

Fractura de cadera en paciente con enfermedad de Tangier: Presentación de un caso infrecuente

Autores: Alejandro Martínez Aragón, Javier Luaces González, Javier Berrocal Agüera, Caleb Baz Figueroa, Aida Orce Rodríguez



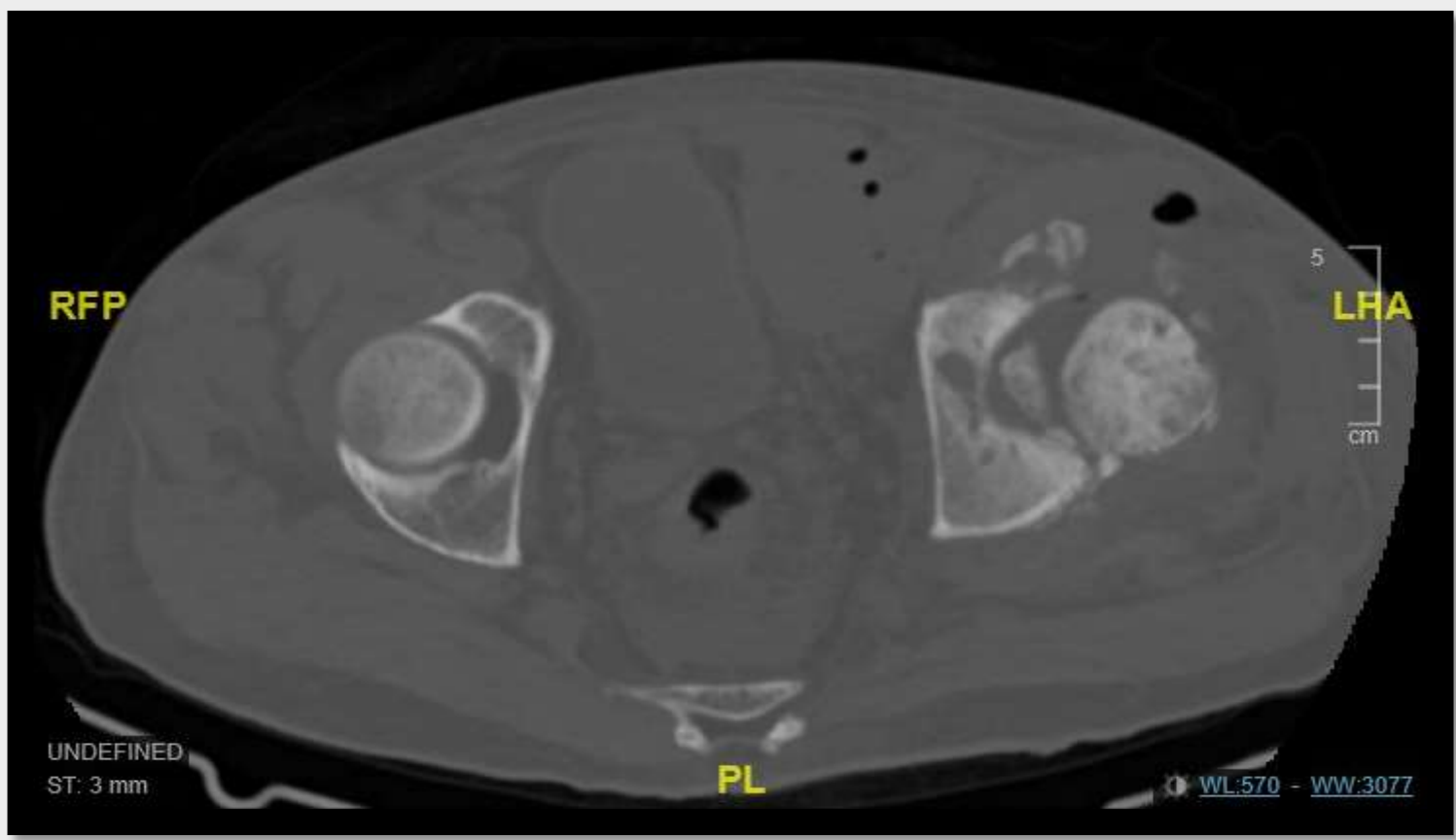
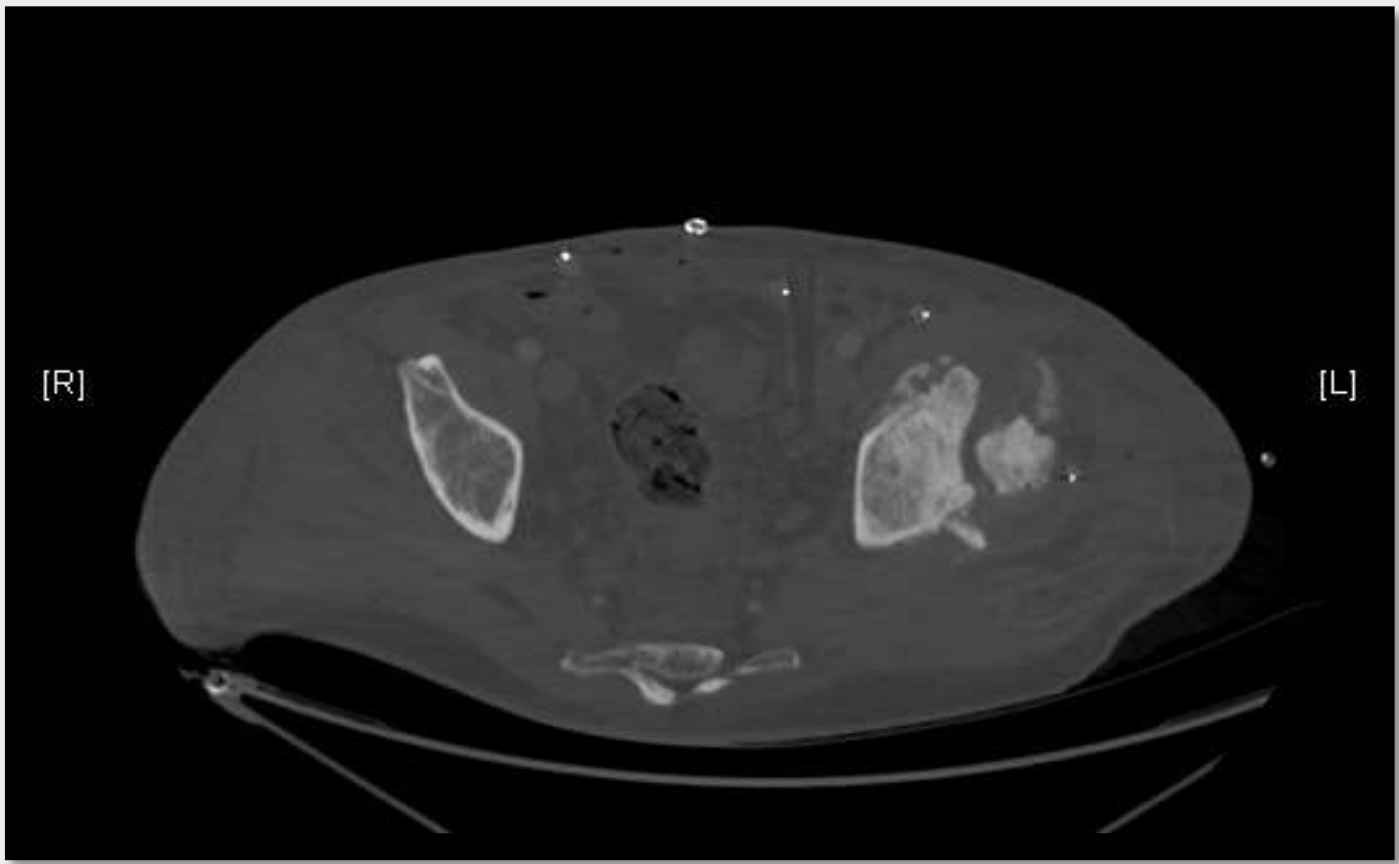
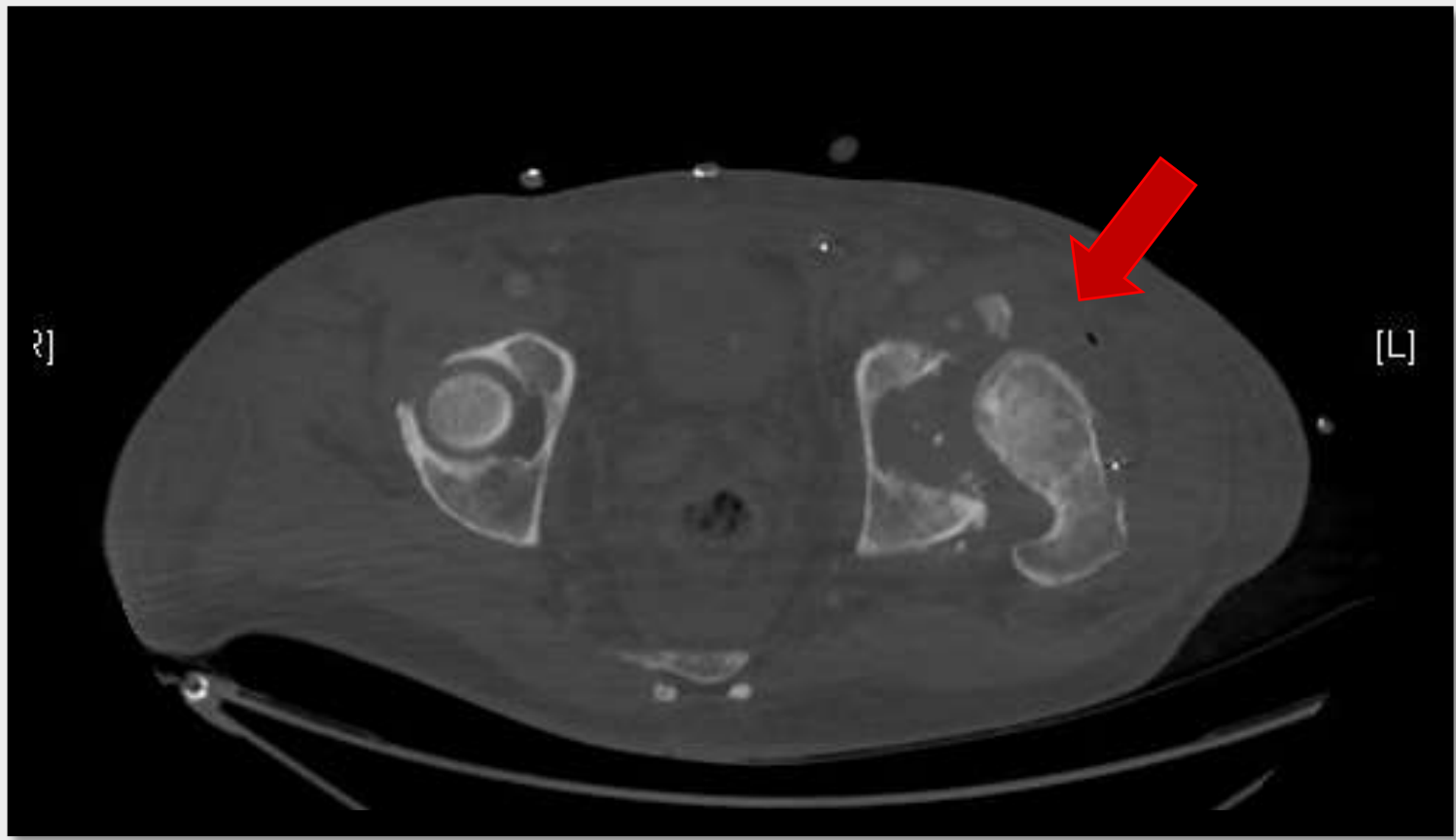
Objetivos

