

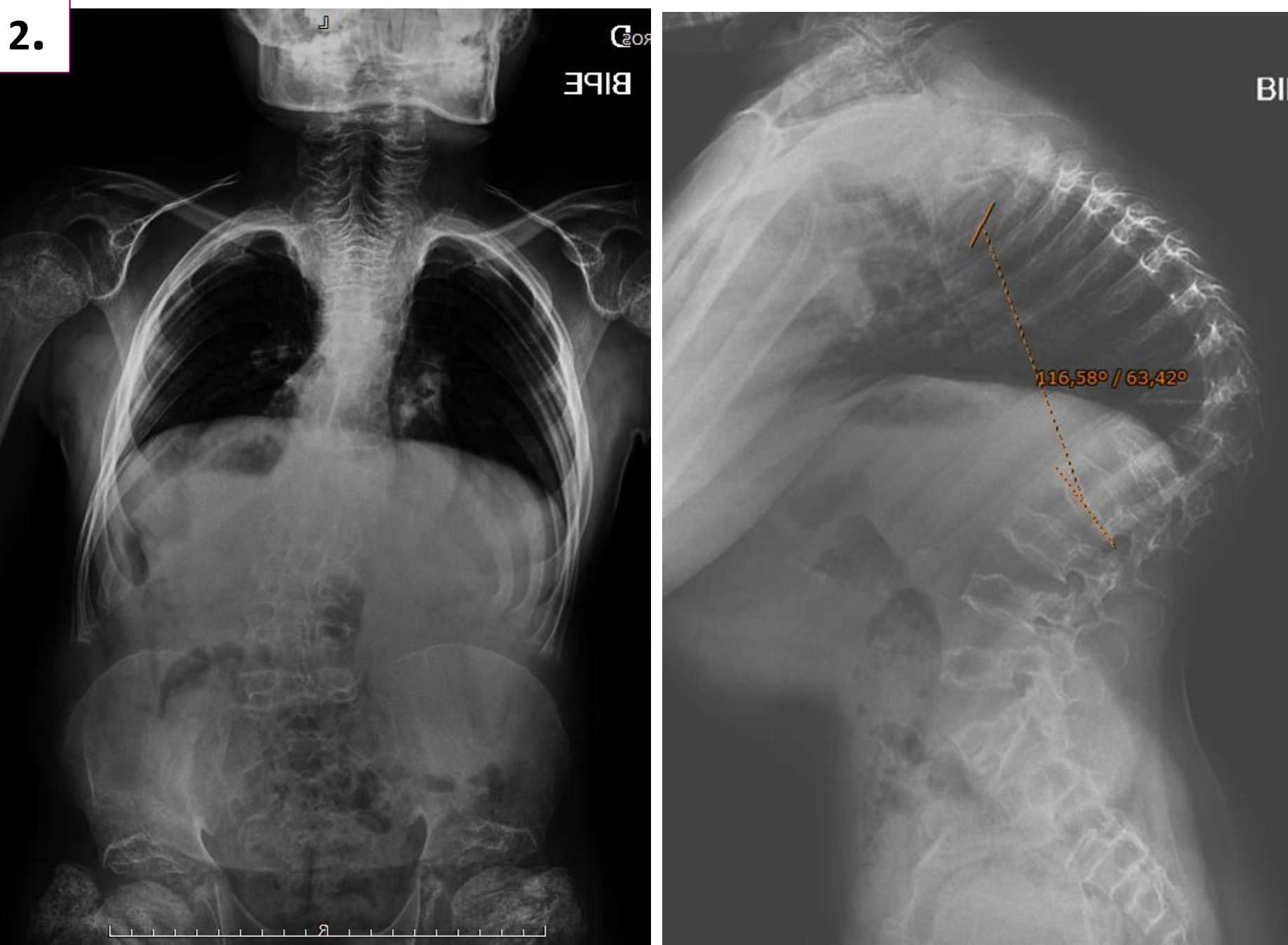
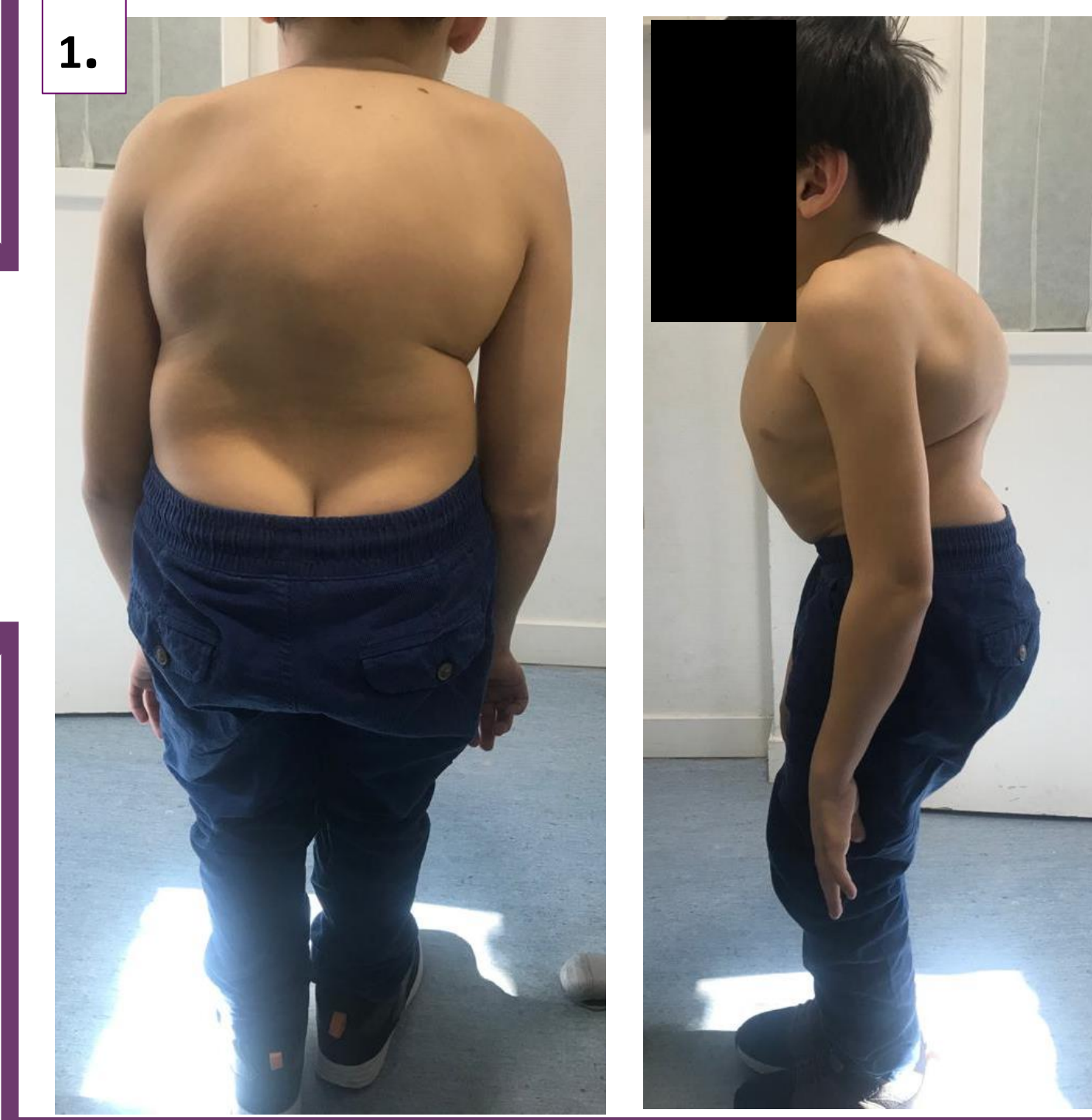
MANEJO DE HIPERCIFOSIS EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON DISPLASIA METATRÓPICA

