

UNIVERSIDAD DE ZARAGOZA. FACULTAD DE MEDICINA.
CÁTEDRA DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA

Prof. F. SERAL IÑIGO

Luxación de cadera en el Síndrome de Down

J. ALBAREDA ALBAREDA, M.^a L. BELLO NICOLAU, D. PALANCA MARTÍN,
J. M.^a AZNAR AZNAREZ, F. SERAL IÑIGO

RESUMEN

Los autores presentan un caso de Síndrome de Down con luxación de cadera derecha.

Se realiza una revisión de los tratamientos realizados hasta la actualidad, llegando a la conclusión de que la reducción y la realización de una osteotomía innominada de la pelvis o desrotadora femoral dependiente del predominio de la displasia acetabular o de la anteversión femoral.

Descriptores: Síndrome de Down. Luxación de caderas.

SUMMARY

A case of Down Syndrome with luxation of the right hip in a two-year old boy is reported.

A bibliographic review is made with special considerations to the surgical treatment.

Key Words: Down Syndrome. Dislocation of the hip. Surgical treatment.

La trisomía 21 o Síndrome de Down, es una anomalía cromosómica por exceso descrita por Langdon Down en 1866. Es la cromosomopatía más conocida y mejor estudiada, cuya frecuencia de presentación es de 1'5 casos por cada 1.000 nacidos vivos (6), afectando a todas las razas y a ambos sexos por igual.

Hay siempre un importante retraso

psicomotor con una limitada expectativa de vida por la frecuencia con que existen malformaciones cardíacas, leucemias e infecciones de repetición, siendo hoy en día mayor dicha expectativa de vida por la mayor vigilancia de estos niños, con el nacimiento de instituciones a su cargo y por el avance en el tratamiento de los problemas comentados, sobre todo con el desarrollo de la antibioterapia.

Ortopédicamente, presentan anomalías diversas en un 30% de los casos (6), seguramente secundarias a la hipotonía muscular e hiperlaxitud ligamentosa, pero siendo todas ellas aún mal conocidas. Han sido descritas:

1.- Inestabilidad atlo-axoideas, con muy grave riesgo neurológico, asociado o no a malformaciones congénitas a dicho nivel como la aplasia de odontoides.

2.- Escoliosis estructurales evolutivas o actitudes escolióticas, presentes en un 51% de los pacientes institucionalizados estudiados por DIAMOND en 1981, si bien se trataba de escoliosis leves, no considerándolas como alteraciones ortopédicas graves dentro del Síndrome de Down.

3.- Luxaciones rotulianas, producidas por hipotonía muscular, hiperlaxitud ligamentosa, genu valgo e hipoplasia de cóndilo externo femoral. Al principio, son luxaciones recidivantes reductibles, que con el tiempo pasan a permanentes, siendo de muy difícil tratamiento (7).

4.- Pies equinos varos congénitos,

presentes en un 10% de los casos (7), siendo benignos y fácilmente reductibles.

5.- Pies planos, muy frecuentes pero muy bien tolerados.

6.- Primer metatarsiano varo asociado a hallux valgus o hallux varus.

7.- Epifisiolisis de cadera, poco frecuente pero grave, pues hay alta incidencia de necrosis del núcleo epifisario femoral proximal (6).

8.- Actitudes viciosas de la cadera, producidas en pacientes con mayor deterioro psicofísico con incapacidad para la bipedestación. Son actitudes en flexión, separación y rotación externa (7).

9.- Luxación o subluxación de cadera, que describimos en último lugar, no por su frecuencia que es elevada dentro del Síndrome de Down (4'5% de los casos según BENNETT en 1982), sino porque es el problema al que vamos a hacer especial referencia aportando nuestra pequeña experiencia, que se limita a un solo caso a añadir a la corta bibliografía existente al respecto.



FIG.1.- Radiografía antero-posterior de pelvis con ambas caderas, en la que se aprecia una luxación superior de la cadera derecha, con un normal desarrollo óseo tanto del acetábulo como del extremo proximal del fémur. Se aprecian igualmente, las alteraciones iliacas típicas del Síndrome de Down.

