

Deformidad de cabeza femoral en paciente con síndrome tricorrinofalángico

Juan Moreno Blanco, Alberto Plasencia Hurtado de Mendoza, Fernando Martín Gorroño, Ana Castel Oñate, Miguel Ángel Plasencia Arriba

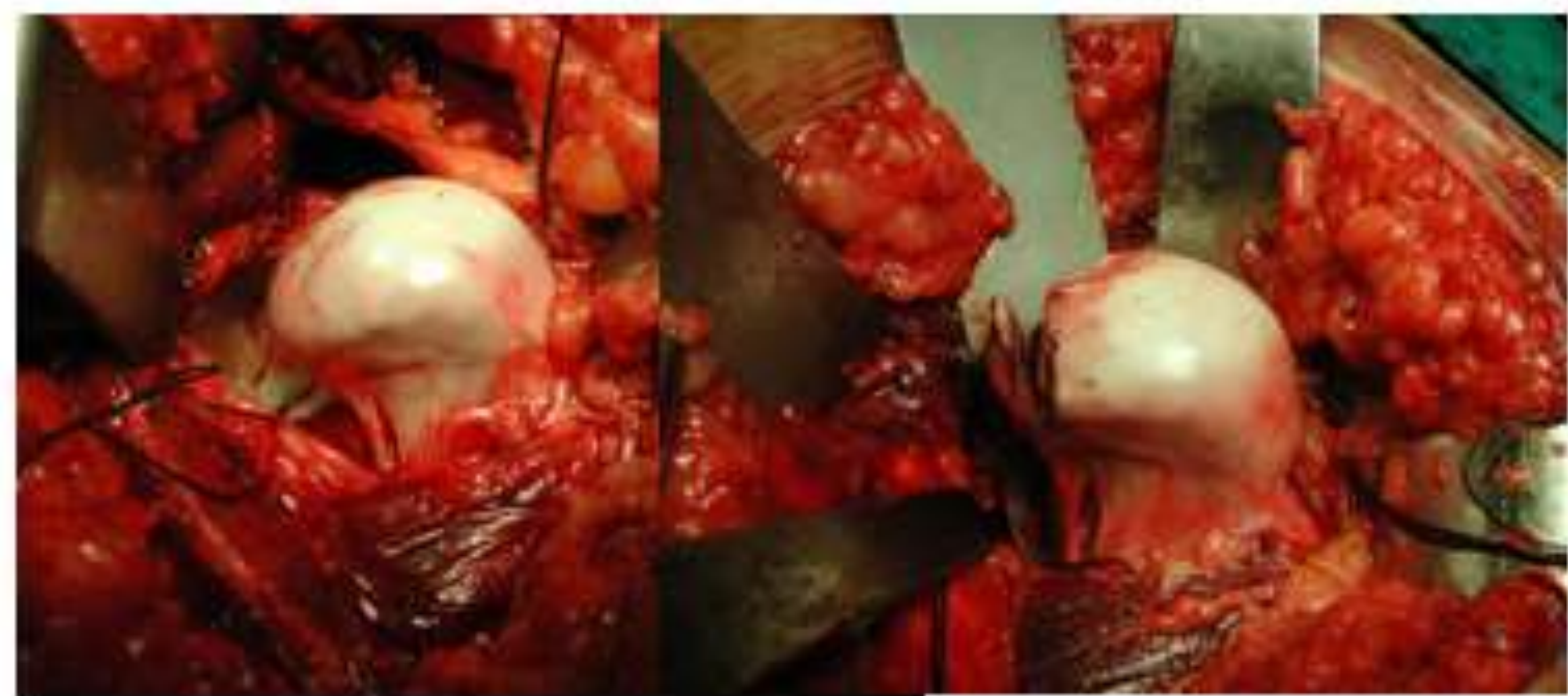
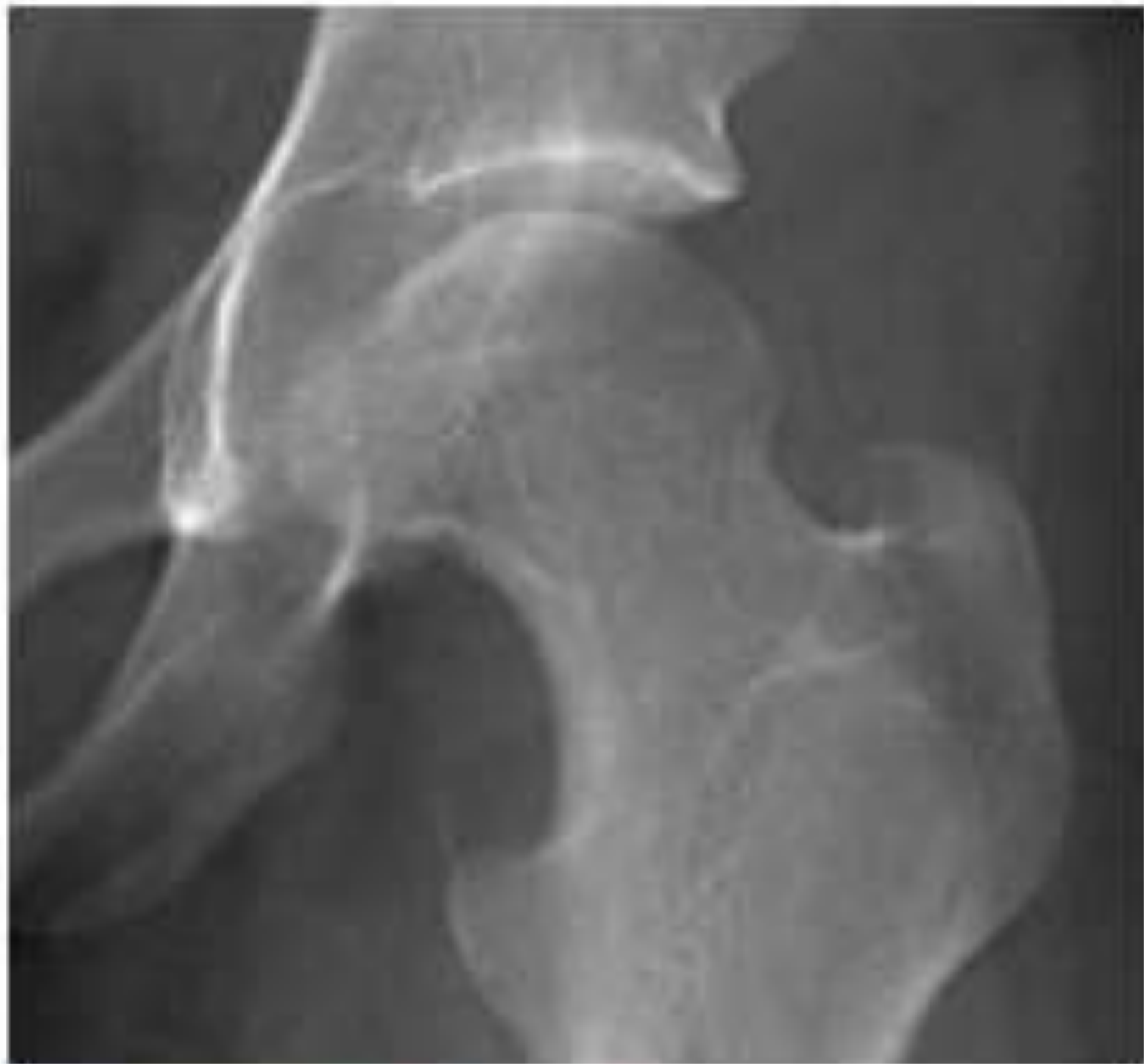


