

# SINDROME POLIMALFORMATIVO INFANTIL. PLURIPATOLOGÍA A NIVEL MUSCULOESQUELÉTICO CON TRATAMIENTO EXQUISITAMENTE INDIVIDUALIZADO. UN RETO PARA EL CIRUJANO, EL PACIENTE Y LA FAMILIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

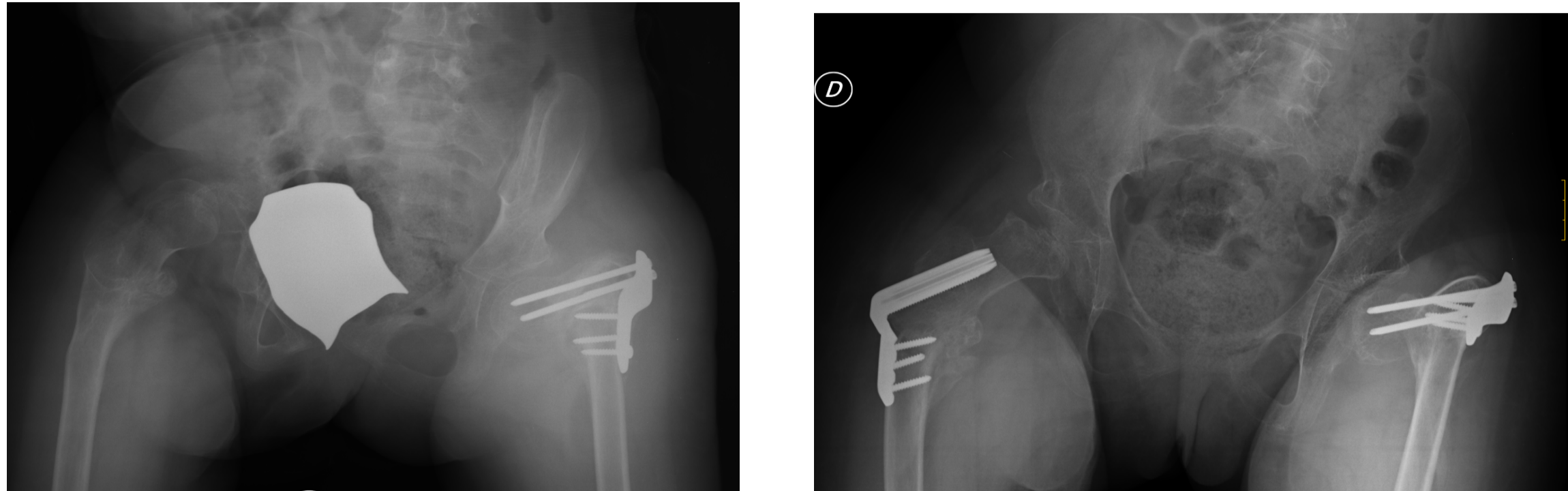
González Lozoya I., Gaspar Aparicio N.,, García Sánchez L., Cambronero I., Viejobueno Mayordomo C.  
Hospital General Universitario de Albacete

## INTRODUCCIÓN

La definición de síndrome polimalformativo presenta un amplio rango de patología asociada. Es habitual en la práctica clínica, la asociación de alteraciones musculoesqueléticas complejas que representan un reto para el cirujano.

Nuestro objetivo fundamental ante un paciente polimalformado es realizar un tratamiento acorde a su estado funcional y determinar cuál es la mejor solución individualizada para su tratamiento, minimizando complicaciones.

Tras dos años desde la última cirugía se opta por una nueva cirugía, osteotomía varizante desrotadora femoral izquierda con placa LCP 90º. Se precisó nueva revisión quirúrgica de cadera derecha por presentar luxación.



Sobreañadida a la patología ortopédica, se asocia la fragilidad ósea presente en estos pacientes, que cursó con fractura supracondílea de fémur derecho espontánea, tratada ortopédicamente. Recuperada su capacidad funcional de bipedestación, presentó fractura metafisaria de tibia distal derecha, tratada también ortopédicamente.

## MATERIAL Y MÉTODO

### CASO CLÍNICO

Mujer de 4 años con imposibilidad para la deambulaci3n

AP: s3ndrome polimalformativo complejo, con funcionalidad grado V de la escala GMSC (Gross Motor Function Classification System)  
Oloprosencefalia semilobar  
Agenesia de cuerpo calloso  
Displasia cortical  
Labio y paladar hendido

EF: espasticidad muy severa



RX

Mediante estudio radiogr3fico se objetiva luxaci3n esp3stica de ambas caderas, por espasticidad no tratada m3dicamente.

