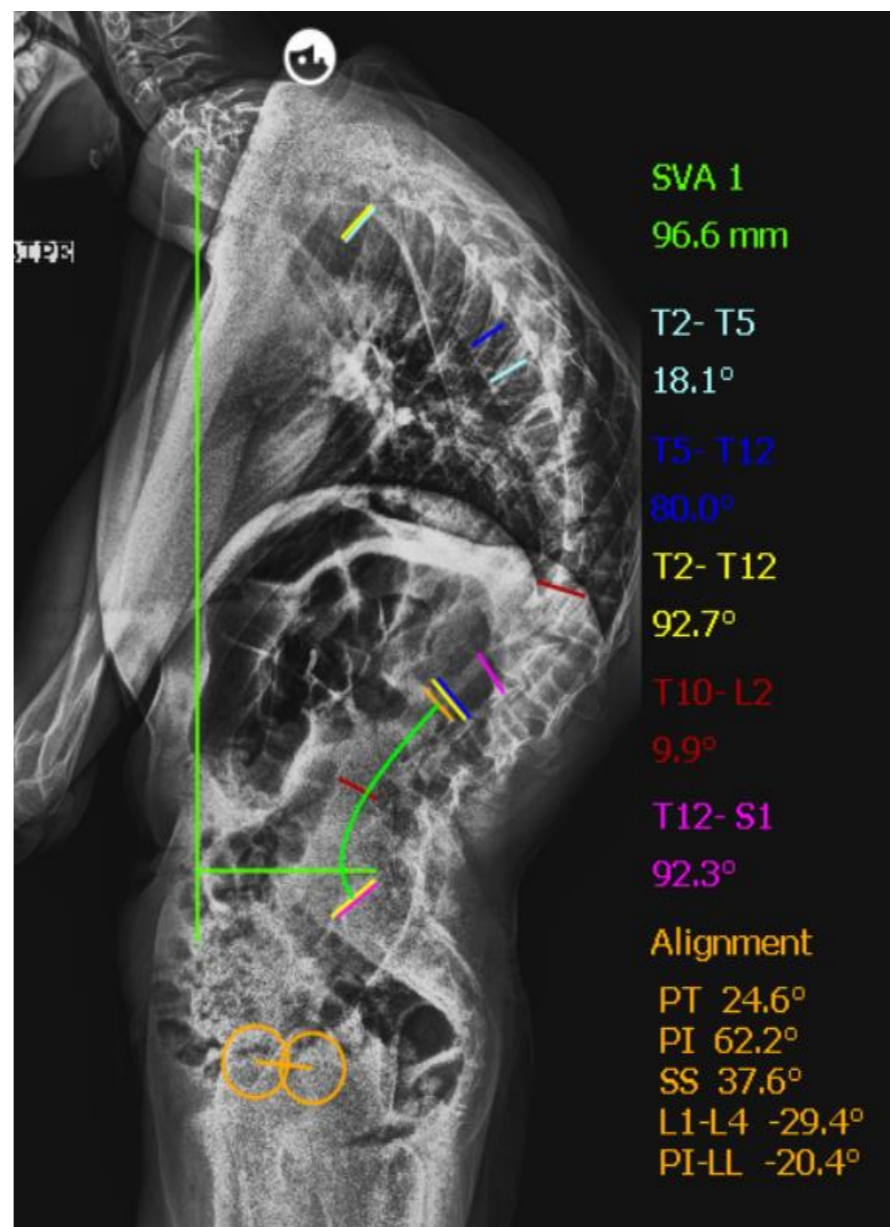
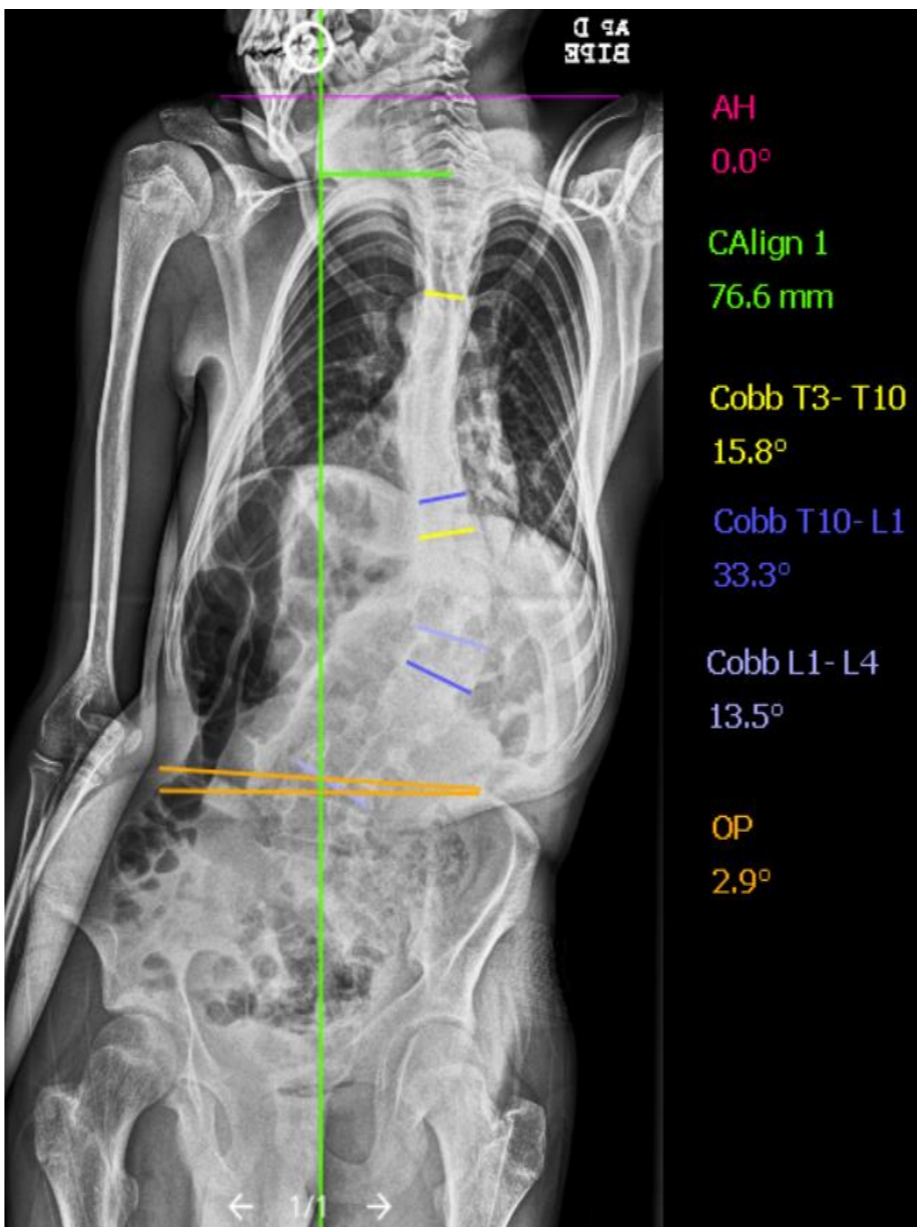
PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO.