Sº de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Hospital Universitario Infantil Niño Jesús
Sº de Cirugía Ortopédica y Traumatología del Hospital Universitario Fundación Alcorcón
I. B. MORENO-FENOLL; R. EGEA; R. GONZÁLEZ; C.LAGA; J.L. PATIÑO

La **displasia metatrópica** es una rara **displasia espondiloepimetafisaria**, en la que se produce una interrupción de la osificación endondral, dando lugar a un característico fenotipo cambiante. Desde el punto de vista del **raquis** destaca la **platiespondilia**, con el desarrollo de una **hipercifosis progresiva y grave**, que condiciona una enfermedad pulmonar restrictiva, y una estenosis de canal con mielopatía.

Nuestro **objetivo** es **describir su manejo**, a propósito de un caso.

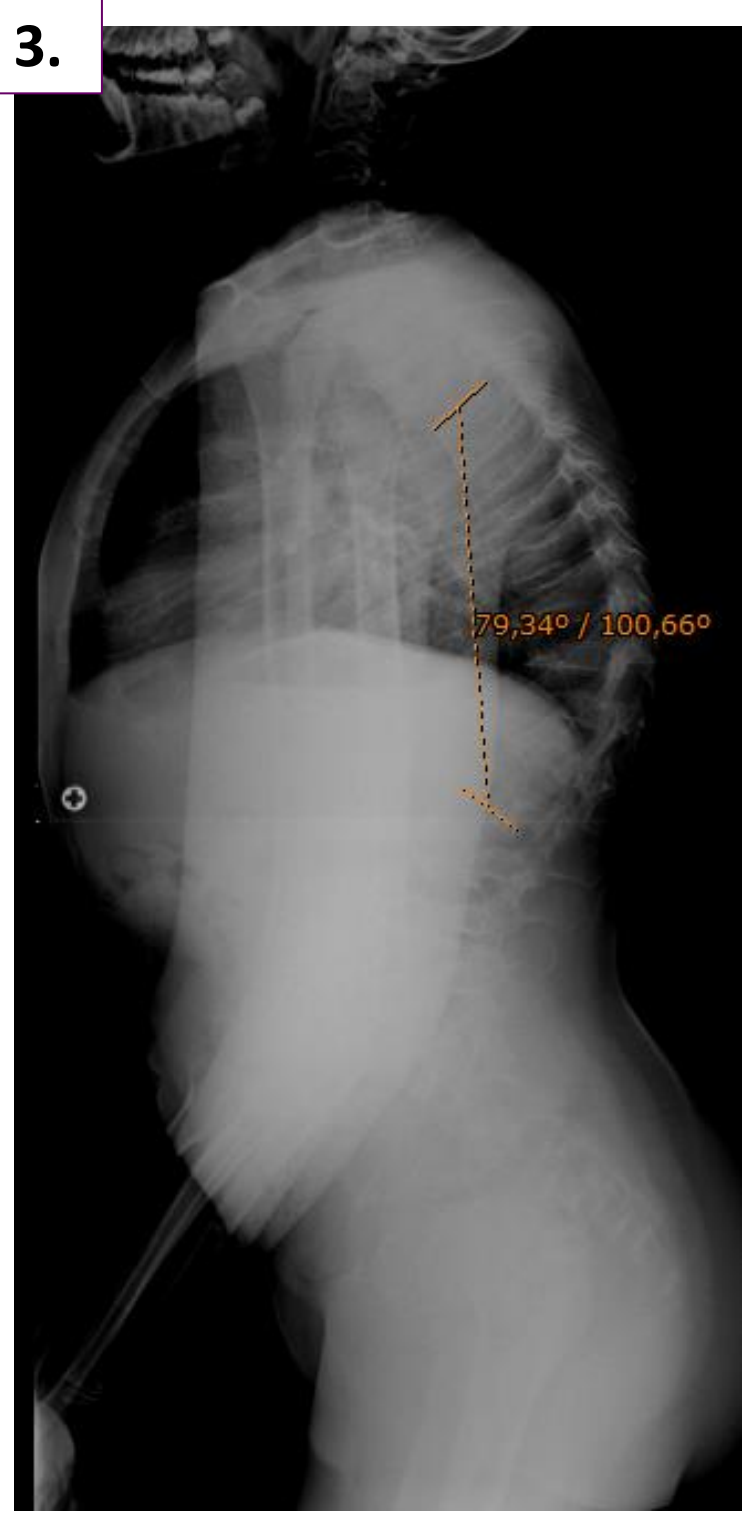
Presentamos un **Caso** de un niño de 9 años con diagnóstico genético de displasia metatrópica. A la **exploración** destacaba una **hipercifosis rígida severa** con actitud en marcha agachada, con un flexo de cadera reductible, un flexo de rodilla de 20º y un Thomas positivo (*imagen 1*).



