



Síndrome de Escobar

Dr. Christian Álvarez Camarena,* Dr. Alfonso Meza Vernis,** Dr. Óscar Colín Martínez,**
Dr. Agustín Isunza Ramírez***
Instituto Nacional de Pediatría

RESUMEN

El síndrome de Escobar es una entidad poco común y por lo tanto poco conocida, ya que en la bibliografía reciente sólo están reportados 100 casos a nivel mundial; este síndrome tiene como sinónimo *Pterygium* múltiple congénito y es autosómico recesivo. Las primeras descripciones de este síndrome se hicieron a principios del siglo pasado por Bussiere y Frawley, pero fue Víctor Escobar en 1978 quien lo estudió y lo describió de una forma más amplia, razón por la que lleva su nombre. Su diagnóstico no es sencillo, frecuentemente se diagnostica como artrogriposis, síndrome dismórfico, síndrome dismorfológico, enanismo, entre otros. Por eso la importancia de hacer la descripción de este caso clínico.

Nivel de evidencia: IV

Palabras clave: *Pterygium*, congénito, artrogriposis, dismorfológico, dismórfico, enanismo.
(Rev Mex Ortop Ped 2010; 1:59-62)

SUMMARY

The Escobar syndrome is a low common entity, therefore is not very known, since the most recent bibliography only reports 100 cases worldwide. This syndrome is synonymous to congenital *Pterygium* multiple, and is an autosomal recessive syndrome. The first descriptions of this syndrome were made on the beginning of last century by Bussiere and Frawley, however, it was on 1978 that Víctor Escobar who studied and described this syndrome in a widest way «reason why is called as Escobar Syndrome». The diagnosis of this syndrome is not easy, and is frequently diagnosed as arthrogryposis, dysmorphic syndrome, dysmorphology syndrome, dwarfism among others. Hence the importance of description of this case.

Level of evidence: IV

Key words: *Pterygium*, congenital, arthrogryposis, dysmorphism, dysmorphic, dwarfism.
(Rev Mex Ortop Ped 2010; 1:59-62)

INTRODUCCIÓN

A principios del siglo pasado, Bussiere y Frawley hicieron las primeras descripciones de este síndrome, al cual le dieron el nombre de *Pterygium* Múltiple Congénito, ya que desde el nacimiento se pueden apreciar los Pterigion múltiples y las alteraciones musculoesqueléticas, pero fue hasta 1978 que Víctor Escobar y cols.^{1,2} publicaron un artículo donde él describió más ampliamente las características clínicas de este síndrome.^{3,4} Las alteraciones que describió en estos pacientes son parte de las dismorfias mayores y menores (*Cuadro I*).

Una parte importante de este síndrome es la alteración pulmonar restrictiva con la que pueden llegar a cursar, esto debido a debilidad muscular y restricción en la movilidad de la caja torácica más la escoliosis que agrava la misma.⁵

Cuadro I. Dismorfias que presentan los pacientes con síndrome de Escobar.

Dismorfias	
Mayores	Menores
Escoliosis	Talla baja
Pie equino	Implantación auricular baja
<i>Pterygium</i> múltiples	Facie inexpressiva
Soplo cardíaco	Hipertelorismo
Labio y paladar hendido	Micrognatia
Criptorquidia	Camptodactilia
	Sindactilia

* Médico residente de Ortopedia Pediátrica de 5to año, INP.

** Médico adscrito al Servicio de Ortopedia Pediátrica, INP.

*** Jefe del Servicio de Ortopedia, INP. Unidad Médica de Alta Especialidad. Hospital de Traumatología y Ortopedia No. 21. Centro Médico del Noreste. Instituto Mexicano del Seguro Social.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/opediatria>

El síndrome de Escobar es una entidad muy rara, a mediados de los 80 había descritos menos de 25 casos;⁶ actualmente se han descrito 100 casos a nivel mundial, por tal motivo exponemos este caso clínico.



Figura 1. Imagen anteroposterior del paciente donde se observan los pterigiones del hueso axilar y la micrognatia.



Figura 2. Imagen en posición lateral derecha donde se observa pterigión del hueso poplíteo y equino derecho.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente masculino el cual fue captado en el Instituto Nacional de Pediatría en abril del 2007 (*Figuras 1 a 3*) donde se encontró como antecedente ser el producto de la primera gesta de cinco, madre de 30 años sana, padre de 38 años con diabetes mellitus, hermanos aparentemente sanos. Durante el embarazo se presentó amenaza de aborto al 4to mes, con adecuado control prenatal, parto eutócico, cefálico, lloró y respiró al nacer espontáneamente, el resto sin importancia para el padecimiento actual. Actualmente en la percentila 3 por el peso de 16,500 kg, soplo Grado III, patrón restrictivo pulmonar. En agosto del 2007 es valorado por el Servicio de Ortopedia donde se encuentra paciente de 12 años (*Cuadro II*), de talla baja con escoliosis congénita por barra lateral dere-



Figura 3. Imagen en posición lateral izquierda observándose pterigión del hueso poplíteo menos marcado que el contralateral.

Cuadro II. Arcos de movilidad del paciente.