J. S. G., varón, de 2 años de edad, afectado de Síndrome de Down y Fibrosis quística, hijo de madre añosa (48 años), fruto de una gestación de 33 semanas y con un peso al nacimiento de 2.100 gramos. Tiene un hermano varón normal.

Es visto en nuestra consulta porque desde que ha comenzado la bipedestación hace pocas semanas, le observa la madre acortamiento de la extremidad inferior derecha. A la exploración se aprecia gran retraso psicomotor, acortamiento de 5 cms. de extremidad inferior derecha, maniobra de Galeazzi positiva para rodilla derecha y ligera limitación de la separación de la cadera derecha, siendo el resto de la movilidad de dicha cadera normal e indolora.

Radiológicamente hay normal desarrollo óseo, con un ángulo acetabular e iliaco de la cadera afecta de 15 y 45 grados respectivamente y una anteversión femoral normal. Se aprecia en la radiografía anteroposterior una luxación superior de la cadera derecha, que a la vista del desarrollo óseo normal del acetábulo y del extremo proximal del fémur, no puede ser muy antigua (Fig. 1).

Se procede a su ingreso inmediato para la reducción de la luxación bajo anestesia general. La reducción, ha de posponerse 15 días, hasta resolverse un cuadro infeccioso respiratorio agudo, que el paciente suele presentar con relativa frecuencia y que le produce grave deterioro del estado general. Durante este período

de espera, es mantenido con una tracción cutánea. Bajo anestesia general, se reduce la luxación sin excesiva dificultad, resultando estable únicamente en separación forzada, relajándose en ligera flexión y al disminuir la separación a unos 30 grados (Fig. 2). Se mantiene reducida con un yeso pelvipédico con calzón contralateral durante 4 semanas, al cabo de las cuales se interviene quirúrgicamente, comprobando previamente la buena colocación de la cabeza femoral y realizando una osteotomía innominada de pelvis según técnica de Salter y plicatura capsular, todo ello mediante un abordaje anterior de Smith-Petersen (Fig. 3).

En el acto quirúrgico, se observa un ala iliaca mas ancha y delgada de lo normal, así como una cápsula sin aspecto laxo pero con una zona muy distendida posterosuperior, que parece corresponder a la zona que ocupó la cabeza femoral cuando estuvo luxada. No existía solución de continuidad en la cápsula articular. Cabeza femoral y cotilo eran normales en la porción que vimos, pues no se luxó la cadera durante la intervención. Se inmoviliza postoperatoriamente durante 6 semanas con un yeso pelvipédico con calzón contralateral, al cabo del cual se retira el material de fijación del injerto óseo y la inmovilización.

En la actualidad, a los 10 meses de la intervención quirúrgica la cadera intervenida es estable, apreciándose una subluxación de la cadera contralateral, que habrá que mantener bajo vigilancia (Figs. 4, 5 y 6).

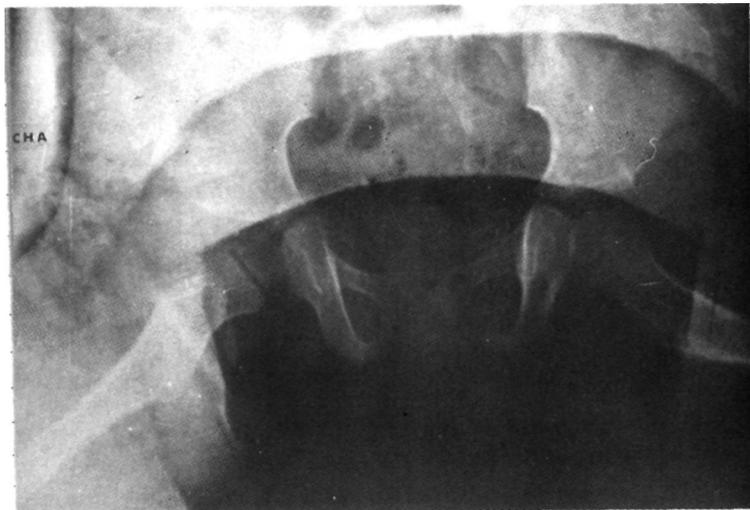


FIG. 2.— Radiografía antero-posterior de pelvis con ambas caderas después de la reducción de la luxación donde se puede observar la posición en separación en que la cadera era estable.

