



TRATAMIENTO QUIRURGICO DE PIE PLANO VALGO PARALITICO EN PACIENTE CON MIELOMENIGOCELE Y PROGERIA

A propósito de un caso



Trevisan, Ricardo.* ; Lara, Francisco**; Bracho, Soraya***; Lopez, Hector****;

*Adjunto de la Clínica de Neuromuscular del Hospital Ortopédico Infantil **Residente de 2do año de Postgrado de Ortopedia infantil del Hospital Ortopédico Infantil
 *** Ortopedista infantil egresada del Hospital Ortopédico Infantil **** Traumatologo Hospital Regional Universitario "José María Cabral y Báez", Santiago, República Dominicana

MARCO TEÓRICO

La Progeria o síndrome de Hutchinson-Gilford es una rara enfermedad genética que provoca signos de envejecimiento prematuro en niños entre el 1er y 2do año de vida.

El primer caso apareció publicado en 1754 y fue descrito por primera vez por Hutchinson en 1886. El nombre del síndrome deriva de la palabra griega "geras", que significa "viejo", y fue acuñado por Gilford en 1904, dadas las características del cuadro clínico. Su incidencia se calcula en 1 cada 8 millones de nacimientos. En todo el mundo son conocidos alrededor de 50 casos. Tiene una prevalencia de 0.25 POR CADA 100.000 nacidos vivos. No se ha evidenciado preferencia por ningún sexo en particular, pero se han comunicado muchos más pacientes de raza blanca (97% de los pacientes afectados).

Los niños con este síndrome tienen un aspecto característico;

- Baja estatura
- Piel seca y arrugada
- Calvicie prematura
- Canas en la infancia
- Ojos prominentes
- Cráneo de gran tamaño
- Venas craneales sobresalientes
- Nariz grande y con forma de pico
- Mentón retraído
- Problemas cardíacos
- Pecho angosto, con costillas marcadas
- Extremidades finas y esqueléticas
- Estrechamiento de las arterias coronarias
- Articulaciones grandes y rígidas
- Manchas en la piel semejantes a las de la vejez por mal metabolismo de la melanina
- Presencia de enfermedades degenerativas como la artritis, propias de la vejez
- Muerte natural hacia los 20 años.



La mayoría de los casos de progeria son esporádicos, lo cual plantea la posibilidad de un patrón de herencia autosómico dominante por mutación de novo.

Recientes investigaciones en el 2003 hallaron la mutación genética responsable del cuadro en el gen llamado LMNA. Este produce la proteína Lamin A, la cual es la base estructural que mantiene la célula en equilibrio. Las investigaciones suponen que la proteína defectiva Lamin A hace que el núcleo de la célula sea inestable. Esa inestabilidad celular parece ser la causante del proceso de envejecimiento prematuro en Progeria. En estos pacientes el núcleo de las células está a menudo deformado.

La esperanza de vida promedio es de aproximadamente 13 años (con un rango de entre 8 y 21 años). La causa de muerte generalmente (75%) está relacionada con el corazón o un accidente cerebrovascular como resultado de la aterosclerosis progresiva.

El diagnóstico diferencial debe plantearse con los síndromes progeroides Dentro de los cuales se encuentran:

- Síndrome de Wiedemann-Rautenstrauch: "progeria neonatal", se manifiesta desde el nacimiento. Usualmente hay retardo de crecimiento intrauterino y oligoamnios, su expectativa de vida en promedio es de 7 meses y es considerada un trastorno autosómico recesivo.
- Síndrome de Werner: "progeria de los adultos", por manifestarse entre los 15 y 30 años de vida.
- Síndrome de Mulvill-Smith: retardo de crecimiento intrauterino, talla baja, microcefalia, hipodontia, hipospadias, criptorquidia, múltiples nevos, braquidactilia, sordera neurosensorial, retraso mental y déficit de IgG.
- Síndrome de Cockayne: evidenciable en la segunda década de la vida, con fotosensibilidad cutánea, defectos oculares y apariencia de baja estatura, orejas grandes, extremidades largas, pies y manos grandes.

