

Leticia Gallego Diez,
Montserrat Lozano Redondo,
Ángel López González,
Laura Mostaza Antolín,
Diego Alonso García,
María Martín Gaitero

DEFORMIDAD COMPLEJA DE FÉMUR EN LA NEUROFIBROMATOSIS TIPO I

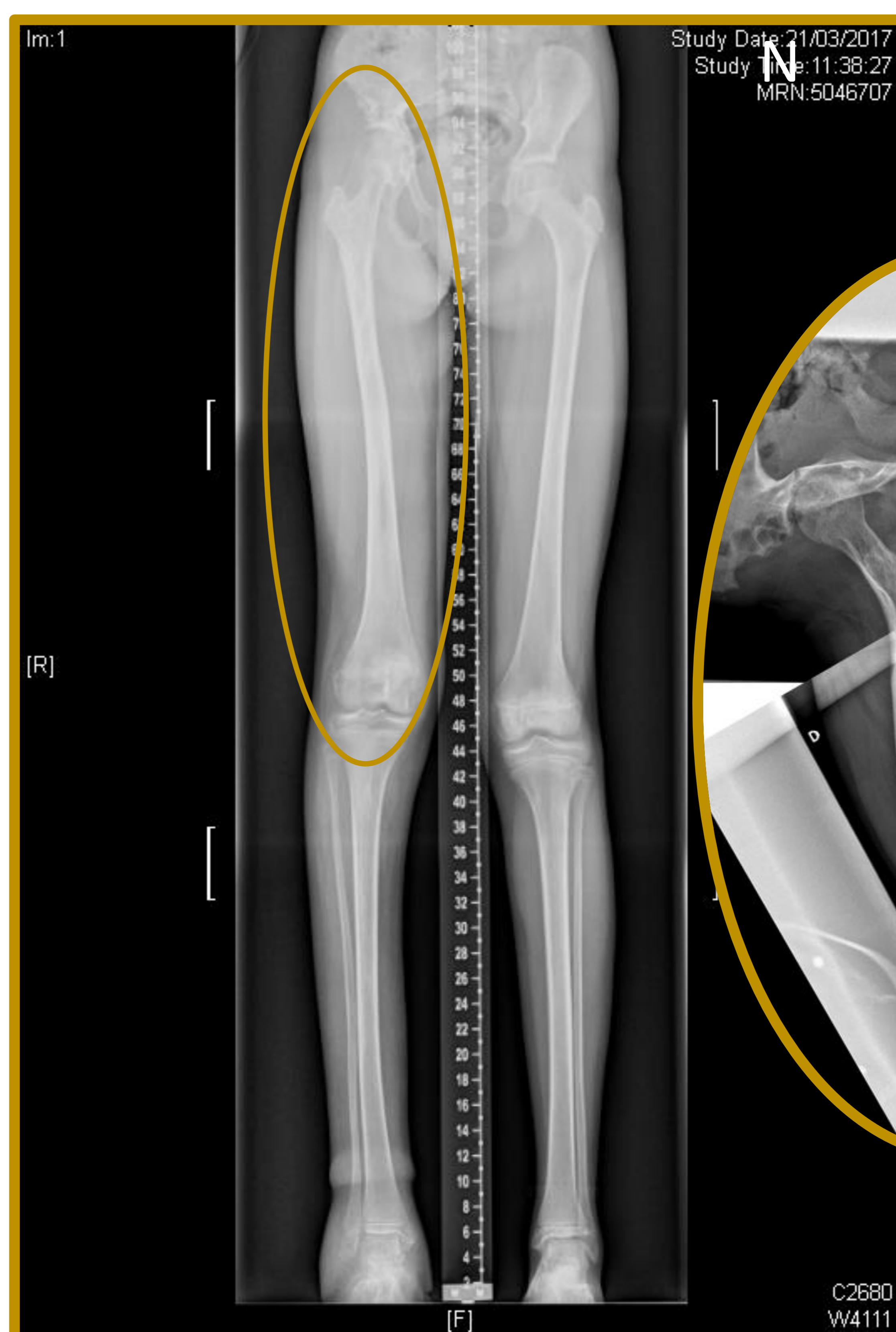
La Neurofibromatosis (NF) es una enfermedad genética causada por una mutación en el gen de la Neurofibromina. Desde el punto de vista ortopédico, la que tiene importancia es la NF tipo I (NF1). Las lesiones esqueléticas aparecen en el 50% de los pacientes, pero solamente el 10% requieren tratamiento.

INTRODUCCIÓN

CASO CLÍNICO

Niña de 13 años, nativa de Senegal, que es derivada a la consulta para valoración de una dismetría de miembros inferiores asociada a deformidad angular y rotacional. Como antecedentes personales de interés presenta una **NF1**. A la exploración física destaca la presencia de múltiples **manchas café con leche** y **neurofibromas** en tronco y extremidades e **hipoacusia neurosensorial**, dismetría clínica de 3 cm con aumento de la rotación interna de la cadera derecha y deformidad en procurvatum del muslo, siendo la marcha normal. Los estudios radiográficos muestran una **hipermetría de 3 cm, coxa valga derecha de 160º, anteversión del cuello femoral de 45º y antecurvatum de diáfisis femoral** con un eje de carga normoalineado. Ante esto, se propone como solución quirúrgica una **triple osteotomía** con efecto variante, desrotador y extensor diafisario fijada con un clavo endomedular bloqueado.

La evolución postoperatoria fue favorable, permitiéndose la carga con bastones a los 2 meses de la cirugía. Clínicamente la paciente se encuentra bien, con una leve cojera por insuficiencia glútea que no interfieren con su vida. **Buena movilidad de caderas y rodilla y sin dismetría**. A nivel radiológico, se ve una **correcta alineación y consolidación** de las osteotomías.



La incurvación de la tibia es una deformidad característica de la NF1. Sin embargo, la afectación femoral y su corrección con osteotomías y encavado im es excepcional, ya que el tratamiento quirúrgico es complejo y tiene riesgo de pseudoartrosis.

CONCLUSIÓN