

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 cuadrípital
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

Figura 1.
A, recién nacido con síndrome de cutis laxa y luxación congénita de rodilla.
B, clasificación de Leveuf y Pais: I. hiperextensión, II. subluxación, III, luxación.
C, radiografía de luxación congénita de rodilla tipo II.

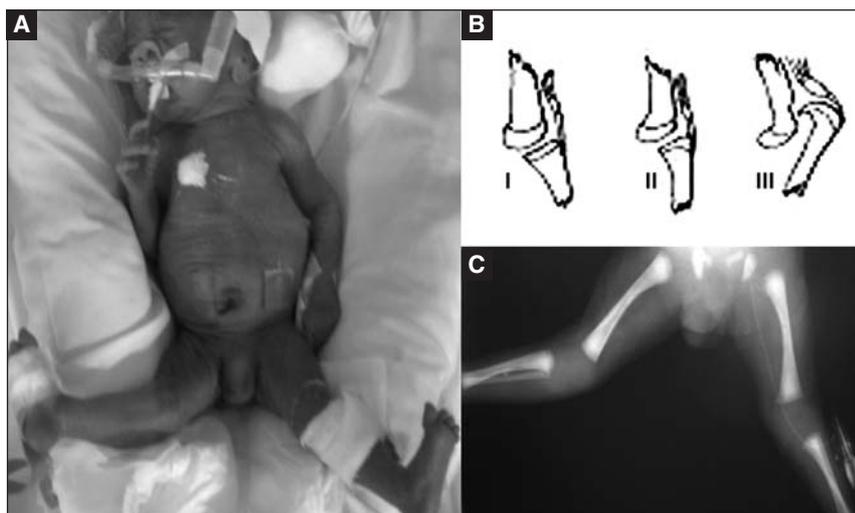


Figura 2.
A, B y C, primer mes de tratamiento.
D, E, F y G, segundo mes de tratamiento.
H, arnés de Pavlik.
I, reducción completa a los 100 días de tratamiento.



Tabla. Resultados

	30 días de férulas	64 días de yesos	92 días con arnés de Pavlik
Rodilla derecha	Flexión 70°	Flexión 105°	Flexión 120°
Rodilla izquierda	Flexión 80°	Flexión 110°	Flexión 120°

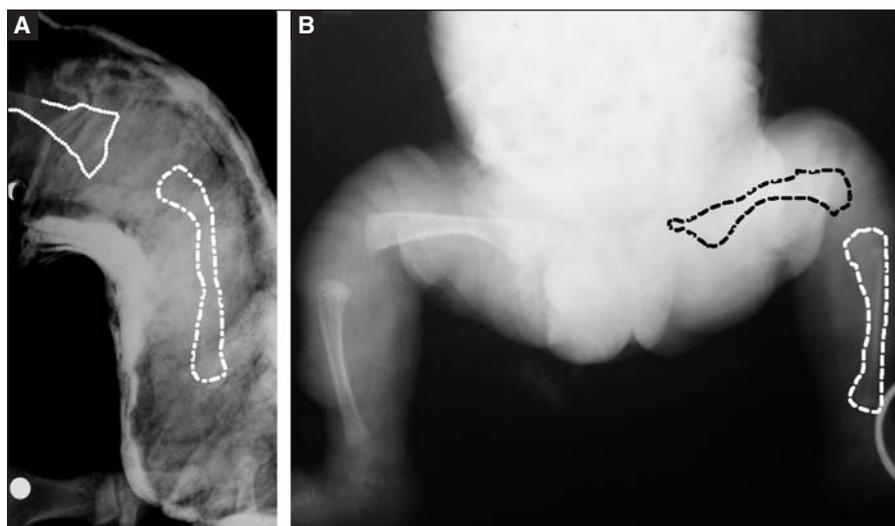


Figura 3.
Radiografía.
A, incurvación anterior de la tibia, a los 45 días de tratamiento.
B, corrección de la angulación tibial y reducción completa a los 100 días de tratamiento.

Conclusiones

El tratamiento precoz conservador permite conseguir la reducción completa de una luxación congénita de rodilla bilateral tipo II en un paciente con síndrome de cutis laxa.

Las férulas de aluminio son una buena opción en pacientes graves internados, quienes requieren múltiples accesos venosos periféricos y aseo diario.

Los yesos seriados fueron útiles para lograr la reducción de la luxación congénita de rodilla.

El arnés de Pavlik es una opción dinámica útil para mantener la corrección lograda.

Hemos observado la asociación de síndrome de cutis laxa y luxación congénita de rodilla.

Bibliografía sugerida

1. Auswich DH, Dandy DJ. Early operation for congenital subluxation of the knee. *J Pediatr Orthop* 1983;3:85-87.
2. Leveuf J, Pais C. Le dislocations congenitales du genou (genu recurvatum, subluxation, luxation). *Rev Chir Orthop* 1946;32:313-350.
3. Provenzano RW. Congenital dislocation of the knee. *N Engl J Med* 1947;236:360-362.
4. Roy DR, Crawford AH. Percutaneous quadriceps recession: a technique for management of congenital hyperextension deformities of the knee in the neonate. *J Pediatr Orthop* 1989;9:717-719.
5. Kamata N, Takahashi T, Nakatani K, Yamamoto H. Ultrasonographic evaluation of congenital dislocation of the knee. *Skeletal Radiol* 2002;31:539-542.