

Artículo original

Síndrome de Larsen: 22 casos, evolución y tratamiento

Luis Alberto Camacho Franco,* Felipe Haces García,**
Roberto Galván Lizárraga,*** Alejandro Verdugo Hernández****

Hospital Shriners

RESUMEN. En 1950 Joseph Larsen describe pacientes con dismorfismo facial, hiperelasticidad articular y luxaciones múltiples y cuya frecuencia es de 1 x 100,000 nacidos vivos. En los últimos años se han reportado casos esporádicos en la literatura. Realizamos un análisis de pacientes con síndrome de Larsen, todos ellos tratados en nuestra institución. El número de pacientes fue de 22 en total, en los cuales describimos las alteraciones que presentan y su manejo, ya sea quirúrgico u ortopédico con un seguimiento mínimo de tres años. Después del seguimiento se llegó a la conclusión de que el tratamiento conservador es la base y que las intervenciones quirúrgicas se encuentran indicadas en: pie equino varo aducto (PEVA), luxación patelofemoral y luxación de cadera unilateral.

Palabras clave: Síndrome de Larsen, luxaciones múltiples.

SUMMARY. In 1950 Joseph Larsen described patients with facial dysmorphism, joint hyperelasticity and multiple dislocations. Frequency is 1/100,000 live births. Sporadic cases have been reported in the literature in recent years. We analyzed a total of 22 patients with Larsen syndrome, all of them treated in our institution. We report their alterations and management, whether surgical or orthopedic, with a minimum follow-up of three years. After the follow-up we concluded that conservative treatment is fundamental and surgical interventions are indicated for: adduct club-foot, patellofemoral dislocation, and unilateral hip dislocation.

Key words: Larsen syndrome, multiple dislocations.

Introducción

A principios del siglo XX Drehman¹ y Káiser,² reportaron casos sugestivos de Síndrome de Larsen.

En 1950 Joseph Larsen³ realiza la descripción de este síndrome cuya incidencia aproximada es de 1 x 100,000 nacidos vivos, que se caracteriza:

—Por dismorfismo facial (hipertelorismo abombamiento de la frente y depresión del puente nasal), hiperelasticidad articular que generalmente involucraba luxación de rodillas, en algunos casos presentaba también luxación congé-

nita de caderas, codos y deformidad en equino varo y/o talo valgo de los pies y núcleos de osificación supernumerarios en manos y pies (*Figura 1*). Latta y col⁴ describen otras características de este síndrome tales como metacarpianos cortos, anomalías en la columna vertebral cervical-dorsal, defecto del paladar, disminución de la rigidez de los cartílagos condrocostales, de la epiglotis, los aritenoides y posiblemente de la tráquea, así como ensanchamiento de la uña del dedo pulgar.

En los últimos años se han reportado casos esporádicos en la literatura, analizando el patrón de herencia, así como su presentación clínica.

En la literatura se reportan patrones de herencia autosómica dominante y autosómica recesiva.⁵ Se describe, además una forma letal de la enfermedad, mucho más rara, también de herencia autosómica recesiva, que ocasiona la muerte en el período neonatal por insuficiencia respiratoria debido a traqueomalacia e hipoplasia pulmonar.⁶

Se piensa que el Síndrome de Larsen puede ser causado por un desorden embrionario generalizado del tejido conectivo durante la gestación.

* Residente, 5º Año, Hospital Shriners.

** Director Médico, Hospital Shriners.

*** Jefe de Enseñanza, Hospital Shriners.

**** Residente 2º Año, Hospital ABC.

Dirección para correspondencia:

Dr. Luis Alberto Camacho Franco

Minas Núm. 36 Bosques de la Herradura. Huixquilucan, Edo. de México Tel. 52954434 E-mail: camafra14@hotmail.com



Figura 1. Características clínicas y radiológicas del síndrome.

El tratamiento dependerá de los síntomas particulares de cada paciente.

Las luxaciones, el pie equino varo aducto y las contracturas pueden tratarse con fisioterapia, férulas y/o la cirugía.

El pronóstico del síndrome varía de paciente a paciente. Las causas generalmente de muerte temprana son problemas respiratorios severos o compresión de la médula cervical por la inestabilidad de la columna.

Si el tratamiento ortopédico se inicia temprano y con evaluación constante, el pronóstico puede ser bueno, con un promedio de vida normal.

Por las características ya mencionadas realizamos un estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados con Síndrome de Larsen en nuestra población para describir las características clínicas, el manejo y la evolución de nuestros pacientes y comparar con lo reportado.

Material y métodos

Se realizó estudio retrospectivo en el Hospital Shriners de 22 pacientes con el diagnóstico de Síndrome de Larsen. Para su análisis se agruparon de acuerdo a las alteraciones presentadas: en la columna, luxación o inestabilidad de caderas, codos, rodillas y las malformaciones de los pies.