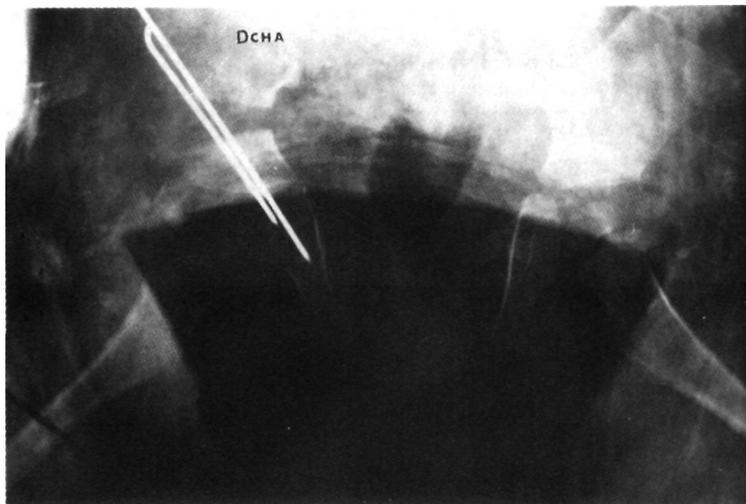


FIG. 3.— Radiografía antero-posterior de pelvis con ambas caderas en el postoperatorio inmediato de la osteotomía innominada pelviana de Salter.



FIG. 4



FIG. 5

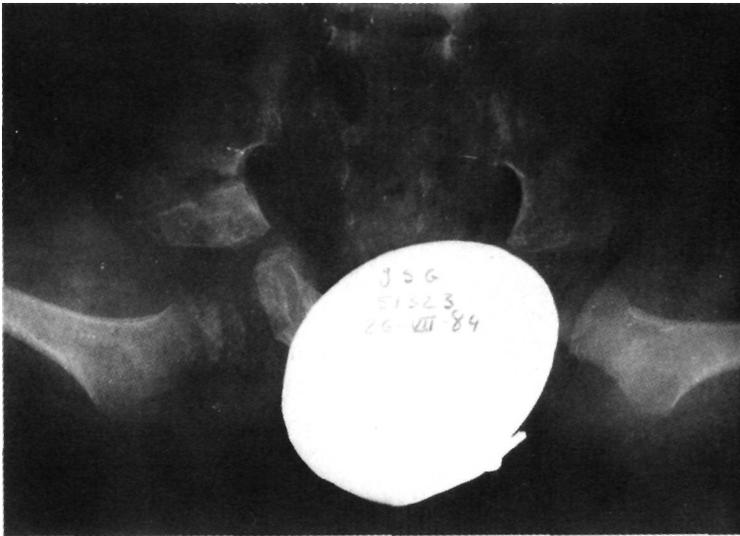


FIG. 6

FIGS. 4, 5, 6.— Radiografías anteroposterior, axial y Dunlap de pelvis con ambas caderas a los 10 meses de la intervención donde se puede apreciar la buena cobertura cefálica, estabilidad de la cadera, así como una subluxación de la cadera contralateral.

Discusión

Según AHMADI (1983), la luxación recurrente o habitual de cadera en los niños puede ser:

- 1.— Postraumática (5, 9).
- 2.— Por hiperlaxitud ligamentosa (2, 4, 6, 7, 8, 10, 11 y 12).
- 3.— Sin patología conocida (1, 3).

Nuestro caso, encuadraría en el tipo 2 por hiperlaxitud ligamentosa, donde estarían también incluidos otros tipos como los que ocurren en el Síndrome de Ehlers-Danlos, Síndrome de Marfan, Homocistinuria, Osteogénesis imperfecta congénita (11).

