

Caso clínico

Inestabilidad coxofemoral y femoropatelar en el síndrome de Down

Torner F^{1,2}, Muset A², Cepero S², Huguet R²

¹ Médico especialista en Traumatología y Cirugía Ortopédica de la Fundació Catalana Síndrome de Down.

² Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica Hospital Universitari Sant Joan de Déu de Barcelona.

Correspondencia:

Dr. F. Torner Rubies
Fundació Catalana Síndrome de Down.
Comte Borrell, 201-203, entl.
08029 Barcelona.

Artículo recibido: 30.09.05

Resumen

La trisomía del cromosoma 21, síndrome de Down (SD), es la más frecuente de las anomalías cromosómicas. Esta alteración se acompaña a nivel del aparato locomotor de una serie de rasgos característicos presentes en mayor o menor grado en la mayoría de personas con SD. Las alteraciones musculoesqueléticas relacionadas con la laxitud ligamentosa generalizada constituyen una de las principales particularidades del síndrome. Dicha laxitud puede acompañarse en ocasiones de alteraciones articulares importantes como la luxación espontánea, no traumática, de cadera o la luxación recidivante de rótula.

Se presentan dos casos clínicos. El primero corresponde a una paciente con luxación espontánea de cadera tratada de forma conservadora con yeso pelvipédico, y el segundo es un paciente con inestabilidad femoropatelar tratada quirúrgicamente. Ambos pacientes permanecen asintomáticos tras 18 y 15 meses de seguimiento respectivamente.

Palabras clave: Alteraciones ortopédicas. Laxitud ligamentosa. Luxación de cadera. Luxación de rótula. Síndrome de Down.

Coxofemoral instability and femoropatellar instability in Down's syndrome

Abstract

Trisomy 21 or Down syndrome is the most common

chromosomal anomaly and it is associated with typical musculoskeletal abnormalities in different grade. The most important musculoskeletal abnormalities are those related to a generalized ligamentous laxity, and patients could have important joint pathology like hip or femoropatellar instability.

The authors present two clinical cases, one patient with non traumatic hip dislocation treated with nonoperative method using a spica cast prolonged immobilization, and another with femoropatellar instability treated surgically. After 18 and 15 month of follow-up both patients are still free of a new dislocation.

Keywords: Down's syndrome. Hip dislocation. Ligamentous laxity. Orthopaedic alterations. Patella dislocation.

Introducción

Los progresos preventivos y terapéuticos de las últimas décadas en el ámbito del síndrome de Down (SD) han contribuido a la plena integración social de dicha población. Los aspectos psicosociales, pedagógicos y legales básicos para su correcta dinamización en la vida cotidiana deben ser complementados por las atenciones médicas de su patología orgánica característicamente asociada al síndrome.

Existen una serie de trastornos esqueléticos asociados al síndrome: cuello corto, anomalías del tórax, pliegue palmar, incurvación del quinto dedo, separación entre hallux y segundo dedo (pie en sandalia), que son características y a las que se añaden anomalías muscu-

loesqueléticas a nivel articular, que en general se manifiestan como inestabilidades, posiblemente secundarias a una diversidad en la estructura del colágeno tisular.

Es nuestro propósito centrar la exposición en la descripción de dos tipos de inestabilidades que a nivel de la extremidad inferior son motivo frecuente de consulta, y que sin ser patologías vitales, limitan la integración y dinamización social de una persona que precisa de estimulación precoz y constante a todos los niveles: la inestabilidad coxofemoral y femoropatelar.

Inestabilidad coxofemoral

La inestabilidad coxofemoral, que se caracteriza por episodios de luxaciones que pueden ser recidivantes, a diferencia de la luxación congénita de la cadera, no se acompaña en sus orígenes de una displasia articular.

A pesar del morfotipo clásico de la pelvis en el SD, con alas ilíacas anchas y techo acetabular horizontalizado como muestran los estudios de Shaw y Beals (1), factor que induce a una teórica autoestabilización coxofemoral, el amplio margen de movimiento secundario a la laxitud ligamentosa, justifica la presencia de un resalte articular a la exploración y la luxación voluntaria de la cadera por contracción glútea. La coexistencia de esta situación con la presencia de coxa valga y anteversión femoral favorece la aparición del cuadro clínico.