Se analizaron los procedimientos quirúrgicos realizados para la corrección de dichas deformidades, para después analizar resultados clínicos y radiológicos con un seguimiento mínimo de 3 años.

Resultados

Se analizaron a 22 pacientes con el diagnóstico de Síndrome de Larsen, de los cuales 68.1% (15 pacientes) fueron femeninos y 31.8% (7 pacientes) masculinos, con un promedio de edad de 7.3 años (2-18) con un seguimiento mínimo de tres años. Las alteraciones encontradas y los procedimientos quirúrgicos realizados en la *tabla 1*.

Se realizó artrodesis de T7 a T12 en un niño de 8 años por escoliosis de 45° progresiva; a los tres años de seguimiento conserva los 45 grados.

Se registraron 14 luxaciones de cadera, 63.6%; de éstos, 12 fueron bilaterales y 2 unilaterales, a 10 caderas bilaterales se les manejó de manera conservadora, con buena evolución, sin dolor y funcionales al final del seguimiento.

Se realizaron procedimientos quirúrgicos en cuatro caderas, dos con afección bilateral, dos unilateral y con luxación femorotibial en los cuatro.

De los cuales dos pacientes con luxación coxofemoral y femorotibial bilateral recidivaron y los otros dos con afección unilateral al final del seguimiento presentaban caderas estables con inestabilidad de rodilla, por lo que se indicó ortesis.

Se analizaron 12 luxaciones femorotibiales bilaterales en 7, se realizaron procedimientos quirúrgicos con alargamiento del cuádriceps en 5 casos, osteotomía alineadora en 1 y diafisectomía en 1 caso con una edad mínima de 2 años y máxima de 8. Todas las luxaciones recidivaron al final del seguimiento. Los cinco casos restantes se manejaron de manera conservadora con ortesis con adecuada evo-

Tabla 1. Muestra las características clínicas y los procedimientos quirúrgicos.

Caso	Sexo	Edad	Columna	Femorotibial	F. patelar	Caderas	Pies	Tratamiento
1	F	3	Escoliosis torácica	Bilateral			PEVAC	LPM bilateral
2	F	8		Bilateral				Artrodesis T7-T12
3	M	3		Bilateral		Bilateral		RA-Salter-alargamiento cuádriceps
4	M	2				Bilateral	PEVAC	LPM Bilateral
5	F	12		Bilateral				Diafisectomía
6	M	6		Bilateral		Bilateral		RA-Pemberton alargamiento cuádriceps
7	F	5		Bilateral		Bilateral		
8	F	11	Escoliosis torácica		Unilateral			Liberación R lateral, plicatura medial
9	M	15				Bilateral		
10	F	3				Bilateral	PEVAC	LPM Bilateral
11	F	13				Bilateral		
12	F	8	Escoliosis torácica	Bilateral				Osteotomía alineadora
13	F	4		Bilateral		Bilateral		
14	F	7		Bilateral				
15	M	10				Bilateral		
16	F	2		Bilateral		Unilateral		RA-Alargamiento cuádriceps
17	F	5				Bilateral		
18	M	6		Bilateral		Unilateral		RA-Salter alargamiento cuádriceps
19	F	5				Bilateral		
20	M	4		Bilateral		Bilateral		Alargamiento cuádriceps
21	F	6						
22	F	5	Cifosis toracolumbar					

lución. Se analizó un caso de luxación patelofemoral que se trató con liberación quirúrgica del retináculo lateral y plicatura del medial, quedando estable.

Reportamos tres pies equino varo y aducto no reductibles que fueron manejados con liberación posteromedial, al final del seguimiento los tres presentaban marcha planigrada con buena evolución.

Discusión

El estudio de esta serie de casos nos permite analizar las cirugías y la evolución de estos pacientes.

En pacientes con síndrome de Larsen debemos realizar diagnóstico diferencial con: El síndrome de Rubinstein-Taybi, artrogriposis, enanismo distrófico, artroclasia múltiple congénita y los diferentes tipos de Ehlers-Danlos.

En otras series reportan alteraciones cervicales que pueden llegar a un desenlace fatal⁷ si no se valora o estabiliza adecuadamente. Lefort y cols,⁸ y Michel y cols,⁹ reportan luxación en C2; C3 en tres casos, uno falleció debido a compresión medular por subluxación de C4; C5 o hipoplasia de C4, C5. En nuestra serie no encontramos alteraciones cervicales.

La escoliosis y cifosis se presenta del 25 a 70%¹⁰ por lo que en ocasiones se justifica la artrodesis temprana por la hiperlaxitud que presentan estos pacientes, como es el caso de uno de nuestros pacientes que por presentar cifosis progresiva se realizó artrodesis anteroposterior de T7 a T12. Por lo mencionado se recomienda en todos los pacientes realizar diagnóstico oportuno y un adecuado seguimiento para decidir tratamiento quirúrgico o conservador.