KAUFMANN y TAYLLARD (1961), estudiaron radiológicamente pacientes con Síndrome de Down y anatómicamente niños fallecidos afectados de dicho Síndrome, teniendo siempre la pelvis características especiales. Hay ausencia de la espina ilíaca antero-superior, disminución de tamaño cefalo-caudal de la pelvis con ramas isquiáticas alargadas y adelgazadas en la porción final. Vista la pelvis antero-posteriormente, hay un ilión ancho y coxa valga, ambas cosas debidas posiblemente a la larga permanencia en decúbito, pues la bipedestación y la marcha están muy retrasadas (2).

El ángulo acetabular, está disminuido aproximadamente a la mitad de su valor normal, el ángulo ilíaco está ligeramente disminuido y el índice acetabular que se obtiene al dividir por dos la suma de ambos ángulos ilíacos y acetabulares, lógicamente está también disminuido. El acetábulo está bien formado en profundidad como el de un niño normal y cuando rara vez presenta una luxación congénita de cadera, esta responde bien al tratamiento (2).

Hay que destacar que estas anomalías pélvicas descritas en el Síndrome de Down, lo son desde el nacimiento y hasta

la edad adulta, no siendo progresivas, siendo tan específicas del Síndrome de Down que son útiles para su diagnóstico en el recién nacido.

A KAUEMANN y TAILLARD les causó extrañeza, encontrar 3 casos de luxación de cadera en pacientes con Síndrome de Down, pues las características anatómo-radiológicas de la pelvis del Mongólico, son opuestas a las vistas en la luxación congénita de cadera, de donde se deduce que la luxación de cadera en el Síndrome de Down es secundaria, como ocurre en las luxaciones paralíticas. Las anomalías pélvicas, en opinión de dichos autores, se deberían a alteraciones en el desarrollo del ilión, sin descartar que pudiera deberse a anomalías del crecimiento, pero estas anomalías no son progresivas y están presentes desde el nacimiento. Tampoco se deberían a la musculatura hipotónica, pues en otros procesos en los que hay hipotonía muscular, no hay anomalías pélvicas de este tipo.

Las causas por las que se produce la luxación de cadera en el Síndrome de Down serían la hipotonía muscular, hiperlaxitud ligamentosa y alteraciones capsulares, como ha sido puesto de manifiesto por GORE (1981), que es el único autor que hace una descripción de los hallazgos quirúrgicos en un caso en el que encontró redundancia capsular entre el músculo piramidal y el gémino superior, coincidiendo nuestros hallazgos al respecto. También intervendría la anteversión femoral presente en la mayoría de los casos publicados y no existente en el nuestro (4, 11).

Clínicamente, suelen acudir a la consulta por presentar un «click» audible o resalte espontáneo detectable por los padres o bien presentar dificultad para la marcha, que en estos niños está muy retrasada. En nuestro caso, acudió a la consulta por afirmar la madre que desde

que había comenzado la bipedestación existía disimetría en extremidades inferiores. Esta es la clínica presente en niños jóvenes, mientras que en niños mayores, de los 10 años en adelante, el dolor puede ser más manifiesto cuando aparece la luxación de cadera. No hay otra sintomatología que hayamos recogido en la bibliografía; la movilidad de la cadera luxada es normal e indolora, como pudimos poner de manifiesto en nuestro caso.

En la exploración física, lo que más llama la atención es la hipermovilidad articular generalizada. Es típica la posición que adoptan de hiperflexión de caderas e hiperextensión de rodillas, situándose la planta de los pies debajo del mentón, lo que hace afirmar a DIAMOND (1981), que cuando el paciente adopta dicha posición sea muy difícil contener las caderas sin luxarse.

La historia natural de la luxación de cadera en el Síndrome de Down según BENNETT (1982) es la siguiente:

1.- Fase inicial, que dura hasta los dos años, período en el que las caderas son hiper móviles pero estables. No hemos recogido ningún caso de luxación antes de los dos años de edad.