Los episodios frecuentes de luxación pueden afectar al crecimiento de la cabeza femoral en dos vertientes, por una parte deteriorándola precozmente, o por otra, favoreciendo el valguismo del cuello femoral que aumentará con la bipedestación induciendo una progresiva subluxación que tiende a la luxación crónica uni o bilateral de difícil resolución.

Se considera que uno de cada 20 niños con SD puede desarrollar luxaciones recidivantes en el periodo comprendido entre el desarrollo e inicio de la deambulación hasta los 10 años de edad (2). A partir de los 2 años, si la luxación habitual se manifiesta, precisa tratamiento para prevenir la displasia, subluxación o dislocación inveterada.

Historia natural

En general la deambulación se retrasa hasta la edad de los dos años, presentándose las caderas en este periodo hipermóviles. Morfológicamente la pelvis muestra un acetábulo profundo. En un periodo inicial, la coexistencia de luxación congénita es infrecuente pero, en caso de existir, responde bien al tratamiento convencional.

A partir de los dos años, con el inicio de la deambulación y hasta los diez, la cadera presenta luxaciones espontáneas en determinadas posiciones que el paciente autoreduce. En general este tipo de sintomatología es motivo de consulta.

A partir de los 7-8 años la cadera puede presentarse clínicamente subluxada con sintomatología álgica moderada. Progresivamente la subluxación induce a una

displasia acetabular. La cronoevolución fisiopatológica en ausencia de tratamiento, puede desembocar en una luxación inveterada irreductible en la segunda década de vida. Los pacientes, a pesar de todo, mantienen la deambulación con algias moderadas que ocasionalmente precisan analgesia. En esta fase la radiología muestra una luxación ilíaca irreductible con displasia acetabular y falso acetábulo (3).

Las luxaciones recidivantes se manifiestan en grupos de edad de dos a diez años con gran laxitud ligamentosa. Las luxaciones agudas se presentan en un grupo de edad en que la laxitud ha desaparecido, avanzada la segunda década. La subluxación progresiva se desarrolla a lo largo de la segunda década e inicio de la tercera, para definirse en luxación inveterada.

La tendencia terapéutica actual orienta al tratamiento quirúrgico de las luxaciones recidivantes en ausencia de contraindicación por riesgo anestésico. La luxación aguda puede ser tributaria de reducción e inmovilización en yeso pelvipédico (4,5), pero el tratamiento quirúrgico se considera de elección tras la recidiva y fracaso del tratamiento ortopédico. En las subluxaciones muy evolucionadas y las luxaciones inveteradas puede realizarse tratamiento conservador, sin embargo los resultados quirúrgicos en estos estadios son considerados pobres.

El tratamiento quirúrgico de elección combina la reparación capsular con las osteotomías pélvicas o femorales. A nivel femoral las osteotomías varizantes y desrotatorias (6), a nivel pélvico osteotomías de reorientación cotiloidea, o la construcción del techo acetabular (7,8,9,10). El mejor resultado se obtiene al tratar los pacientes en fase de luxación recidivante, antes de la aparición de la displasia acetabular.

Caso Clínico 1

Paciente de sexo femenino de 11 años y 7 meses de edad, con SD con afectación cognitiva profunda, que acude al servicio de urgencias por un cuadro de irritabilidad anormal y negativa a apoyar la extremidad inferior izquierda al levantarse de la cama. La familia niega un traumatismo previo.

A la exploración clínica se observa la presencia de los rasgos ortopédicos típicos del síndrome con una hiperlaxitud marcada. Llama la atención la presencia de dismetría en las extremidades inferiores con un acortamiento del miembro inferior izquierdo que se sitúa en ligera adducción, flexión de la rodilla y rotación interna.

Se practica un estudio radiológico a la paciente, observándose en la radiografía anteroposterior de pelvis la presencia de una luxación de cadera izquierda (Fig. 1).

Interrogada la familia, no refiere ningún episodio de luxación espontánea anterior por lo que se decide ensayar el tratamiento conservador con yeso de inmovilización. Bajo anestesia general, evitando el dolor y la incomodidad de la paciente, se practica reducción de la luxación, observándose una gran inestabilidad de la cadera secundaria a la laxitud articular, y se coloca un yeso pelvipédico (Fig. 2). La inmovilización se man-



Fig. 1. Luxación espontánea de cadera izquierda en paciente con SD.