## RESULTADOS

Se realiz3 en un primer tiempo quir3rgico tenotom3a de musculatura adductora m3s osteotom3a varizante desrotadora femoral de ambos miembros inferiores con osteos3ntesis con clavo placa pedi3trico de 100º. Consiguiendo bipedestaci3n de la paciente en bipedestato.

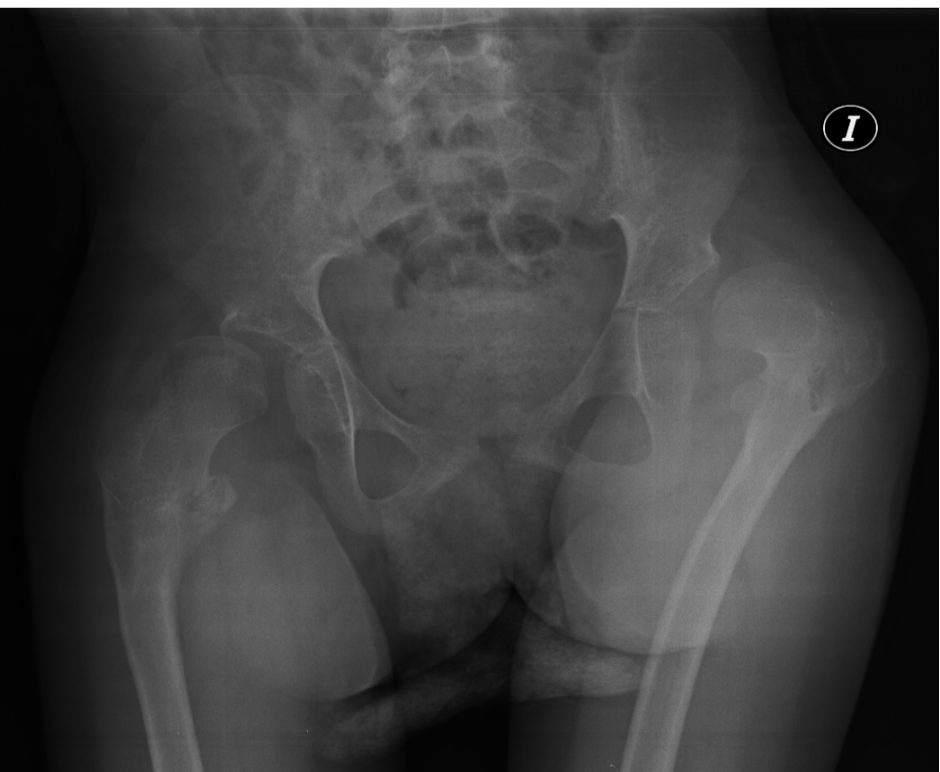


## DISCUSIÓN

Es importante conocer los objetivos que se pretenden conseguir en estos pacientes. Debemos considerar la severidad de la lesi3n, pero tambi3n las dificultades t3cnicas que podemos encontrarnos para tratar las mismas. Plantear un tratamiento quir3rgico agresivo podr3a resultar contraproducente. Las terapias preventiva, podr3an ser la clave del tratamiento en estos pacientes, como por ejemplo, la potenciaci3n de la fisioterapia, o la introducci3n de f3rmacos osteomoduladores. El tratamiento de este tipo de pacientes ha de ser multidisciplinar e individualizado.

## CONCLUSIONES

Tras numerosos tratamientos, tanto quir3rgicos como ortop3dicos logramos el objetivo acorde a la funcionalidad de la paciente. El tratamiento de este tipo de pacientes ha de ser multidisciplinar e individualizado en funci3n de su situaci3n basal, lo cual debe ser premisa b3sica para la toma de decisiones.



4 a3os despu3s, presenta subluxaci3n de ambas caderas y espasticidad importante que dificulta bipedestaci3n.

Se procede entonces a cirug3a multinivel, nueva tenotom3a de los adductores de ambas caderas y tenotom3a percut3nea de isquiotibiales y Aquiles bilaterales, consiguiendo buena evoluci3n de cadera derecha, pero luxaci3n de cadera izquierda, que sigue dificultando la bipedestaci3n del paciente.