2.- Fase de luxación, cuando aparece ésta, entre los 2 y 10 años de edad, fecha en la que comienzan la bipedestación y la marcha. Se luxa la cadera o caderas en una determinada posición que suele ser en flexión y aproximación, pudiendo a veces reducirse con facilidad, a veces incluso espontáneamente. Cuando la luxación aguda aparece después de los 7-8 años de edad, suele aparecer dolor y la reducción debe de realizarse bajo anestesia general.

3.- Fase de subluxación, se produce cuando se ha reducido la luxación pero se va desarrollando una displasia acetabular que condiciona la subluxación.

4.- Fase fija o de luxación irreductible no tratada, que se da a partir de los 13 años de edad. La marcha en estos pacientes es posible pero presentan cojera. Siguen con poco dolor y radiológicamente presentan luxación iliaca fija con displasia acetabular y falso acetábulo.

Estas inestabilidades de cadera, parecen tener un pronóstico incierto, pues pueden producir alteraciones en el crecimiento del extremo proximal del fémur y una coxartrosis precoz, como ocurre en otros procesos de la misma zona. Por esto debe de realizarse el tratamiento lo más precozmente posible, cosa que a veces no sucede por ser el diagnóstico tardío y porque el tratamiento, dada la poca experiencia existente en este tema, no permite indicaciones absolutas, añadiendo además a todo esto los enormes problemas que plantea la cirugía en estos pacientes.

El diagnóstico, se realiza clínicamente por las maniobras del telescopage y Ortolani y por presentar disimetría, cosa que no ocurre en las luxaciones bilaterales que por otro lado son frecuentes. No hay limitación de la movilidad. Por todo esto debe de vigilarse a estos pacientes hasta la edad adulta, realizándose radiografías de caderas cada 2 ó 3 años (7), pues la inestabilidad puede producirse tardíamente. Así mismo a los pacientes muy afectados psicofísicamente, hay que prestarles una especial atención para evitar que se produzca una actividad viciosa de la extremidad inferior. La prevención de estas actitudes se realiza con movilizaciones y ejercicios físicos. Una vez instaurada la retracción, normalmente en flexión, separación y rotación externa, pueden practicarse tenotomías, teniendo cuidado de no producir una inestabilidad secundaria de la cadera.

El tratamiento que se realizó en la luxación de cadera en el Síndrome de

Down, fue en primer lugar la abstención, preconizada antiguamente cuando la luxación era bilateral, dada la poca limitación de la movilidad de las caderas, produciéndose únicamente alteraciones en la marcha. Como la evolución que presentan las luxaciones no tratadas es inexorablemente hacia la artrosis creando cuadros dolorosos con limitación de la movilidad, todas las luxaciones deben de ser tratadas.

El tratamiento puede ser conservador o quirúrgico.

El tratamiento conservador consiste en la reducción de la luxación a cielo cerrado e inmovilización con un vendaje de yeso pelvipédico con calzón contralateral durante 6 semanas en la posición en que la cadera sea estable. Esta posición en nuestro caso era la separación forzada. La mayoría de las veces este tratamiento es insuficiente, produciéndose la reluxación al retirar la inmovilización y exigiendo una solución quirúrgica (2, 4, 6, 7, 8, 11).

El tratamiento quirúrgico, a pesar de realizarlo todos los autores consultados, presenta una serie de problemas puestos de manifiesto por FINIDORI (1981) que pueden hacer fracasar la intervención, debidos todos ellos por tratarse de un Síndrome de Down, haciendo que el pronóstico de las intervenciones quirúrgicas en general sea incierto.

Estos problemas son:

- 1.— Elevada frecuencia de infecciones.
- 2.— Mal estado general.
- 3.— Fragilidad cutánea grande que dificulta la cicatrización.
- 4.— Agravación con la hospitalización de los problemas psíquicos que presentan estos pacientes.

A todo esto, hemos de añadir la problemática propia de las alteraciones ortopédicas que son:

- 1.— Frecuente diagnóstico tardío.
- 2.— Falta de conocimiento fisiopatológico exacto de los problemas ortopédicos.
- 3.— Falta de colaboración postoperatoria de los pacientes, debido a su retraso psicomotor y agravado por la estancia hospitalaria, produciendo una voluntad de recuperación mediocre.