	Flexión	Extensión
Hombros	Completo	Completo
Codos	Completo	-40 Grados
Caderas	Completo	-35 Grados
Rodillas	Completo	-40 Grados
Tobillos	Completo	Completo

cha a nivel de las vértebras torácicas 8va, la 12va, de concavidad derecha y convexidad izquierda, sin compromiso neurovascular distal, cuello alado, Pterygium



Figura 4. Imagen posterior del paciente donde se observan cuello discretamente alado, la escoliosis toracolumbar, cicatriz quirúrgica en la parte media, pterigión posterior de hueso axilar y equino derecho.



Figura 5. Imagen lateral derecha con codos en flexión donde se observa pterigión de ambos codos.

múltiples en huesos axilares, codos y huesos poplíteos (Figuras 4 y 5).

El Servicio de Neumología reportó a la exploración campos pulmonares con hipoventilación basal derecha, en campos pulmonares izquierdo hipoventilación generalizada, soplo Grado III y saturación de oxígeno a 80% a ambiente (Figura 6). En pruebas de función pulmonar se observó proceso restrictivo muy grave sin respuesta a broncodilatadores, sugiriendo



Figura 6. Tomografía axial computarizada de reconstrucción en proyección anterior y posterior donde se observa la complejidad de la deformidad escoliótica.



Figura 7. Imagen radiológica en proyección anteroposterior preoperatoria en donde se observa la barra (falla en la segmentación de T8 a T12 en el lado izquierdo) y un ángulo de Cobb de 90 grados lado izquierdo.



Figura 8. Imagen radiológica en posición anteroposterior postoperatoria donde se observan los ganchos y barra utilizados para corregir la escoliosis.

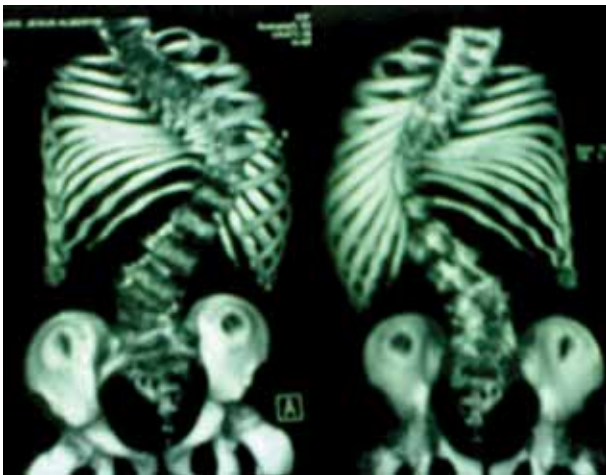


Figura 9. Imagen radiológica en posición lateral en donde se observa buen anclaje de los ganchos laminares.

oxígeno suplementario antes, durante y después de la cirugía. El día 4 de septiembre del 2008 se le realizó instrumentación posterior con colocación de barra de titanio y ganchos laminares a nivel de las vértebras torácicas T1 - T2 y L1 L2 «con técnica de colocación de barra subcutánea», para corrección de la escoliosis

como objetivo primario y mejorar su compromiso ventilatorio como secundario. La cirugía se llevó a cabo sin complicaciones, se egresó con uso de corsé tipo Boston y sesiones de rehabilitación. A los 6 meses de operado es valorado en la consulta de ortopedia donde se observó mejoría clínica corrigiendo de 90° de Cobb prequirúrgico a 75° postquirúrgico, mejorando también su función pulmonar y mejorando de disneas de medianos a menores esfuerzos en la vida diaria (Figuras 7 a 9).

DISCUSIÓN

La etiología del síndrome de Escobar no se conoce pero sí se ha demostrado un proceso de degeneración muscular. Este síndrome puede manifestarse con signos diferentes en cada paciente; en nuestro caso clínico, su principal alteración era la restricción pulmonar, la escoliosis y los pterigiones en el hueco poplíteo que presenta el paciente, lo cual le limitaba su vida cotidiana.⁶ Posteriormente se le realizarán Z plastias en las rodillas, para mejorar sus arcos de movilidad y la marcha.

Referencias

1. Camacho F, Nualart Luis, Roman CL. Síndrome de Escobar o Pterygium múltiple congénito. Reporte de un caso, *Acta Ortopédica Mexicana* 2006; 20(5): 214-216.
2. Aspillaga H, Abendaño BI. Síndrome de Escobar. *Rev Chil Pediatr* 1986; 57(6): 567-569.
3. Torres R, Chung-Yan-K. Entrenamiento muscular en paciente, traqueostomizado, *J Neumología Pediátrica* 2004; 1(2): 61-63.
4. Siddinqui M, Khmer PJ, Mayhew JF. Escobar síndrome. *Pediatric Anesthesia* 2004; (14): 799-800.
5. Mayhew T, Mychaskiw G. Escobar syndrome: is this child prone to malignant hyperthermia? *Journal Complication, Pediatric Anesthesia* 2009; (19): 69-70.
6. Almand BA, Goelberg MJ. *Syndromes of Orthopaedic Importance*. Lovell & Winter's Pediatric Orthopaedics, Editors: Morrissy, Raymond T.; Weinstein, Stuart L. Philadelphia, USA. Ed: Lippincott Williams & Wilkins, 6th Edition, 2006: 300-303.

Correspondencia:

Dr. Christian Álvarez Camarena
Instituto Nacional de Pediatría,
Lerdo de Tejada, Núm. 164,
Col. Gpe. Inn, Álvaro Obregón,
01020, México D.F.,
55 19 14 55 53,
Correo electrónico:
christianmed19@hotmail.com