Describir el caso de un paciente con enfermedad de Tangier, artritis séptica y fractura de cadera. Realizar revisión de la evidencia científica publicada sobre esta enfermedad rara y analizar de qué manera afecta al estado clínico y pronóstico.

Material y metodología

Varón de 60 años con síndrome de Tangier, con tetraparesia de predominio en extremidades superiores, hepatomegalia, esplenomegalia junto con polineuropatía motora y sensorial, que acudió a urgencias por sospecha de sepsis debido a hematoma retroperitoneal y fractura de cadera con desestructuración de la misma a raíz de una caída. Sufrió traumatismo 3 meses antes, conservando la deambulación. Una semana previo a ingreso, indica empeoramiento clínico.

A la exploración presenta edema y eritema en cara anterolateral de extremidad inferior izquierda con crepitación subcutánea, aumento de temperatura y parestesias en todo el miembro. Rotación externa y acortamiento de extremidad con dolor a la movilización pasiva.



Cortes axiales de TC y Radiografía AP de pelvis preoperatoria



Resultados

Las pruebas de imagen objetivan proceso inflamatorio infeccioso centrado en articulación coxofemoral izquierda que aparece desestructurada y luxada en probable relación con artropatía subyacente, aumento de volumen de partes blandas, sin signos de sangrado agudo, por lo que se decide tratamiento quirúrgico. En la analítica sanguínea destacan una leucocitosis y una elevación moderada de la proteína c reactiva.

En la intervención quirúrgica, mediante artrotomía, se observan restos óseos a nivel de acetábulo, abundante material purulento y cabeza femoral deformada. El paciente continúa ingresado y en estudio a nuestro cargo pendiente de cirugía de remodelado definitiva.

Conclusiones

La **enfermedad de Tangier** es un trastorno del **metabolismo de las lipoproteínas**, caracterizado por ausencia casi completa de lipoproteínas de alta densidad, y clínicamente por hepatoesplenomegalia, neuropatía periférica y, ocasionalmente, enfermedad cardiovascular. Aunque carece de tratamiento específico, son útiles fármacos que reducen el LDL en pacientes con signos claros de aterosclerosis.

Únicamente existen 100 casos en el mundo, afectando por igual a hombres y mujeres. El pronóstico suele ser favorable y depende de la progresión de la neuropatía periférica, que condiciona, como en nuestro caso, la adecuada recuperación funcional y un retraso en el diagnóstico.