SEGUNDA CONSULTA:

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- Telerradiografías ap, lateral y con fulcro.
- Resonancia Magnética sin alteraciones.

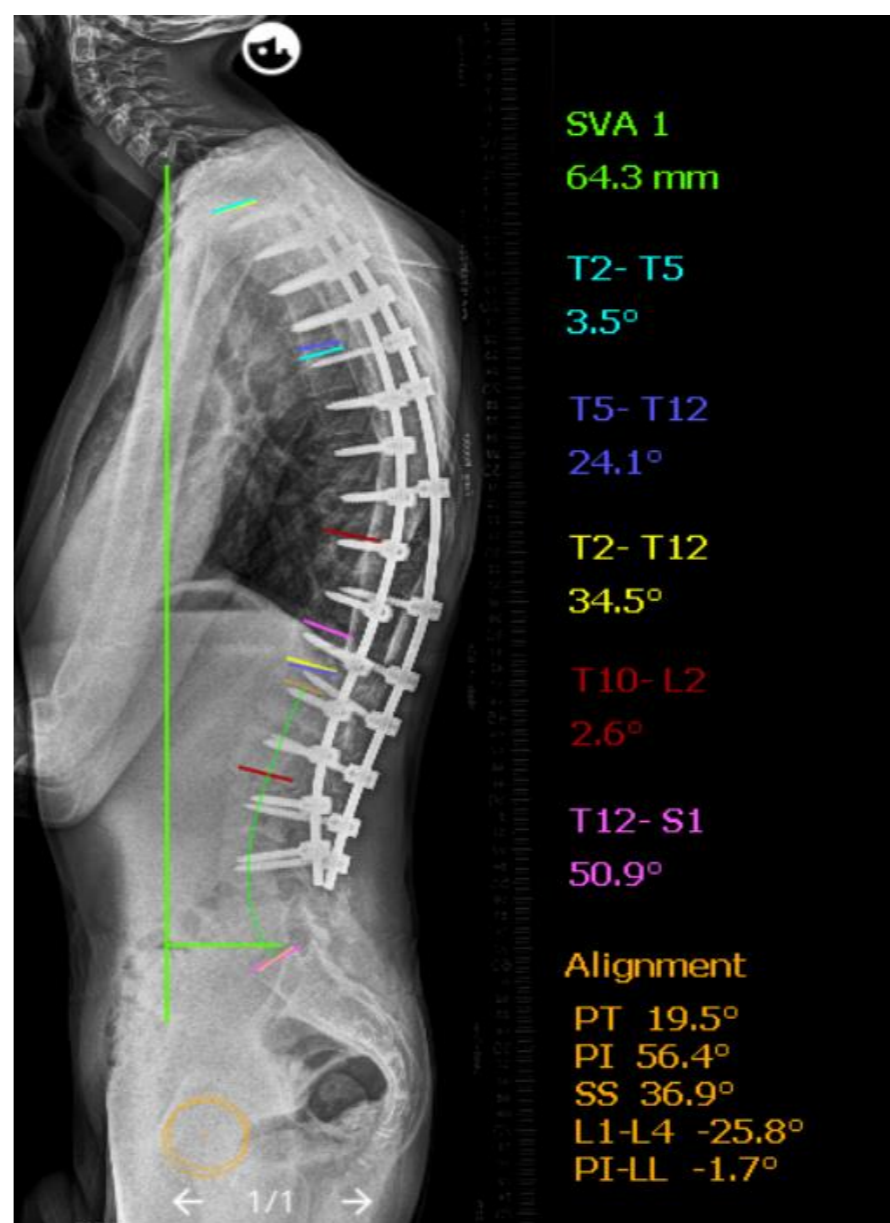
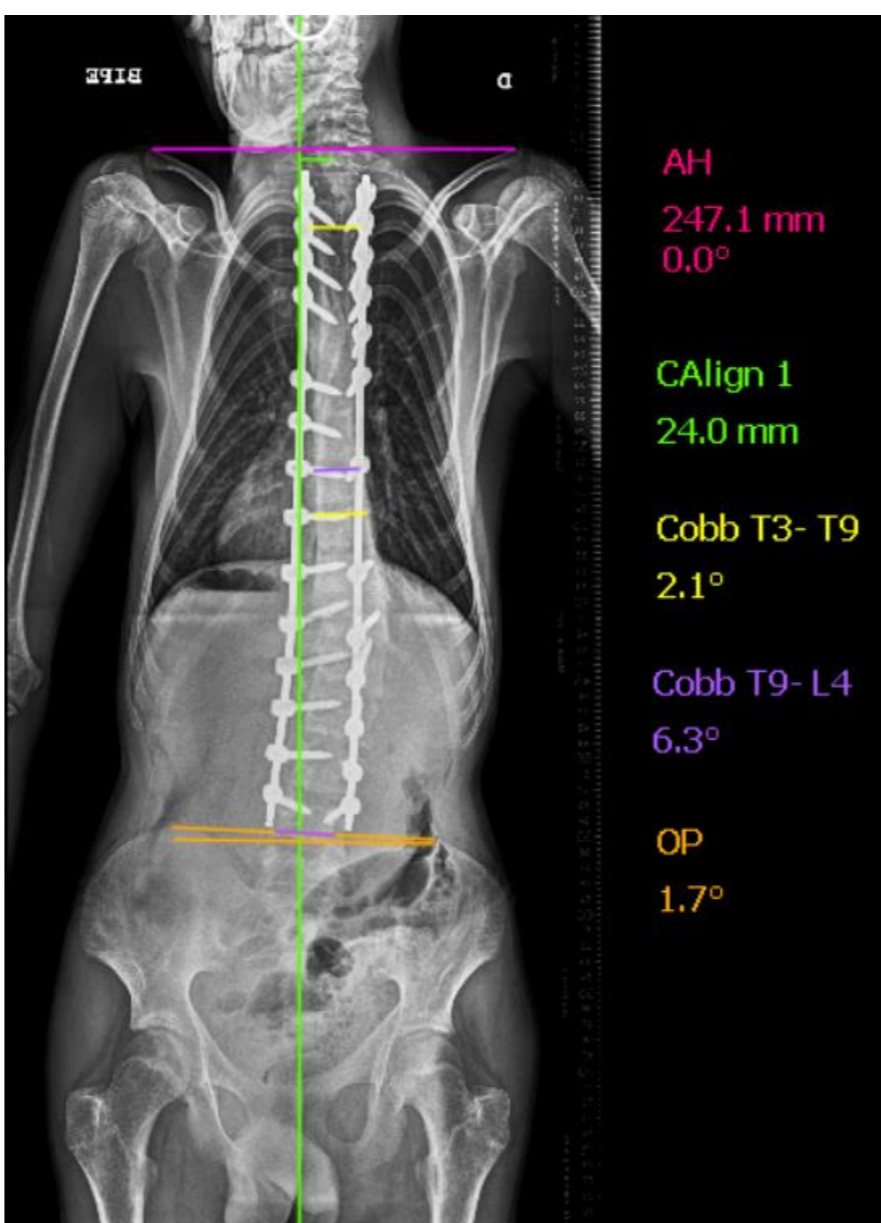


INTERVENCIÓN QX:

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO
→ Corrección de la deformidad y artrodesis vía posterior T2- L4.
→ Monitorización electrofisiológica sin alteraciones.

EVOLUCIÓN:
- Satisfactoria clínica y radiográficamente.

RESULTADOS:



CONCLUSIONES:

- El síndrome de Sotos asocia un 30% de escoliosis, sin embargo, hay una variabilidad en el patrón de la deformidad, que puede ir desde una escoliosis hasta una hiperCIFosis, y también la edad en su presentación y necesidad de tratamiento.
- Por ello, es importante realizar un seguimiento cercano de estos pacientes durante su crecimiento para realizar un diagnóstico temprano.
- Es importante tener en cuenta a la hora de la instrumentación la laxitud e hipotonía, además de evitar las fusiones cortas.
- La literatura sobre la progresión y manejo de la escoliosis en estos pacientes son escasos, teniendo la mayoría de publicaciones un número escaso de pacientes sin tratamiento.