

ESCOLIOSIS ASOCIADA A SÍNDROME DE DOWN

A.Blasco, J. Morales, P. Bas, T. Bas.

Hospital Universitario y Politécnico la Fe de Valencia

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Down es una de las cromosomopatías más frecuentes, alrededor de 1/600 recién nacidos vivos ².

Las manifestaciones raquídeas más frecuentemente asociadas son: la inestabilidad occipito-atlanto-axial con una prevalencia de entre 10-20% y la escoliosis con una prevalencia de entre el 10-50% ^{1,2}.

Otras manifestaciones clínicas asociadas a este síndrome son: hipotonía, epicantus, hiperlaxitud, talla baja, marcha inestable, grados variables de retraso mental, artritis reumatoide, hipotiroidismo y enfermedad inflamatoria intestinal ^{1,2}.

Se dispone de escasa evidencia del tratamiento quirúrgico de la escoliosis en esta anomalía.

Nuestro objetivo es analizar la corrección quirúrgica de una escoliosis severa en una paciente con síndrome de Down y cardiopatía congénita realizada en nuestro hospital y compararla con la evidencia disponible hasta el momento.



ESCOLIOSIS ASOCIADA A SÍNDROME DE DOWN

A. Blasco, J. Morales, P. Bas, T. Bas.

Hospital Universitario y Politécnico la Fe de Valencia

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos un caso clínico de una mujer de 16 años con síndrome de Down asociado a una escoliosis doble mayor torácica izquierda de 89° y lumbar derecha de 89° (LENKE 3C).

Antecedentes patológicos:

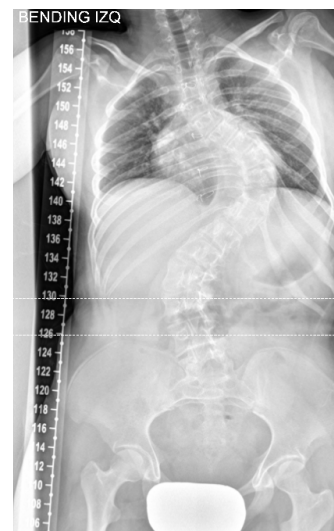
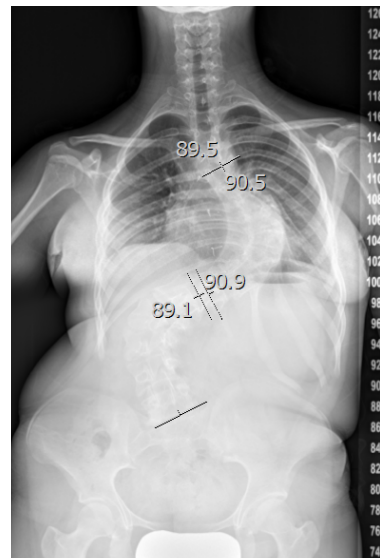
Cardiopatía congénita (tetralogía de Fallot) intervenida quirúrgicamente en 1998 y angioplastia pulmonar en 2011. Estado funcional NYHA II/IV.

Múltiples cirugías:

- Luxación de cabeza de radio de forma bilateral.
- Inestabilidad femoro-rotuliana.
- Pies planos.

Neumonía basal derecha en mayo 2011 que resolvió sin complicaciones con tratamiento antibiótico intrahospitalario.

Otros: Retraso psicomotor, Talla baja (1'41m previo a la cirugía, 45kg), Hipotiroidismo en tratamiento, Estrabismo, Disminución de la AV, Cataratas. Hipoacusia, Amigdalectomía, Drenaje timpánico.



ESCOLIOSIS ASOCIADA A SÍNDROME DE DOWN

A. Blasco, J. Morales, P. Bas, T. Bas.

Hospital Universitario y Politécnico la Fe de Valencia

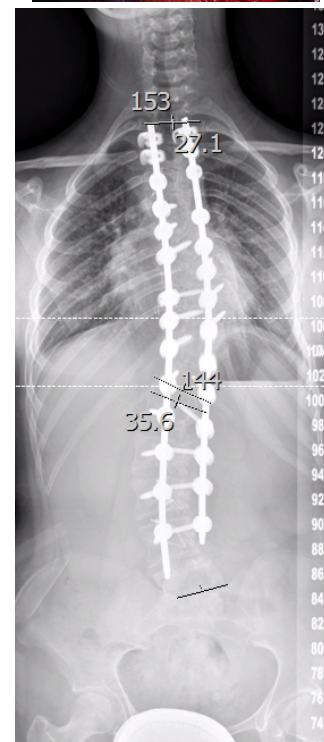
RESULTADOS

Mediante anestesia general, con monitorización electrofisiológica, y control por radioscopia, se realizó artrodesis posterior instrumentada con barras de cromo-cobalto y tornillos transpediculares, siendo necesaria la utilización de alambres lumbares y aloinjerto óseo.