En nuestro caso, se trataba de un niño con infecciones respiratorias de repetición, con un estado general aceptable, no planteando problemas de cicatrización la herida quirúrgica y sin aparecer la temida y frecuente infección de la herida operatoria que en la casuística de BENNETT (1982) se acercó al 20% de los casos. No tuvimos problemas de agravamiento psíquico, pues desde el primer momento de la hospitalización, preferimos que estuviera en una habitación abierta en compañía de su madre que en una habitación de aislamiento.

El tratamiento quirúrgico que se realiza en la actualidad, es sobre partes blandas exclusivamente (8) o bien sobre partes blandas y óseas mediante plicatura capsular y osteotomías (2). Estas osteotomías son la femoral varizante, la pelviana innominada y la femoral de Schantz.

La actuación exclusiva sobre partes blandas es preferida por GORE (1981), quien hace descripción de los hallazgos encontrados en un caso; observa una redundancia importante capsular como si de un saco herniario se tratase entre el músculo piramidal y el gémimo superior, habiendo en su interior tejido sinovial. Estas estructuras estaban muy engrosadas y fibrosas, el labrum y la parte posterior del cotilo eran normales al igual que la cabeza femoral, no observando el fondo del cotilo, ligamento redondo y resto de la cabeza femoral pues no luxó la cadera. Los hallazgos en nuestro caso, como ya

hemos comentado, coinciden en su totalidad con los descritos por GORE, al menos en las zonas comunes visualizadas por ambos, pues GORE realiza un abordaje posterior a la cadera y nosotros anterior. La técnica realizada por GORE (un solo caso), fue la sección del gémimo superior, obturador interno y gémimo inferior, unos 3 cms. proximalmente a su inserción femoral, viéndose la cápsula posterosuperior en su totalidad, reseca la cápsula redundante y la sutura en solapa, suturando el cabo distal de los músculos pelvitrocantéreos seccionados al borde posterior del cotilo manteniendo la cadera en rotación externa, consiguiendo con esto un efecto de tenodesis. Sutura así mismo el borde superior del gémimo superior, al borde inferior del piramidal. Al principio, después de retirar la inmovilización que ha mantenido durante un mes, hay ligera limitación de la rotación interna, pero a los 2 años del caso que intervino con esta técnica, continuaba la cadera estable y con una rotación interna en ambas caderas de 35 grados.

A GORE, no le parece adecuado actuar sobre partes óseas, como la colocación de un bloque óseo posterior en el acetábulo o las osteotomías femoral o pelviana. Dicho autor cree que la causa de la inestabilidad de la cadera, son anomalías de las partes blandas articulares, por lo que actúa solamente a dicho nivel. PACKER en 1972, es el primero que indica el tratamiento quirúrgico en estos pacientes; hasta entonces no se había intervenido quirúrgicamente ningún caso. En dicho año, este autor publica 3 casos de luxación habitual de cadera, uno en un Síndrome de Down y dos en Síndromes de Ehlers-Danlos. Estos 3 casos los trató con osteotomía innominada pelviana de Salter consiguiendo óptimos resultados. Este autor se pregunta el por qué esto elimina la patología producida por incompetencia de la cápsula y ligamentos.

PACKER deduce que se debería a que la osteotomía desrotadora femoral produciría los mismo efectos positivos que la osteotomía innominada de pelvis. Otra teoría sería que la osteotomía innominada de pelvis, incrementa la cobertura antero-lateral de la cabeza femoral sin disminuir excesivamente la cobertura posterior. PACKER parece estar más de acuerdo con la primera teoría e indica la realización de la osteotomía innominada de pelvis cuando predomine la displasia acetabular y la osteotomía desrotadora femoral cuando predomine la anterversión femoral.

BENNETT y RANG (1982), son los autores que más experiencia tienen, tratando 26 caderas luxadas en 18 pacientes con Síndrome de Down. La infección afirman, ha sido el gran problema. Tratan 5 caderas mediante reducción a cielo cerrado e inmovilización, consiguiendo únicamente una cadera estable y 4 reluxaciones. La plicatura capsular fue realizada en algún caso, consiguiendo resultados aleatorios y no valorables, pues un caso fue estable, otra era complementaria a una osteotomía femoral realizada anteriormente y las otras se reluxaron precisando una osteotomía femoral posteriormente.