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:
Telerradiografías (*imagen 2*):
- Cifosis torácica T5-T12: 116º
- Desequilibrio sagital de +10 cm
- Cartílago trirradiado abierto
Resonancia magnética:
Estenosis de canal en T10-T12, sin signos de mielopatía.

Se realizó un **tratamiento secuencial**:
Halo de tracción craneal
5 semanas ↓
Instrumentación T2-L3 con **barras de crecimiento tradicionales**
9 meses ↓
Elongación semestral de las barras

Resultados:
Tras la tracción con **halo**, la cifosis se corrigió a **79º** (*imagen 3*), y tras la colocación de las **barras de crecimiento**, se obtuvo una **cifosis torácica final de 61º**, con un balance sagital neutro (*imagen 4*). La evolución clínica y funcional fue favorable (*imagen 5*)



Discusión:
La historia natural de la displasia metatrópica condiciona el desarrollo de **cifosis muy severas**, frecuentemente por encima de los 90º a edades muy tempranas. Clásicamente se ha considerado esta enfermedad como resistente al tratamiento quirúrgico, y la base del mismo consistía en el uso de corsé hasta que el desarrollo madurativo permitía una cirugía definitiva con fusiones vertebrales extensas. Este caso muestra que, en el paciente esqueléticamente inmaduro, **el tratamiento secuencial** con **halo** e **instrumentación con barras de crecimiento** permite una corrección progresiva e importante, con **buenos resultados**.

Bibliografía

1. Geneviève D, Le Merrer M, Feingold J, Munnich A, Maroteaux P, Cormier-Daire V. Revisiting metatropic dysplasia: presentation of a series of 19 novel patients and review of the literature. 2008 Apr 15;(8):992–6.

2. Z G, G K, N L, Z B, N P, A S, et al. Characteristic Diagnostic Clues of Metatropic Dysplasia: The Lumbothoracic Humpback with Dumbbell Appearance of the Long Bones. 2018 Dec 1;21(2):35–8.

3. Song HR, Sinha S, Song SH, Suh SW. A case of metatropic dysplasia: operative treatment of severe kyphoscoliosis and limb deformities. 2013 Nov 1;28(6):445–7.

4. Kannu P, Aftimos S, Mayne V, Donnan L, Savarirayan R. Metatropic dysplasia: clinical and radiographic findings in 11 patients demonstrating long-term natural history. 2007 Nov 1;(21):2512–22.

5. Bauer JM, Ditro CP, Mackenzie WG. The Management of Kyphosis in Metatropic Dysplasia. 2019 May 1;7(3):494–500.

6. McIntosh AL, Ramo BS, Johnston CE. Halo Gravity Traction for Severe Pediatric Spinal Deformity: A Clinical Concepts Review. 2019 May 1;7(3):395–403.