Durante la cirugía recibió grandes cantidades de líquido, concentrado de hemáties, plasma, complejo protrombínico y fibrinógeno, requiriendo a su vez de día y medio de estancia en la unidad de reanimación postanestésica. En el cuarto día postoperatorio sufrió un episodio de disnea progresiva y agravamiento de su cardiopatía congestiva que requirió abordaje multidisciplinar de medicina interna, cardiología, neumología y rehabilitación.

Su patología de cavidades cardíacas derechas evoluciona favorablemente con el tratamiento establecido en los días siguientes. Hay una clara mejoría de los parámetros analíticos y la paciente es dada de alta en el decimocuarto día postoperatorio.

Tres meses después de la intervención la paciente presenta una aceptable corrección radiológica (27° torácica y 35° lumbar) y una clara mejoría cardiológica.



ESCOLIOSIS ASOCIADA A SÍNDROME DE DOWN

A.Blasco, J. Morales, P. Bas, T. Bas.

DISCUSIÓN

Hospital Universitario y Politécnico la Fe de Valencia

Riesgo de infraestimación de la escoliosis en el síndrome de Down. La prevalencia encontrada de escoliosis en pacientes institucionalizados llega al 55% mientras que los que no seguían revisiones tan estrechas es del 10%³. Debido a ello, somos partidarios del screening periódico de Rx AP y L en bipedestación 30 x 90. Las curvas más frecuentemente asociadas son Doble Mayor, como en nuestro caso.

Screening de la inestabilidad C1-C2. Es posible que se deba a una laxitud ligamentosa de la membrana tectoria⁸. Las consecuencias de la hiper movilidad de esta región pueden ser catastróficas. Es prioritaria la búsqueda activa de esta patología mediante radiografías funcionales cervicales en flexión y extensión.

Progresión de la escoliosis a partir de la cirugía de corrección de la cardiopatía congénita. Hasta el 50% de los pacientes intervenidos por escoliosis habían previamente sido sometidos a cirugía cardíaca bien por esternotomía o toracotomía^{2, 6 y 7}.

Valoración multidisciplinar. Se requiere un anestesista y un cardiólogo especializados en la materia que puedan cooperar con el cirujano ortopédico.

El tratamiento con corsé es en la mayoría de casos no efectivo. Hasta el 87% de las curvas tratadas inicialmente con corsé requiere un tratamiento quirúrgico posterior para corregir la progresión².

Se desaconseja emplear la vía anterior. Por la comorbilidad cardíaca asociada, la falta de colaboración de estos pacientes, y la alta tasa de pseudoartrosis cuando se emplea esta vía^{1,2}.

Retardo de consolidación y pseudoartrosis, infecciones y alteraciones en la cicatrización de las heridas^{1,2}. Consideramos oportuna la utilización de auto y aloinjerto e inclusive otro tipo de sustitutos óseos, realizar una adecuada profilaxis antibiótica sistémica y prolongar la duración hasta la retirada de grafes quirúrgicos.

ESCOLIOSIS ASOCIADA A SÍNDROME DE DOWN

A.Blasco, J. Morales, P. Bas, T. Bas.

Hospital Universitario y Politécnico la Fe de Valencia

BIBLIOGRAFÍA

1. **Lerman JA, Emans JB, Hall JE, Karlin LI.** Spinal arthrodesis for scoliosis in Down syndrome. *J Pediatr Orthop.* 2003 Mar-Apr;23 (2): 159-61.
2. **Milbrandt TA, Johnston CE.** Down syndrome and scoliosis: a review of a 50-year experience at one institution. *Spine (Phila Pa 1976).* 2005 Sep 15;30(18):2051-5.
3. **Krompinger WJ, Renshaw TS.** Scoliosis in Down syndrome. *Orthop Trans* 1984;8:157.
4. **Caird MS, Wills BP, Dormans JP.** Down syndrome in children: the role of the orthopaedic surgeon. *J Am Acad Orthop Surg.* 2006 Oct;14(11): 610-9.
5. **Ranade AS, Ahmed I, Williams RA, Samdani AF.** An unusual case of congenital scoliosis in a patient with Down syndrome. *J Pediatr Orthop B.* 2009 Nov;18(6):365-8.
6. **Herrera-Soto JA, Vander Have KL, Barry-Lane P, Myers JL.** Retrospective study on the development of spinal deformities following sternotomy for congenital heart disease. *Spine (Phila Pa 1976).* 2007 Aug 15;32(18):1998-2004.
7. **Ruiz-Iban MA, Burgos J, Aguado HJ, Diaz-Heredia J, Roger I, Muriel A, Sanchez PA.** Scoliosis after median sternotomy in children with congenital heart disease. *Spine (Phila Pa 1976).* 2005 Apr 15;30(8):E214-8.
8. **Uno K, Kataoka O, Shiba R.** Occipitoatlantal and occipitoaxial hypermobility in Down syndrome. *Spine (Phila Pa 1976).* 1996 Jun 15;21(12): 1430-4.