

DEFICIENCIA RADIAL LONGITUDINAL ASOCIADA AL SÍNDROME DE VACTERL

Ortega-Yago,A ; Alonso-Caravaca, A; Blasco-Mollá, MA; Salom-Taverner, M

Unidad de Ortopedia y Traumatología infantil, Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitari i Politècnic la Fe de València.

INTRODUCCIÓN

La deficiencia radial longitudinal es una alteración congénita que afecta a 1/30.000 recién nacidos. Una de las asociaciones con las que se presenta es el síndrome de VACTERL.

La etiología del síndrome de VACTERL es desconocida y se produce de forma esporádica la mayoría de veces. Estos pacientes presentan en el antebrazo y la mano una alteración preaxial. En este síndrome coexisten alteraciones en diversos órganos (corazón, sistema musculoesquelético, renal, gastrointestinal).

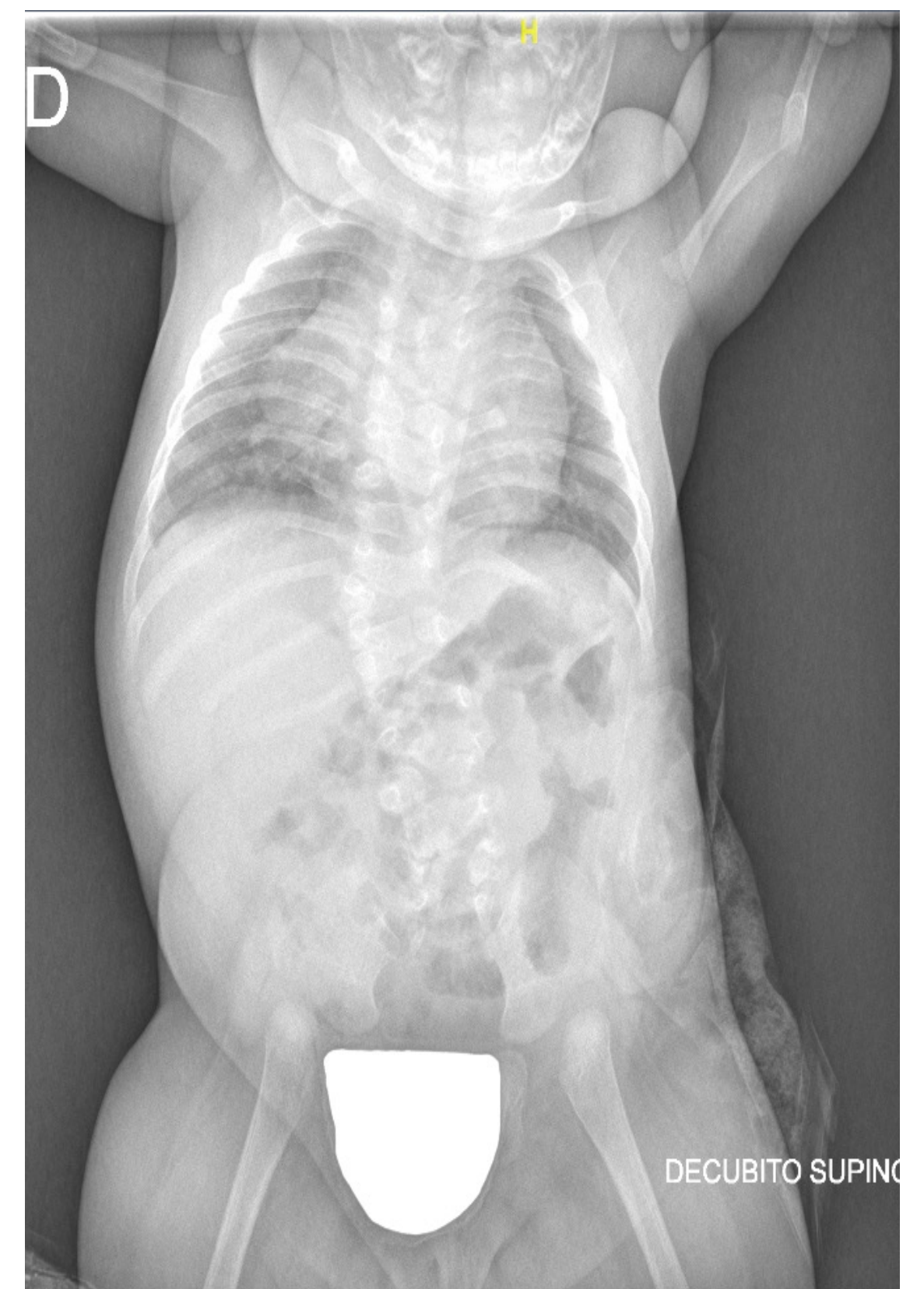
El objetivo es analizar el caso de un recién nacido con síndrome de VACTERL, y los tratamientos que fue requiriendo durante su desarrollo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión del manejo de un caso clínico de recién nacida con síndrome de VACTERL en nuestro hospital.