Fig. 2. RX con la cadera reducida e inmovilizada con yeso pelvipédico.

tuvo durante ocho semanas al cabo de las cuales se retiró autorizando la marcha. La paciente siguió controles periódicos clínicos y radiológicos en los meses posteriores no observándose alteraciones secundarias a la luxación.

A los 18 meses de seguimiento la paciente se halla asintomática sin nuevos episodios de luxación espontánea de cadera (Fig. 3).

Inestabilidad femoropatelar

La inestabilidad femoropatelar pasa frecuentemente desapercibida en la exploración pediátrica rutinaria. La frecuencia varía según las series aportadas oscilando desde el 3,3% al 37%. En general la mayoría de estudios muestran incidencias que oscilan entre el 3% y el 20% (11).

En general la subluxación femoropatelar presenta



Fig. 3. Resultado clínico del tratamiento conservador. La paciente no presentó nuevos episodios de luxación.

una sintomatología álgica tolerada por el paciente que le permite desarrollar sus actividades habituales (12). La integración social y deportiva actual de las personas con SD (13) favorece la sintomatología patelar por sobreuso en defectos mínimos de alineación rotuliana, evidenciando situaciones hasta la fecha subclínicas y que en algunos casos pueden ser subsanadas mediante el uso de ortesis externas para la práctica deportiva (14).

Clínicamente la inestabilidad femoropatelar puede clasificarse del siguiente modo: grado I, articulación femoropatelar estable; grado II, inestabilidad patelar que a la exploración permite su subluxación lateral en más del 50% de la rótula sin luxación; grado III, rótula luxable; grado IV, rótula luxada y manualmente reducible; grado V, rótula luxada e irreducible.

Estas rótulas hipermóviles presentan generalmente lesiones del cartílago rotuliano en forma de condromalacia. La inestabilidad se manifiesta en los grados máximos de hipermovilidad. Factores de predisposición a la luxación rotuliana son la hipotonía muscular, la hiperlaxitud ligamentosa, genu valgo, displasia troclear, alteración de la tuberosidad tibial anterior y la báscula rotuliana, entre otras.

A la exploración en flexoextensión el desplazamiento rotuliano sobre la cara externa del cóndilo se detecta fácilmente. El estudio radiológico (RX) anteroposterior y de perfil (15), así como la tomografía axial computerizada (TAC) para valoración de la báscula rotuliana y el alineamiento distal, nos orientan sobre la

corrección a realizar. Con las fisis abiertas el recentramiento quirúrgico actúa sobre partes blandas sin osteotomizar la tuberosidad anterior de la tibia.

Si bien algunos autores como Matsusue y cols (14) recuerdan que, para el tratamiento de la luxación rotuliana en el SD, es importante considerar algunos aspectos médicos como los niveles de inteligencia, de actividad diaria y de obesidad, en cada caso es necesario tener presente que la no corrección de las luxaciones recidivantes de rótula predispone a la luxación permanente, con la incompetencia del aparato extensor que abduce, flexa la rodilla y rota externamente la tibia. La no corrección precoz implica la aparición de displasia troclear (16), que una vez instaurada es motivo de gran parte de las recidivas post recentramientos tardíos.

Caso Clínico 2

Paciente varón de 9 años y 8 meses de edad, con SD con afectación cognitiva leve que acude a consulta por algias crónicas en rodillas acompañadas de episodios de múltiples caídas.

A la exploración, se objetiva la presencia de resaltes rotulianos bilaterales a la flexoextensión con luxación bilateral rotuliana refractaria a tratamiento rehabilitador (Fig. 4).

Ante los hallazgos clínicos, se realizan unos estu-



Fig. 4. Luxación femoropatelar en la exploración clínica.

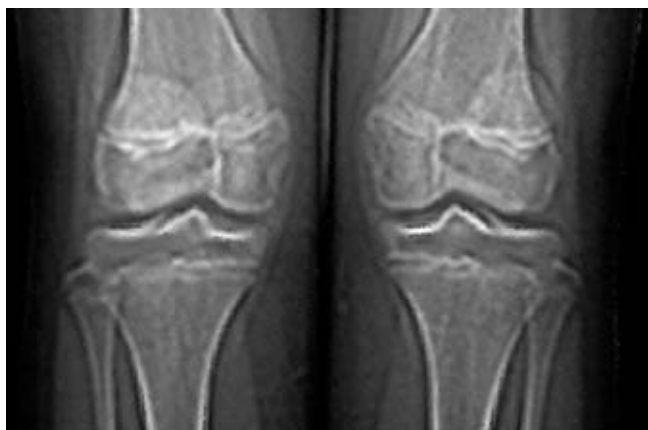


Fig. 5. RX anteroposterior de rodillas donde se observa la subluxación rotuliana permanente en un paciente joven con fisis óseas inmaduras.