RESUMEN DEL CASO

Paciente masculino de 2 años de edad, procedente del Edo. Apure, portador de MIELODISPLASIA (MIELOMENIGOCELE L5-S1) intervenido a los 8 días de vida y SINDROME PROGEROIDE, quien presenta deformidad de ambos pies en valgo, plano, con contractura en flexión de rodillas y dificultad para la marcha.

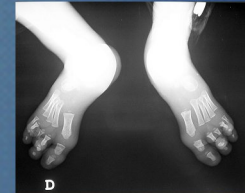
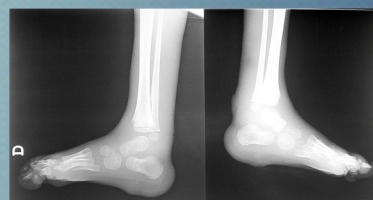
Al examen físico se aprecia Hirsutismo, marcada definición muscular, marcha asistida, extrarotada, en 1ra mecedora, con deformidad en valgo y talo estructurado de ambos pies. Angulo muslo-pie en rotación externa. Angulo Popliteo izquierdo 15º Derecho 10º, Ely Duncan positivo. Anteversión Femoral de 10º bilateral y pie talo y valgo bilateral con dedos en helice y contractura en flexion de ambos tobillos.

Se decidió resolución quirúrgica practicándose TRANSFERENCIA DE TIBIAL ANTERIOR AL TENDON DE AQUILES Y DEL PERONEO LATERAL CORTO AL TIBIAL POSTERIOR, todos bilaterales.



TÉCNICA QUIRÚRGICA:

Se realiza transferencia tendinosa del tibial anterior al tendón de Aquiles por la membrana intersea. Luego se transfiere el peroneo lateral corto al tibial posterior. Luego, en el pie izquierdo, se fija el mismo, estabilizando la articulación calcaneo-astragalina y escafoideo-astragalina con 02 Steinmann. En el pie derecho solo se fija la articulación astragalo-calcanea con un Steinmann. Se Inmoviliza finalmente con yeso.



06 semanas Postoperatorio

BIBLIOGRAFIA

- Abel MF, Damiano DL, Bianco JS et al: Enfermedades Neuromusculares. Orthopaedic Knowledge Update 7. AAOS. 2004; 22:204
- Roselli P, Duplay J, Uribe Nien, Turiago Camillo. Ortopedia Infantil. Editorial Panamericana. 2009; 25:287
- Da Silva A, Trevisan R, Prato C. Distalizacion del tuberculo tibial anterior como complemento de la marcha agachada (Crouch gait), en pacientes con Parálisis Cerebral Infantil (PCI) –técnica original-. XXXIX Jornadas Nacionales de la SVCO. Maracaibo, 2007.
- Roberts WM, and Adams JP. The patella-advancement operation in cerebral palsy. J Bone Joint Surg Am. 1953;35:956-979
- Koos S and Kimbin P. An Evaluation of Surgery for the Correction of Knee Flexion Contracture in Children with Generalized Spastic Paralysis. J Bone Joint Surg Am. 1962; 44:1146-1154
- Stout J, Gage J, Novacheck T, Schwartz M. Distal femoral extension osteotomy and patellar tendon advancement for treatment of persistent crouch gait in individuals with cerebral palsy. 58th annual meeting of the American Academy of Cerebral Palsy and Developmental Medicine. Los Angeles, 2004.
- Novacheck TP, Stout, JL, Gage J. Distal femoral extension osteotomy and patellar tendon advancement in the treatment of crouch gait: a review of complications. J Bone Joint Surg Am. December 1, 2006; 88(12): 2653 - 2664.
- Rodda J.M., Graham H.K., Nattrass G.R., Gales M.D., Baker R., and Wolfe R. Correction of Severe Crouch Gait in Patients with Spastic Diplegia with Use of Multilevel Orthopedic Surgery. J Bone Joint Surg Am. December 1, 2006; 88(12): 2653 - 2664.
- Campbell Operative Orthopedics, 8TH Mosby Year Book.