Al nacimiento presenta:

- Malformaciones de miembros: Agenesia radial bilateral. Miembro superior izquierdo: ausencia de hombro, tres dedos trifalángicos y ausencia de pulgar. Miembro superior derecho: pulgar apendiculado y ausencia de eminencia tenar. Luxación de ambas caderas
- Alteraciones genitourinarias (agenesia renal izquierda)
- Malformación anorrectal tipo cloaca
- Anomalías cardíacas (Comunicación interventricular, comunicación auricular)
- Malformaciones vertebrales (anomalías segmentación)
- Sospecha de anclaje medular



Se observa la mano zamba característica junto con radiografía donde se objetiva ausencia de radio, En la radiografía de la derecha se observa ausencia de hombro y luxación de caderas.

RESULTADOS

- **Al nacimiento** se colocaron yesos braquiales seriados para realizar reducción progresiva de las manos zambas. Se intervino el ano imperforado, (ostomía y posterior reconstrucción) y posteriormente a los 2 años se realizó una reducción abierta de ambas caderas.
- **A los 3 años** se abordó la mano zamba radial derecha: colgajo bilobulado del dorso de la mano con centralización del carpo. Hubo recidiva, que se trató a los 6 años con un fijador externo para corregir la desviación radial y mantener la centralización.
- **Actualmente**, está pendiente la pulgarización del índice derecho. En el miembro superior izquierdo, la ausencia de hombro hace que el codo realice su función y que por tanto, no se intervenga esa muñeca.

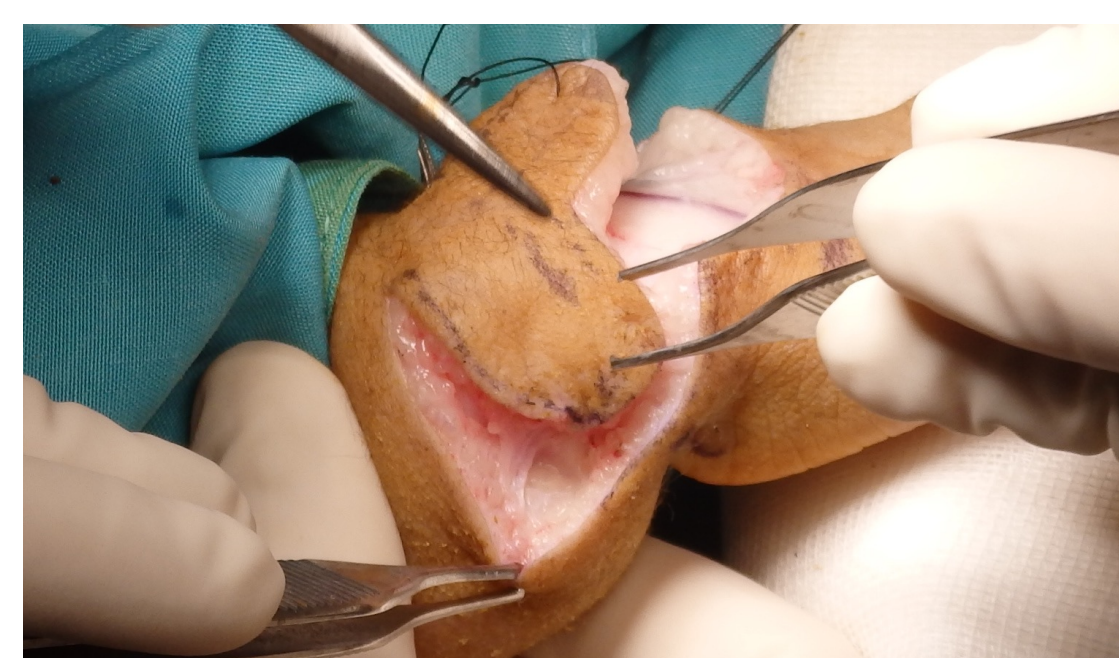


Imagen de la izquierda: colgajo bilobulado
Imagen central: Estabilización cubital y del carpo
Imagen de la derecha: mantenimiento con fijador externo

CONCLUSIONES

Las malformaciones del paciente con Síndrome de VACTERL obligan a priorizar cirugías. Es importante valorar la existencia de flexo-extensión del codo, dado que su ausencia es contraindicación de intervenciones sobre las manos zambas. Los yesos braquiales seriados deben realizarse desde el nacimiento para permitir una reducción progresiva de la desviación de los brazos en espera del tratamiento quirúrgico definitivo.



Evolución actual de la niña, con manos funcionales.