Lo que parece deducirse de todo esto, es que la actuación exclusiva sobre partes blandas parece insuficiente, pues el efecto de tenodesis realizado con los músculos pelvitrocantéreos, tiene que terminar como todas las tenodesis produciéndose una elongación y desapareciendo el efecto.

Los casos intervenidos con osteotomía desrotadora femoral u osteotomía pelviana innominda de Salter junto con plicatura capsular en ambos casos, obtuvieron caderas estables en el 100% de los casos (2, 12).

Las osteotomías pelvianas de Chiari y Sutherland, que dichos autores (2, 12) han practicado en menos ocasiones, obtienen resultados malos, debido quizás a que se realizan en edades más avanzadas y con mayor evolución de la luxación.

Cuando la luxación es fija, se puede realizar la osteotomía femoral de Schanz para tratar el dolor y la deformidad, pero los resultados son pobres (2). RANG (1982) comenta un caso de luxación fija de la edad adulta tratada con artroplastia total de cadera con buenos resultados.

Podemos concluir que a la vista de la bibliografía consultada y nuestra pequeña experiencia, los mejores resultados se obtienen, con la osteotomía desrotadora femoral y varizante o con la osteotomía innominada pelviana según técnica de Salter, asociadas ambas osteotomías a plicatura capsular y realizadas en fase de luxación habitual, es decir antes de que la luxación se haya fijado y antes de que se desarrolle una displasia acetabular.

BIBLIOGRAFIA

1. AHMADI B., HARKESS M. B.: Habitual dislocation of the hip. A new simple classification and report of a case. *Clin. Orthop.* 1983, 175: 209-212.
2. BENNETT G. C., RANG M., ROYE D. P., APRIN H.: Dislocation of the hip in trisomy 21. *J. Bone and Joint Surg.* 1982, 64-B: 289-294.
3. BROUDY A. S., SCOTT R. D.: Voluntary posterior hip dislocation in children. Report of two cases. *J. Bone and Joint Surg.* 1975, 57-A: 716-717.
4. CRISTOFARO R. L., HESKIAOFF D.: Bilateral habitual hip dislocation in a child with Down's syndrome. A case report. *Clin. Orthop.* 1981, 155: 41-42.
5. DALL D., MACNAB I., GROSS A.: Recurrent anterior dislocation of the hip. *J. Bone and Joint Surg.* 1970, 52-A: 574-576.
6. DIAMOND L. S., LYNNE D., SIGMAN B.: Orthopedic disorders in patients with Down's syndrome. *Orthop. Clin. North. Am.* 1981, 12: 57-71.
7. FINIDORI G., RIGAUT P., GROUCHY J., RODRIGUEZ A., POULIQUEN J. C., GUYONVARCH G.: Anomalies osteo-articulaires et complications orthopediques des aberrations chromosomiques chez l'enfant. *Ann. Pédiatr.* 1981, 28: 733-741.
8. GORE D. R.: Recurrent dislocation of the hip in a child with Down's syndrome. A case report. *J. Bone and Joint Surg.* 1981 63-A: 823-825.
9. HENSLEY C. D., SCHOFIELD G. W.: Recurrent dislocation of the hip. A case report. *J. Bone and Joint Surg.* 1969, 51-A: 573-577.
10. KAUFMANN H. J., TAILLARD W. F.: Pelvic Abnormalities in mongols. *Br. Med. Journal* 1961, April 1: 948-949.
11. PACKER J. W., LEFKOWITZ L. A., RYDER C. T.: Habitual dislocation of the hip treated by innominate osteotomy. A report of three cases. *Clin. Orthop.* 1972, 83: 184-189.
12. RANG M., BENNETT G. C., ROYE D. P.: Down's dislocation of the hip. *J. Bone and Joint Surg.* 1982, 64-B: 257-257.