

Luxación congénita de rodilla en el síndrome de cutis laxa

Francisco Praglia, Eduardo Stefano, Néstor Vallejos Meana

Introducción

La luxación congénita de rodilla abarca un espectro de deformidades, desde la hiperextensión hasta la luxación completa detectadas al nacer. Existe una relación de un caso de luxación congénita de rodilla por cada 100 luxaciones de cadera. La frecuencia estimada de este cuadro es de 1,7 por cada 100.000 nacidos vivos. Más del 50% de los pacientes tiene otras anomalías congénitas asociadas, como pie bot, displasia del desarrollo de la cadera. Asimismo, puede asociarse a otros síndromes genéticos, como Larsen, Ehlers-Danlos y artrogriposis múltiple congénita y también a mielomeningocele.

La etiología sigue siendo desconocida, aunque se postulan varias causas:

1. Posición intrauterina anómala (podálica con oligohidramnios)
2. Hipoplasia de ligamentos cruzados
3. Fibrosis cuadrícipital
4. Factores genéticos y múltiples factores.

En las series, no se observa un claro predominio de sexo y la bilateralidad oscila en el 33%.

El síndrome de cutis laxa o dermatomegalia es una enfermedad hereditaria del tejido conectivo que se caracteriza por disminución y fragmentación de la elastina, lo que le otorga un aspecto "envejecido" al recién nacido. A diferencia de otras enfermedades del tejido conectivo, como el síndrome de Larsen o el de Ehlers-Danlos, hay hiperlaxitud ligamentaria, condición que predispone a luxaciones articulares múltiples.

La asociación de síndrome de cutis laxa y luxación congénita de rodilla no está descrita en la literatura habitual.

Descripción del caso

Paciente de 12 días de vida, prematuro (29 semanas) y bajo peso, con síndrome de cutis laxa; nacido por cesárea de urgencia por ruptura prematura de membranas y oligohidramnios de más de un mes de evolución.

El niño permaneció en asistencia respiratoria mecánica durante un mes en la Unidad de Cuidados Intensivos de un Hospital Materno-Infantil del Gobierno de la Ciudad de Buenos Aires (Maternidad Sardá) durante más de 3 meses.

A los 18 días de internación, los profesionales de esa institución realizan una interconsulta con la División de Ortopedia y Traumatología del Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez"; el diagnóstico del paciente era genu recurvatum bilateral.

En esta División, se arriba al diagnóstico de luxación congénita de rodilla tipo II, según la clasificación de Leveuf y Pais (Figura 1), y se establece el siguiente plan terapéutico:

Tratamiento conservador

- Primer mes: elongación pasiva del cuádriceps e inmovilización con férula de aluminio y fisioterapia cada 5 días
- Segundo mes: manipulaciones y yesos cada 8 días
- Tercer mes: arnés de Pavlik (como dispositivo dinámico de mantenimiento) más fisioterapia

Seguimiento

- Radiografía cada 15 días
- Ecografía inicial y a los 60 días de tratamiento

Resultados

La reducción fue paulatina, se logró al final del segundo mes de tratamiento (Figura 2 y Tabla). Las ventajas del uso de las férulas fueron:

- No imposibilita los accesos venosos periféricos.
- Es un método económico.
- Es fácil de colocar y de recambiar.
- Permite el aseo diario.

La incurvación anterior de las tibias fue una complicación del uso de los yesos, pero se corrigió espontáneamente al cabo de tres semanas (Figura 3).

División de
Ortopedia y
Traumatología
Hospital de Niños
"Ricardo Gutiérrez"
Gallo 1330 (1425)
Buenos Aires,
Argentina