

DISPLASIA ESPONDILOEPIFISARIA CONGÉNITA: A PROPÓSITO DE UN CASO

*Javier Jiménez Martín, Santiago Perera Fernández de Pedro, Sergio Sánchez Belmonte, Gonzalo Gutiérrez Baiget, María Soledad González González.
Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda*

OBJETIVOS

La displasia espondiloepifisaria es un enanismo proporcionado con afectación del tronco, raquis y alteración de las fisis. Presentar el caso de un paciente, con displasia espondiloepifisaria congénita, que recibió una cirugía multinivel de miembros inferiores en nuestro centro para poder restablecer la marcha.

MATERIAL Y METODOLOGÍA

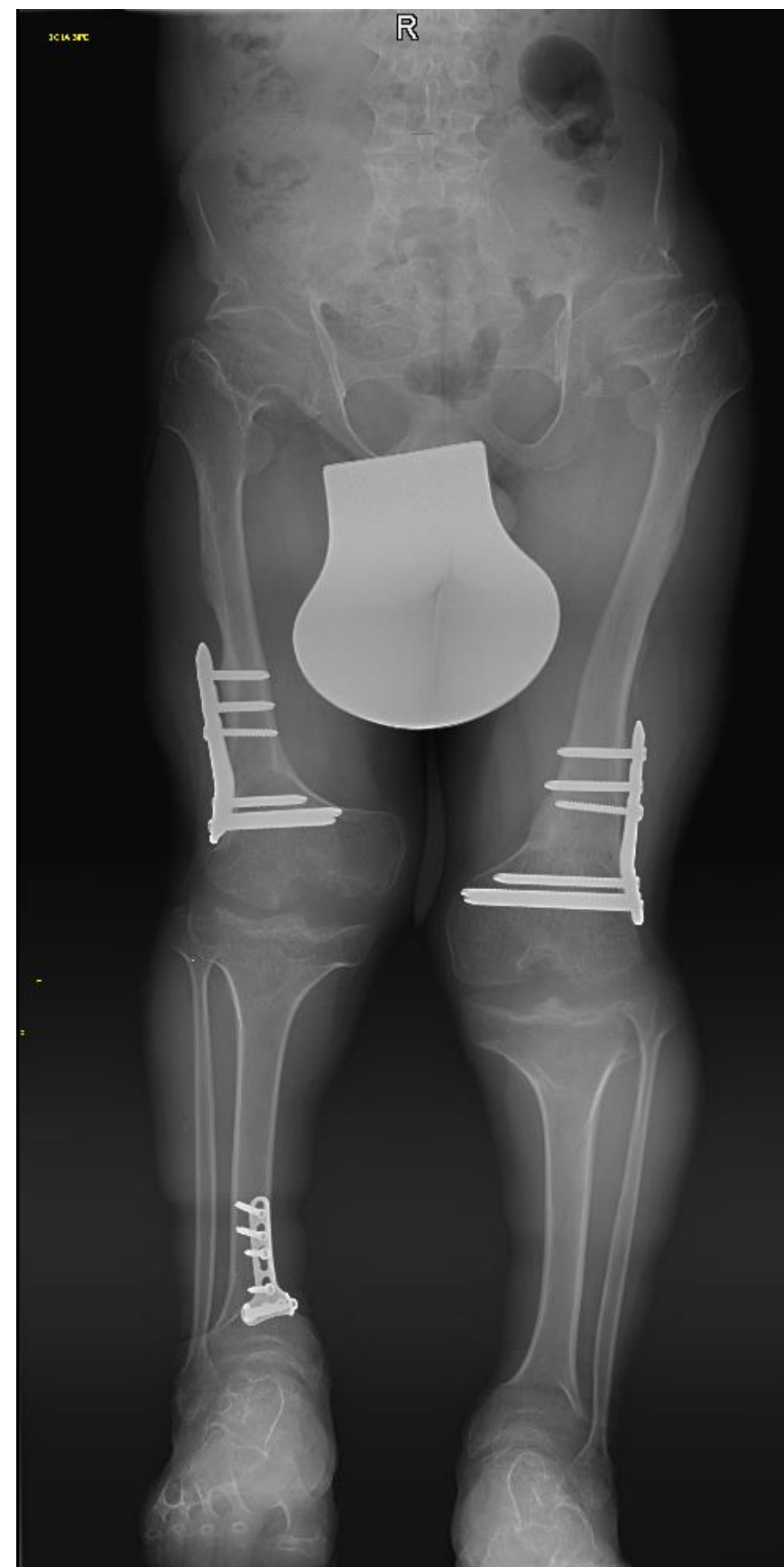
Paciente de 14 años remitido desde Colombia que presentó desarrollo psicomotor normal hasta los 12 meses que comenzó a desarrollar cifoescoliosis asociada a deformidad en tórax. A partir de los 24 meses desarrolló deformidad en dedos y enlentecimiento del crecimiento progresivo con alteración de huesos largos. Alteración progresiva de la marcha con pérdida casi completa de la misma por deformidad severa de miembros inferiores.

Presenta una marcha agachada con flexo de rodillas y caderas. A la exploración de caderas tiene Thomas +, Duncan Ely negativo. Abducción 0º derecha, 10º izquierda. Con respecto a las rodillas se observa un ángulo poplíteo 15º derecho (15º corregido), 30º izquierdo (15º corregido). Rótula derecha subluxada con hiperlaxitud en valgo y cajón anterior.

Se realizó una serie ósea completa con los siguientes hallazgos: Cartílago trirrariado cerrado. Risser 5. DDL a expensas de fémur a favor de MII de 6 cm. Genu valgo 39º derecho, 30º izquierdo.

En la cirugía se realizaron tenotomías de aductores, fibras blancas de psoas intrapélvico y recto anterior y sartorio. Osteotomía extensora, varizante, desrotatoria de sustracción en lado derecho y de adición en el izquierdo. Tenotomía de isquiotibiales y bíceps femoral y liberación de alerón rotuliano externo de rodilla derecha y finalmente osteotomía desrotatoria de tibia distal derecha.

Realizó un postoperatorio de 4 semanas con yeso suropédico derecho y 6 semanas con ortesis extensoras, tras lo cual comenzó un programa intensivo de rehabilitación de la marcha.



RESULTADOS

Tras 18 meses y la retirada de material de osteosíntesis, el paciente presenta deambulación independiente sin dispositivos de ayuda ni ortesis.

CONCLUSIONES

La displasia espondiloepifisaria es una entidad grave con importantes secuelas por lo que su tratamiento supone un reto para el cirujano ortopédico, que debe realizar la valoración integral de la situación funcional y social del paciente.