

**ALTERACIONES
ORTOPÉDICAS EN EL
SINDROME DE PRADER-WILLI**

DRA. M. DOLORS COLL

- **Consideraciones generales**
 - ✓ Alteración genética producida por una delección del cromosoma 15 (15q11-13)
 - ✓ Se caracteriza por hipotonía, hiperfagia, obesidad, hipogonadismo, talla baja, dismorfia facial, retraso en el desarrollo global y déficit de secreción de la hormona de crecimiento
 - ✓ Desde el punto de vista psicológico, presentan alteraciones del comportamiento
 - ✓ Incidencia: 1/10.000-25.000 nacidos vivos
 - ✓ Predominio femenino 3:1

- **Consideraciones generales**

- ✓ El tratamiento con hormona de crecimiento (GH) se ha utilizado en los últimos años para aumentar la masa muscular y prevenir la obesidad
- ✓ Mejora también el desarrollo motor y aumenta la densidad ósea
- ✓ Está en discusión el momento óptimo para el inicio del tratamiento con GH pero parece ser más efectiva si se instaura en la primera infancia y especialmente durante el segundo año de vida y se recomienda una duración de entre 1 y 2 años

- **Alteraciones ortopédicas**
 - ✓ Hipotonía
 - ✓ Hiperlaxitud ligamentosa
 - ✓ Escoliosis
 - ✓ Cifosis postural
 - ✓ Displasia de caderas
 - ✓ Discrepancia de longitud de EEII
 - ✓ Genu valgo
 - ✓ Pies planos
 - ✓ Marcha con los pies en rotación externa
 - ✓ Pies y manos pequeñas
 - ✓ Osteopenia

Obesidad



Obesidad



Hipogonadismo



Manos y pies pequeños

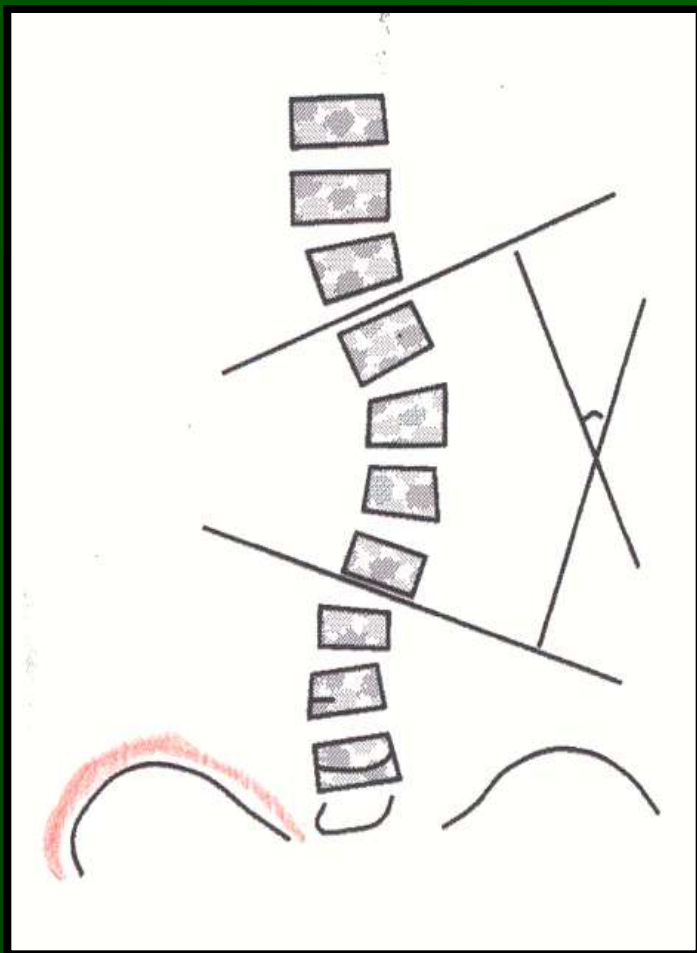


Dismorfia craneo-facial



- **Escoliosis**

- ✓ Inclínación lateral de la columna vertebral con rotación de los cuerpos vertebrales
- ✓ Se estabiliza al terminar el crecimiento vertebral
- ✓ **Clínica:** asimetría de hombros, escápulas y flancos. Prominencia posterior de las costillas en el lado de la convexidad, con el niño inclinado hacia delante
- ✓ **Rx:**
 - Medir grados según el método de Coob
 - Observar grado de maduración esquelética, a través de la línea de Risser en crestas ilíacas
 - Descartar cifosis asociada (proyección perfil)