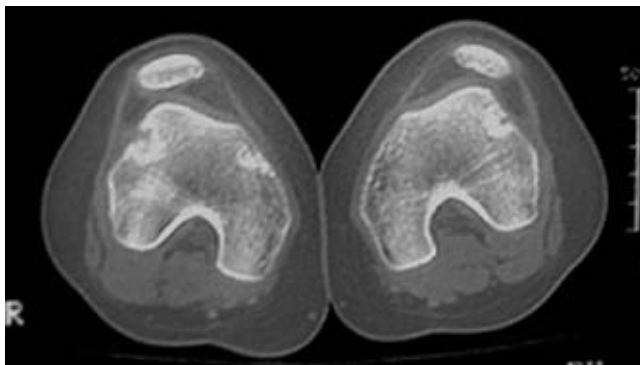


Fig. 6. TAC de rodillas que muestra el aspecto externo de las rótulas.



Fig. 7. Recentraje quirúrgico de la rótula actuando sobre las partes blandas.

dios complementarios mediante radiología simple y TAC que corroboran la sospecha diagnóstica mostrando una externalización rotuliana marcada (Figs. 5 y 6).

Se indica, como tratamiento electivo en este caso, la cirugía de alineación proximal y distal actuando a nivel cuadricepsal y rotuliano mediante transposición musculotendinosa en paciente con fisis óseas abiertas (Fig. 7).

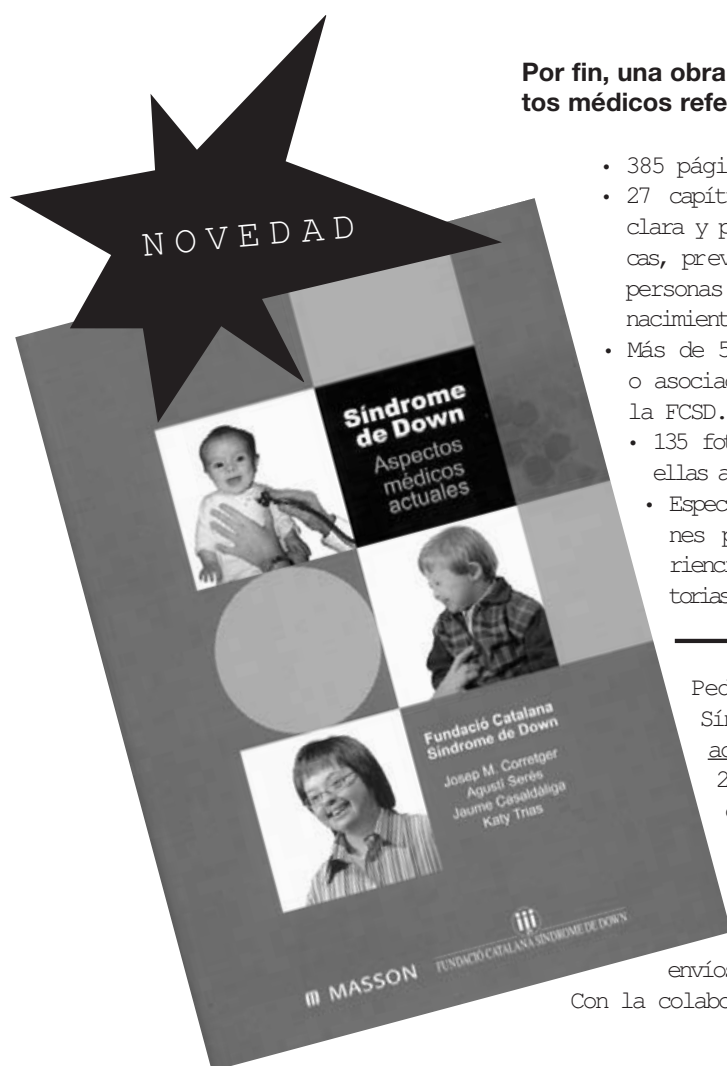
En el postoperatorio se mantiene la reducción mediante inmovilización ortopédica con yeso inguinopédico 8 semanas. Tras la retirada de la inmovilización, el paciente inicia un periodo de rehabilitación.