La literatura reporta que en un 60% se afectan las caderas. De los 22 pacientes encontramos 14 (63.6%). Las luxaciones de cadera en el síndrome de Larsen se caracterizan por hiperlaxitud capsuloligamentaria y por la retracción de los elementos musculotendinosos, tanto en su extremo proximal y distal del fémur secundarios al acortamiento aparente del fémur proximal por migración de la cabeza femoral y la luxación anterolateral de la tibia, lo que provoca que sea imposible el tratamiento de la cadera sin tratar primero la luxación de rodilla.

Los 10 pacientes que no recibieron tratamiento pese a la luxación de las caderas mantuvieron caderas no dolorosas y funcionales, de los cuatro pacientes a los que se les realizó reducción abierta a los dos con luxación bilateral, recidivó la luxación. Se tiene que considerar que los cuatro pacientes presentaban también luxación de rodillas tratadas previamente, por lo mencionado coincidimos con la literatura que cuando la luxación de cadera es bilateral y asociada a luxación de rodilla el pronóstico es reservado.

Las luxaciones congénitas de rodilla se presentaron en 54.5% 12 casos, en general estas luxaciones en principio deben de ser tratadas con yeso correctivo desde los primeros días de vida y el tratamiento quirúrgico solamente debe ser utilizado cuando falla el tratamiento conservador.

Las luxaciones unilaterales tienen mejor pronóstico que las bilaterales probablemente debido a la naturaleza genética de este síndrome.

En nuestra serie no se consideró el tratamiento conservador en los primeros meses de vida ya que asisten a nuestro centro después del año de edad. Los 7 casos quirúrgicos realizados después del año y medio de vida todos recidivaron.

Nuestra serie confirma la necesidad del tratamiento temprano de los problemas de las rodillas, que mientras más tarde se instituya el tratamiento menos satisfactorios son los resultados, además de que la retracción del cuadriceps provoca una tracción importante de las estructuras isquiocrurales, dificultando aún más la corrección quirúrgica de la luxación de cadera.

El paciente con luxación patelofemoral evolucionó favorablemente con liberación del retináculo lateral y plicatura del retináculo medial.

A los tres pacientes con PEVA se les realizó liberación posteromedial LPM con adecuada evolución, todos con marcha plantígrada, la literatura reporta que los PEVA generalmente están bien conformados y requieren de tratamiento casi siempre con liberación posteromedial y presentan buen pronóstico.

Conclusiones

Por las características de la enfermedad de Larsen el tratamiento debe realizarse de manera multidisciplinaria y de forma precoz. Para una adecuada evolución y pronóstico es vital detectar de manera rápida y oportuna las lesiones que pongan en peligro la vida, al mismo tiempo que se establece un tratamiento conservador para las lesiones en pies, rodillas y caderas, dejando el tratamiento quirúrgico únicamente en pacientes que persistan las deformidades y

además presenten luxaciones tibiofemorales y coxofemorales unilaterales, así como también en PEVA no reducible. Consideramos muy importante diagnosticar y monitorizar las escoliosis progresivas y así determinar el momento ideal para tratarlas quirúrgicamente.

Bibliografía

1. Drehman G: Die kongenitalen luxation bei kindergelenks. *Orthop Chir* 1900; 7: 459-521.
2. Kaiser R: Uber kongenitale knegelenk luxation bei kindergelenk. *Acta Orthop Scand* 1935; 6: 1-20.
3. Larsen JL, Schottstadt ER, Bost FC: Multiple congenital dislocation associated with characteristic facial abnormality: *J Pediatr* 1950; 37: 574-80.
4. Lata RJ, Graham CB, Ase J, Shcam SM, Smith DW: Larsen's syndrome. A skeletal dysplasia with multiple joint dislocations and unusual facies. *J Pediatr* 1971; 78: 291-8.
5. Harris R, Cullen Ch: Autosomal dominant inheritance in Larsen's syndrome. *Clin Genet* 1971; 2: 87.
6. Roningen H, Bjerkeein I: Larsen's syndrome. *Acta Orthop Scand* 1978; 49: 138.
7. Johnston CE, Birch JG, Daniels JL: Cervical kyfosis in patients who have Larsen's syndrome. *J Bone Surg* 1996; 78.A: 538.
8. Lefort G, Mourant H, De Niscault G, et al: Dislocation du rachis: cervical superior daus le syndrome Larsen's. *Chir Pediatr* 1983; 24: 11.
9. Micheli LJ, Hall JE, Watts HG: Spinal instabilty in Larsen's syndrome: Report of three cases. *J Bone Joint Surg* 1976; 58-A: 562.
10. Laville JM, Lakermance P, Limouzy F: Larsen's syndrome review of the literature and analysis of thirty-eight cases. *J Pediatr Orthop* 1994; 14: 63.