

**Colegio de Médicos Postgraduados IMSS, A.C.**

"EL FUTURO ES HOY"

XXXIV JORNADA MÉDICA NACIONAL Y XVIII SIMPOSIUM INTERNACIONAL

Febrero 9, 10 y 11 de 2006

Unidad de Congresos del Centro Médico Nacional Siglo XXI

**ESCOLIOSIS EN SINDROME DE EHRLERS DANLOS.**

Autores Dr. Raúl Escalona Valencia- Ortopedia, Dr. Rubén González Vallarde cirugía General, Dr. Alejandro Cruz Oseguera R2TO

Este síndrome son un grupo de enfermedades hereditarias del tejido conectivo, son defectos de la colágena que se manifiestan por cambios en la piel, hiperelasticidad y fragilidad capilar.

En 1908 Henry-Alexandre Danlos refirió la triada clásica piel hiperelástica fragilidad cutánea y articulaciones hipermóviles.

Es transmitido como un rasgo autosómico dominante o recesivo. Lo clasifica en IX tipos:

Tipo I Hipermovilidad articular e hiprextensibilidad de la piel, nódulos subcutáneos por calcificación de hematomas. Autosómico dominante.

Tipo II (mitis) Igual al tipo I pero menor intensidad. Autosómico Dominante.

Tipo III (benigna hipermóvil) hipermovilidad articular. Autosómico dominante.

Tipo IV (equimótico avascular) piel delgada 25% del grosor normal, ruptura visceral y laceración de grandes vasos. Movilidad articular normal, hiperlaxitud de articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas. Formación de hematomas subcutáneos, hiperpigmentación de la piel hay que descartar prolapso de la válvula mitral. Autosómico dominante y recesivo.

Tipo V. Marcada hiperelasticidad y fragilidad de la piel, cardiopatía congénita insuficiencia valvular, hernias y baja estatura. Ligada al cromosoma X

Tipo VI afectación moderada de la piel y articulaciones. Ectopia lentis. Microcornea e hipotonía muscular, escoliosis, autosómica recesiva.

Tipo VII Laxitud articular extrema, estatura baja alteraciones oculares y orofaríngea. Autosómica dominante.

Tipo VIII hiperlaxitud articular, hiperdistensibilidad cutánea y enfermedad periodontal progresiva. Autosómica dominante.

Tipo IX hiperlaxitud severa de piel, exostosis occipital, adelgazamiento y arqueamiento de huesos largos, clavículas deformes. Complicaciones urinarias, diarrea y mala absorción intestinal, síncope. Ligada a cromosoma X.

Tipo X hiperlaxitud articular e hiperdistensibilidad cutánea leves, anomalía en la fibronectina que ocasiona disfunción plaquetaria.

Tipo XI luxación recurrente de articulaciones mayores. Autosómico dominante.

Caso clínico: Nombre MNG Femenino

Originaria: Acapulco Gro.

AHF: sin importancia.

APNP: Habitación con todos los servicios, alimentación adecuada, niega otro de importancia.

APP. Alérgico al polvo y detergentes. Varicela a los tres años

PA: Deformidad en espalda desde los 8 años de edad, progresiva hasta los 11 años, con controles radiográficos, aumentando la deformidad, motivo por el cual se decide tratamiento quirúrgico.

EF: tórax con asimetría derecha, limitación para la amplexión y amplexación. En extremidades vasculación pélvica, en columna escoliosis torácica derecha, desnivel escapular de aprox. 7 cm curva lumbar izquierda compensadora. Flexión limitada de 50 grados, extensión limitada con rigidez torácica. Hiperlaxitud de la piel.

Tratamiento quirúrgico: consistió en dos vías de abordaje, el primero una toracotomía derecha para liberación de partes blandas (discos intervertebrales 6 y ligamento longitudinal anterior), así como fragmento se aproximadamente 6-7 cm de costillas superiores e inferiores al vértice de la deformidad (toracoplastia).

El segundo tiempo se realizó instrumentación con sistema Sinergy, con tornillos transpediculares y ganchos, así como barras por vía posterior. Logrando con ambas vías una corrección de 70 A 80% de la deformidad sin complicaciones.

|  |  |                  |           |
|--|--|------------------|-----------|
| FECHA  |  | CARTEL N°:       |           |
| <b>DATOS PARA LOCALIZAR AL AUTOR</b>   |  |                  |           |
| <b>NOMBRE</b>  |  |                  |           |
| APELLIDO PATERNO   |  | APELLIDO MATERNO | NOMBRE(S) |
| <b>DIRECCIÓN:</b>  |  |                  |           |
| CALLE Y NUMERO   |  | COLONIA          | C.P.      |
| DELEGACION O MUNICIPIO   |  | CIUDAD           | ESTADO    |
| TELEFONO(S)  |  | E-MAIL           |           |
| <b>MÉDICO RESIDENTE</b> <input type="radio"/> <b>MÉDICO DE BASE</b> <input type="radio"/> <b>MÉDICO DE CONFIANZA</b> <input type="radio"/> |  |                  | FIRMA     |