

Subluxación de cadera, primera manifestación clínica en un niño con enfermedad de Charcot Marie Tooth.

Dr. Jorge Enrique Marín Niño*, Dr. Pablo Rosselli Cock**

* Residente tercer año. Pontificia Universidad Javeriana

** Docente Ortopedia Infantil. Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt. Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt.

Correspondencia

jmarin82@hotmail.com

Resumen

La enfermedad de Charcot Marie Tooth es una neuropatía hereditaria motora y sensitiva que se caracteriza por debilidad y atrofia de las extremidades, pie cavo y, en algunos casos, displasia acetabular.

Se presenta el caso de una paciente con subluxación de caderas que requirió manejo quirúrgico en el cual se confirmó este diagnóstico.

Palabras clave: Subluxación de cadera, Charcot Marie Tooth, niño.

Abstract

Charcot-Marie-Tooth disease is a motor and sensitive neuropathy characterized by limb atrophy and weakness, cavus feet and in some cases acetabular dysplasia.

We present a case of bilateral hip subluxation caused by this disease which needed surgical correction.

Key words: Hip subluxation, Charcot Marie Tooth disease, children.

Introducción

La enfermedad de Charcot Marie Tooth es una neuropatía hereditaria motora y sensitiva¹ que se caracteriza por debilidad en las piernas, atrofia de las extremidades, pie cavo varo, dedos en garra, deformidades en la columna, principalmente escoliosis, y en algunos casos, displasia acetabular². Aunque ésta última puede estar presente en un 6 a 8% de los pacientes, no suele ser esta la primera manifestación, que por lo común es la deformidad en cavo de los pies. Se presenta el caso de un paciente que consultó por una subluxación de caderas que requirió tratamiento quirúrgico y en quien, además, se presentó dificultad para lograr la estabilidad de las caderas.

Reporte de caso

Un niño de 7 años acudió a consulta porque 10 meses antes la madre notó una masa en la región inguinal derecha, asociada a cojera. No había historia de dolor ni antecedentes personales o familiares relevantes.

Al examen físico se encontró movilidad completa de las caderas, con anteversión femoral de 55° bilateral,

torsión tibial externa y signo de Trendelenburg derecho. La masa en la región inguinal correspondía a la cabeza del fémur. Los pies presentaban una deformidad en cavo leve (Figura 1). No había diferencia en la longitud de las extremidades, y el examen de columna era normal.



Figura 1a y b. Deformidad en cavo leve

La radiografía de pelvis en proyección anteroposterior mostró coxas valgas bilaterales con ángulo de Sharp de 49° derecho, 48° izquierdo; índice de Reamers de 42% derecho, 25% izquierdo; ángulo centro borde (CE) 8° derecho, 20° izquierdo. Los acetábulos eran cortos y la imagen en gota de lágrima era anormal. La cadera derecha se encontraba subluxada, y centraba adecuadamente con la abducción y la rotación interna (Figura 2).

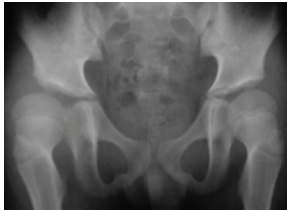


Fig. 2a Aspecto de la cadera en neutro

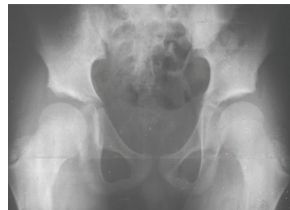


Fig. 2b Congruencia articular con rotación interna

La tomografía axial computarizada de las caderas mostró subluxación de la cadera derecha con una marcada insuficiencia de la pared anterior de los acetábulos, sobre todo del lado derecho (Figura 3).

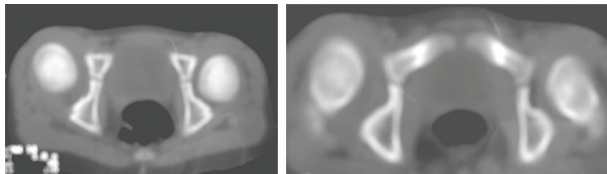


Figura 3a y b. TAC en la que se observa subluxación de cadera. Nótese la marcada insuficiencia de la pared anterior de los acetábulos

Con los anteriores hallazgos, y con el diagnóstico de subluxación bilateral de caderas, se le realizó una osteotomía femoral varizante desrotadora bilateral, obteniéndose adecuada congruencia articular en las caderas. Sin embargo, en el control post operatorio (8 días) llamó la atención el dolor acentuado en la cadera derecha asociado a una actitud en rotación externa de la extremidad. Se solicitaron nuevas radiografías anteroposteriores de la pelvis en las que se observó subluxación de la cadera derecha. El resultado en la cadera izquierda era satisfactorio (Figura 4).



Figura 4a y b. Hallazgos radiográficos luego de una osteotomía femoral varizante y desrotadora bilateral. La cadera derecha continúa subluxada, la izquierda tiene un adecuado centramiento.

Se revisó la cirugía y se encontró inestabilidad de la cadera derecha en el plano anterior, por lo que se hizo una acetabuloplastia tipo Salter derecha con persistencia de la inestabilidad. Por esta razón, se hizo una osteotomía femoral desrotatoria derecha (hasta 0 grados de anteversión femoral). En vista de que la inestabilidad de la cadera persistía, se decidió hacer una plicatura capsular e inmovilización en espica de yeso (figura 5). Una vez intervenidos los fémures, fue necesario hacer una osteotomía desrotadora interna de las tibias para mejorar la rotación de la extremidad.