OBJETIVOS

El síndrome tricornifalángico (TRPS) es una entidad infrecuente. Suele asociar malformaciones esqueléticas en diversas localizaciones. Entre ellas, en la cadera, provoca una deformidad en joroba que se confunde en algunas ocasiones con la enfermedad de Perthes.

MÉTODOS

Mujer de 34 años acude a consultas externas por dolor de cadera izquierda progresivo. Como antecedentes personales tiene un síndrome tricorrinofalángico (Síndrome de Langer-Giedon). Previamente había sido intervenida de cadera derecha por posible enfermedad de Perthes mediante osteotomía valguizante que precisó reintervención por dolor mediante prótesis total de cadera derecha a los 18 años y posteriormente, recambio de vástago femoral y polietileno a los 21 años por aflojamiento.



RESULTADOS

A la exploración presentaba dolor con la movilización activa de cadera izquierda con una movilización pasiva de 80º de flexión, 15º de abducción, 5º de adducción y rotaciones interna y externa totalmente abolidas. El Harris Hip Score era de 34 (10-10-7-4-3). En las radiografías se evidenció una deformidad en giba de la cabeza femoral izquierda. Se le propuso tratamiento quirúrgico mediante osteocondroplastia de la cabeza femoral.

Se intervino mediante una abordaje abierto y luxación segura (tipo Ganz). Se abordó la cabeza femoral protegiendo en todo momento los vasos retinaculares posteriores del cuello femoral. Se identificó la deformidad y se realizó una regularización de la misma.

En el postoperatorio se autorizó carga con ayuda de bastones ingleses. Durante los siguientes 4 meses la evolución fue favorable con ausencia del dolor inguinal durante la deambulación. A los 6 meses la paciente acude a consultas para revisión con dolor inguinal creciente en las últimas dos semanas. En las radiografías se evidencia una necrosis avascular de la cabeza femoral izquierda.

Se interviene al mes mediante prótesis total de cadera. La evolución postoperatoria es excelente La paciente se encontraba a los 6 meses asintomática y reincorporada a su actividad previa..

CONCLUSIÓN

Esta deformidad en joroba de la cabeza femoral tan característica ha sido reportada en varios casos de síndrome tricorrinofalángico. En muchos casos esta deformidad es confundida con una enfermedad de Perthes no siendo tan agresivo como este. Los pacientes afectados de este síndrome no suelen requerir cirugías en la infancia.

BIBLIOGRAFÍA

- Sawano K, Nyuzuki H, Nagasaki K, Suzuki H, Suda K, Miyasaka D, Imai N, Saitoh A. A case of adolescent trichorhinophalangeal syndrome undergoing pelvic osteotomy for bilateral acetabular dysplasia. J Orthop Sci. 2023 Nov;28(6):1501-1504.
- Grace F, Ashby E. Late Presentation of Tricho-Rhino-Phalangeal Syndrome (TRPS1 Affected) Associated Hip Pathology. J Med Cases. 2023 Jul;14(7):244-250.
- Hufeland M, Rahner N, Krauspe R. Trichorhinophalangeal syndrome type I: a novel mutation and Perthes-like changes of the hip in a family with 4 cases over 3 generations. J Pediatr Orthop. 2015 Jan;35(1):e1-5.

