

SÍNDROMES MALFORMATIVOS NO FILIADOS, DIFICULTAD DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA DURANTE LA EDAD PEDIÁTRICA

Autores: España Fernández de Valderrama, Sara; Gómez Palacio, VE; Parada Avendaño, I; Gil Albarova, J.

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

Niña neonato de 34 semanas, segundo gemelo por FIV con ovodonación. Estudio con cariotipo 46XX por microsomía, oblicuidad palpebral y pliegue nuchal. A nivel traumatológico, luxación teratológica de ambas caderas, luxación de ambas rodillas y pie zambo izquierdo.

OBJETIVOS

Descripción del manejo de un paciente con síndrome malformativo, que precisó varias intervenciones, consiguiendo deambulación autónoma..

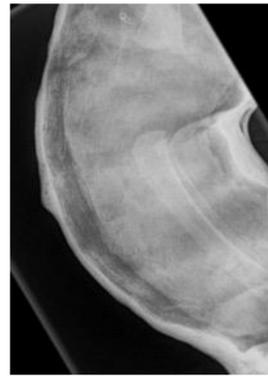
MATERIAL Y MÉTODOS

Manejo inicial ortopédico con yesos para ambas luxaciones de rodilla y pie zambo izquierdo, siguiendo el método Ponseti. Tras 5 yesos, corrección del pie zambo y rodilla izquierda. La rodilla derecha, precisó tratamiento quirúrgico mediante cuadricepsoplastia V-Y, y nuevo yeso inguinopédico, consiguiendo un balance articular 0-110°. Al año, todavía no se había corregido la luxación de ambas caderas y no era deambulante.

Reducción a los 18 meses de vida, por vía inguinal de Lufloff, con tenotomía de aductores y psoas, limpieza de acetábulo y ligamento redondo. Osteotomía femoral proximal varizante y derrotadora, con osteosíntesis clavo-placa y yeso pelvipédico. La cadera derecha estaba reducida y congruente, pero la izquierda presentaba subluxación y alteración en el rango de movilidad. Inicio deambulación a los 2 años, con retirada del material de osteosíntesis y nueva osteotomía correctora de fémur proximal, junto acetabuloplastia tipo Salter para la reorientación del acetábulo y uso de injerto óseo de fémur y AK. A los 6 meses, se retiraron las AK y el clavo-placa, por fallo de material.



AL NACER



4 MESES



12 MESES



18 MESES



24 MESES

RESULTADOS

A los 4 años de edad, la paciente presenta deambulación autónoma, realizando actividad física normal. Tredlemburg, y dismetría clínica usando alza compensatoria. La radiología no presenta reducción congruente de la cadera izquierda, sin presentar limitación.



CONCLUSIÓN

Aunque en muchos casos no seamos capaces de filiar síndromes malformativos determinados, no debemos operar radiografías, sino realizar un tratamiento quirúrgico individualizado destinado a mejorar la calidad de vida de dichas personas.

BIBLIOGRAFÍA

- Murphy RF, Kim YJ. Surgical Management of Pediatric Developmental Dysplasia of the Hip. J Am Acad Orthop Surg. 2016 Sep;24(9):615-24. doi: 10.5435/JAAOS-D-15-00154. PMID: 27509038.
- B K AR, Singh KA, Shah H. Surgical management of the congenital dislocation of the knee and hip in children presented after six months of age. Int Orthop. 2020 Dec;44(12):2635-2644. doi: 10.1007/s00264-020-04759-8. Epub 2020 Aug 8. PMID: 32772317; PMCID: PMC7679307.
- Chhabra A, Cha PS, Rihn JA, Cole B, Bennett CH, Waltrip RL, Harner CD. Surgical management of knee dislocations. Surgical technique. J Bone Joint Surg Am. 2005 Mar;87 Suppl 1(Pt 1):1-21. doi: 10.2106/JBJS.D.02711. PMID: 15743843.