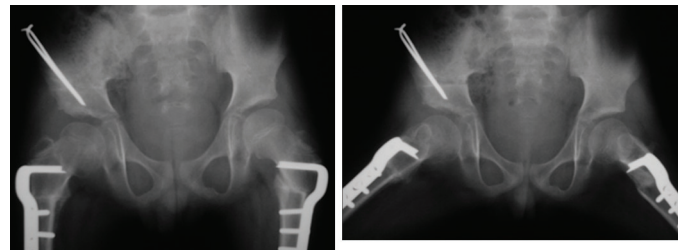


Figura 5a y b. Hallazgos radiográficos luego de realizar osteotomía de Salter, nueva desrotación del fémur y plicatura de la cápsula articular. La reducción de la cadera derecha es satisfactoria.

Por el comportamiento atípico de esta cadera, y ante la presencia de un pie cavo leve e hiporreflexia aquiliana, se sospechó una etiología neuropática.

En la sexta semana post operatoria, una vez retirada la espica de yeso, se realizó electromiografía y velocidades de conducción neuronal de miembros inferiores, que reportaron polineuropatía motora, sensitiva desmielinizante de Charcot Marie Tooth tipo I.

Se inició programa de fisioterapia de fortalecimiento muscular, ganancia de arcos de movimiento y entrenamiento en marcha. La evolución post operatoria fue satisfactoria.

Discusión

La enfermedad de Charcot Marie Tooth se caracteriza por ser un trastorno degenerativo hereditario familiar de los nervios periféricos, las raíces motoras y, a menudo, la médula espinal. La enfermedad tiene una evolución lenta que comienza en pies y piernas y puede llegar a comprometer manos y antebrazos después de varios años.³

La displasia acetabular se presenta con frecuencia en las enfermedades neuromusculares⁴, y tiene una prevalencia de 6 a 8% en los pacientes con enfermedad de Charcot Marie Tooth^{5,6}. La debilidad muscular de algunos grupos musculares, característica de esta enfermedad, produce una alteración en el desarrollo y crecimiento de la cadera y, a su vez, una displasia acetabular, subluxación, coxa valga y aumento de la anteversión femoral⁶. El diagnóstico de la displasia de caderas se lleva a cabo generalmente entre los 5 y 15 años, y se puede manifestar como trastorno de la marcha, como en este caso, aunque por lo general la mayoría de los niños son asintomáticos². El tratamiento quirúrgico de estos pacientes busca obtener estabilidad de las caderas mediante osteotomías femorales varizantes desrotadoras, asociadas a osteotomías acetabulares.^{2,5,7} En pacientes con caderas difíciles de estabilizar con las cirugías indicadas se debe sospechar la presencia de la enfermedad de Charcot Marie Tooth⁵.

Los hallazgos clínicos, genéticos, electrofisiológicos y las biopsias de nervio clasifican la enfermedad de Charcot Marie Tooth en dos grupos: El tipo I, como en este caso, es la forma desmielinizante en la que existe disminución de las velocidades de conducción del nervio e hipertrofia del nervio periférico, con formación de “bulbos de cebolla” y

desmielinización segmentaria. El tipo II es la forma neuronal que presenta velocidades de conducción nerviosa normales o levemente disminuidas; el tamaño del nervio es normal y no existe evidencia de desmielinización^{8,9}

Este caso es de particular interés por la forma de presentación de la enfermedad, que no es la habitual, y por la dificultad en el tratamiento de la cadera derecha que requirió osteotomías sobre el fémur y el acetábulo e incluso plicatura capsular para lograr su estabilización.

Bibliografía

1. Dyck PJ, Thomas PK, Lambert EH, Bunge R. Inherited neuronal degeneration and atrophy affecting peripheral motor, sensory and autonomic neurons. *Peripheral neuropathy*. Philadelphia: W.B. Saunders; 1984: 1608-30.
2. Morrissy R, Weinstein S, Lovell and Winter pediatric orthopaedics. Fifth edition. Lippincott Williams and Wilkins; 2001:657-662.
3. Tachdjian M. *Ortopedia Pediátrica*. Segunda edición. Interamericana McGraw-Hill; 1994:2145-2151.
4. Shapiro F, Bresnan MJ. Orthopaedics management of childhood neuromuscular diseases. *J Bone Joint Surg* 1982; 64A:785-9, 949-53, 1102-6.
5. Pailthorpe CA, Benson MKD'A. Hip dysplasia in hereditary motor and sensory neuropathies. *J Bone Joint Surg* 1992; 74B:538.
6. Walker JR, Nelson KR, Heavilon JA et al. Hip anomalies in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *J Pediatr Orthop*. 1994; 14:54.
7. Van Erve R, Driessen A. Developmental hip dysplasia in hereditary motor and sensory neuropathy type 1. *J Pediatr Orthop*. 1999; 19: 92-96.
8. Garcia C. A clinical review of charcot marie tooth. *Annals of the new york academy of sciences* 1999;883: 69-76.
9. Dyck PJ, Lambert EH. Lower motor and primary sensory neuron disease with peroneal muscular atrophy, parts I and II. *Arch Neurol* 1968; 18: 603-18, 619-25.