



Introducción y objetivo

La escoliosis infantil puede aparecer como patología aislada o bien formar parte de un síndrome, como el síndrome de Sotos. El síndrome de Sotos es un cuadro autosómico dominante en el que encontramos una apariencia facial típica, sobrecrecimiento y frecuentemente con algún grado de déficit intelectual, de aprendizaje o desarrollo. Pueden aparecer otras alteraciones en el riñón, corazón y columna.

El objetivo es presentar el tratamiento quirúrgico como solución a la evolución natural de la escoliosis en una paciente diagnosticada de Síndrome de Sotos.

Material y métodos

Presentamos el caso de una paciente de 7 años diagnosticada de síndrome de Sotos que en el contexto de su enfermedad presenta una escoliosis infantil grave. Desde los 4 años se ha tratado de forma conservadora con corsé, no siendo suficientemente efectivo, ya que se evidenció una progresión de la escoliosis, con una doble curva, 54º torácica y 75º lumbar.

A la exploración no se encuentran hallazgos patológicos, salvo un test de Bending positivo, con nula reducción mediante maniobras. El estudio mediante resonancia magnética es normal.

Ante esta situación, se decide tratamiento quirúrgico, previa colocación bajo anestesia general de un halo craneal de tracción durante 3 semanas, partiendo desde 2Kg, y aumentando gradualmente hasta la intervención.

Entonces, se procede a la intervención quirúrgica, bajo abordaje dorsal habitual, y se colocan tornillos pediculares en T3, T4, L3 y L4, que se unen mediante barras magnéticas.

Resultados y discusión

Tras la intervención se consigue una escoliosis de 35 grados torácica y 34 grados lumbar, y se comprueba la ausencia de alteraciones neurológicas. Tras 6 meses de evolución, presenta un control radiográfico similar al previo, refiriendo tener mejor calidad de vida que mientras portaba el corsé.

La gran mayoría de los casos de Síndrome de Sotos se deben a una microdelección 5q35 o una delección con déficit de la proteína NSD-1. El desarrollo de escoliosis es una las manifestaciones musculoesqueléticas más frecuentes en el Síndrome de Sotos, por lo que el seguimiento a estos pacientes en la consulta es fundamental, con exploración física y radiografías de toda la columna, tanto en anteroposterior como lateral.

El uso de corsé en la edad temprana puede controlar la deformidad, aunque en curvas muy graves o que se presentan a edades muy precoces no es capaz de detener la evolución natural de la enfermedad. Sin embargo, hay pacientes que manifiestan la deformidad en una edad avanzada y no suele ser lo suficientemente grave como para precisar tratamiento, aunque esto último no es lo habitual.

Conclusión

La escoliosis infantil puede presentar una evolución variable, desde formas con un desarrollo lento hasta casos con una evolución rápida y deformante a pesar de tratamiento ortopédico.

El tratamiento con barras magnéticas evita el desarrollo de la curva y permite el crecimiento de la columna sin otras medidas invasivas. Sus complicaciones y riesgos no son diferentes a una instrumentación habitual en una cirugía de columna, aunque esta alternativa debe reservarse a los casos en los que no podemos esperar a la madurez esquelética para realizar una artrodesis definitiva.

Agradecimientos

Me gustaría agradecer a todos los participantes en el trabajo su esfuerzo y dedicación, así como a todo el servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica del Hospital Virgen de la Arrixaca, ya que sin su ayuda la resolución del caso no hubiera sido posible.

Imágenes radiográficas pre-cirugía



Resultados



Bbliografía:
1. Baujat G, Cormier-Daire V. Sotos syndrome. Orphanet J Rare Dis [Internet]. Diciembre de 2007 [citado 26 de marzo de 2019];2(1). Disponible en: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-2-36>
2. Corrado R, Wilson AF, Tello C, Noel M, Galaretto E, Bersusky E. Sotos syndrome and scoliosis surgical treatment: a 10-year follow-up. Eur Spine J Off Publ Eur Spine Soc Eur Spinal Deform Soc Eur Sect Cerv Spine Res Soc. julio de 2011;20 Suppl 2:S271-277.
3. Sweeney E, Fryer A, Donnai D. Sotos syndrome: two cases with severe scoliosis. Clin Dysmorphol. abril de 2002;11(2):121-4.