A los 15 meses de seguimiento el balance articular es satisfactorio sin resalte articular ni algia femoropatelar residual.

Bibliografía

1. Shaw ED, Beals RK. The hip joint in Down's syndrome. A study of its structure and associated disease. Clin Orthop Relat Res 1992; 278: 101-7.
2. Bennet GC, Rang M, Roye DP, Aprin H. Dislocation of the hip in trisomy 21. J Bone Joint Surg Br 1982; 64: 289-94.
3. Hresko MT, McCarthy JC, Goldberg MJ. Hip disease in adults with Down syndrome. J Bone Joint Surg Br 1993; 75: 604-7.
4. Kirkos JM, Papavasiliou KA, Kyrkos MJ, Kapetanios GA. Multidirectional habitual bilateral

- hip dislocation in a patient with Down syndrome. *Clin Orthop Relat Res* 2005; 435: 263-6.
5. Greene WB. Closed treatment of hip dislocation in Down syndrome. *J Pediatr Orthop* 1998; 18: 643-7.
 6. Beguiristain JL, Barriga A, Gent RA. Femoral anteversion osteotomy for the treatment of hip dislocation in Down syndrome: long-term evolution. *J Pediatr Orthop B* 2001; 10: 85-8.
 7. Gore DR. Recurrent dislocation of the hip in a child with Down syndrome: a 20-year follow up. *J South Assoc* 1999; 8: 67-71.
 8. Aprin H, ZinkWp, Hall JE. Management of dislocation of the hip in Down syndrome. *J Pediatr Ortho* 1985; 5: 428-31.
 9. Woolf SK, Gross RH. Posterior acetabular wall deficiency in Down syndrome. *J Pediatr Orthop* 2003; 23: 708-13.
 10. Katz DA, Kim YJ, Millis MB. Periacetabular osteotomy in patients with Down's syndrome. *J Bone Joint Surg Br* 2005; 87: 544-7.
 11. González J.C. Patología del aparato locomotor. En: Corretger JM, Serés A, Casaldàliga J, Trias K (eds). *Síndrome de Down. Aspectos médicos actuales*. Barcelona: Masson; 2005. p. 146-62.
 12. Dugdate TW, Renshaw TS. Instability of the patellofemoral joint in Down syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1986; 68: 405-13.
 13. Winell J, Burke SW. Sports participation of children with Down syndrome. *Orthop Clin Am* 2003; 34: 439-43.
 14. Matsusue Y, Ueno T, Yamamuro T. Effective treatment by orthosis of dislocation of the patella associated with Down's syndrome. A report of case. *Nippon Geka Hokan*.1991; 60: 189-94.
 15. Carpintero P, Mesa M, Carpintero A. Bilateral congenital dislocation of the patella. *Acta Orthop Belg* 1996; 62: 113-5.
 16. Méndez AA, Keret D, MacEwen GD. Treatment of patellofemoral instability in Down's syndrome. *Clin Orthop Relat Res* 1988; 24: 148-58.



Por fin, una obra que actualiza todos los aspectos médicos referentes al síndrome de Down:

- 385 páginas de esmerada impresión.
- 27 capítulos de exposición sistemática, clara y práctica de las medidas diagnósticas, preventivas y de seguimiento de las personas con síndrome de Down, desde el nacimiento hasta la edad adulta.
- Más de 50 autores, especialistas titulares o asociados del Centro Médico Down de la FCSD.
- 135 fotografías e ilustraciones, 114 de ellas a todo color.
- Especial énfasis en las consideraciones prácticas derivadas de la experiencia aportada por más de 1600 historias clínicas.

Pedidos a Fundació Catalana Síndrome de Down por e-mail: administracio@fcsd.org, fax: 93 215 76 99, o correo ordinario: c/ Comte Borrell 201-203, entl., 08029 Barcelona: o a través de nuestra web: www.fcsd.org.

Precio: 46 € iva incluido (más gastos de envío). Todos los envíos son contra reembolso.

Con la colaboración de Banco Urquijo.