- **Escoliosis**

- ✓ Es la alteración ortopédica más frecuente
- ✓ No se asocia a malformaciones vertebrales
- ✓ En un 63% de los casos supera los 10°
- ✓ Las curvas son similares a la escoliosis idiopática del adolescente
- ✓ Predomina la curva torácica derecha, seguida de la lumbar y la doble curva mayor
- ✓ La hormona de crecimiento no influye en la evolución de escoliosis
- ✓ Es recomendable el estudio radiológico de la columna en todos los pacientes con síndrome de Prader Willi

Escoliosis



Escoliosis



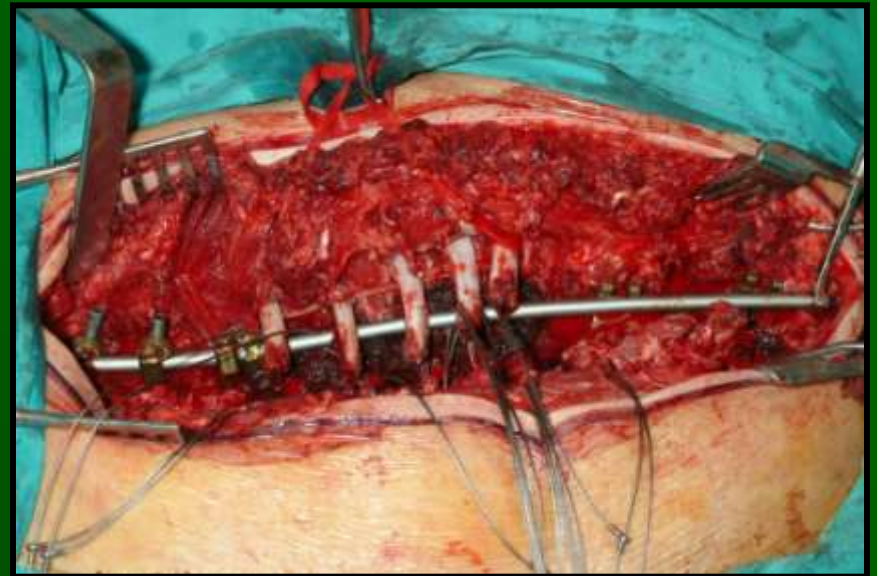
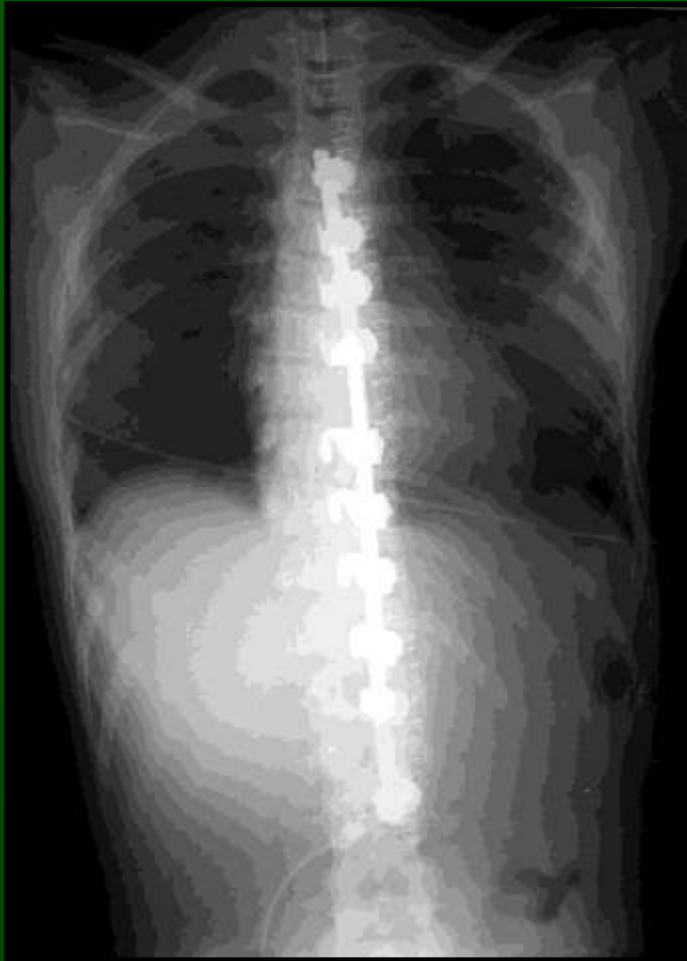
- **Escoliosis**

- ✓ La obesidad dificulta el uso del corsé
- ✓ La hormona de crecimiento, al reducir la obesidad, permite una mejor adaptación del corsé ortopédico
- ✓ El tratamiento es el mismo que en la escoliosis idiopática del adolescente:
 - Fisioterapia hasta los 20°
 - Corsé de Boston a partir de los 20°
 - Fusión vertebral a partir de los 45°

Corsé de Boston



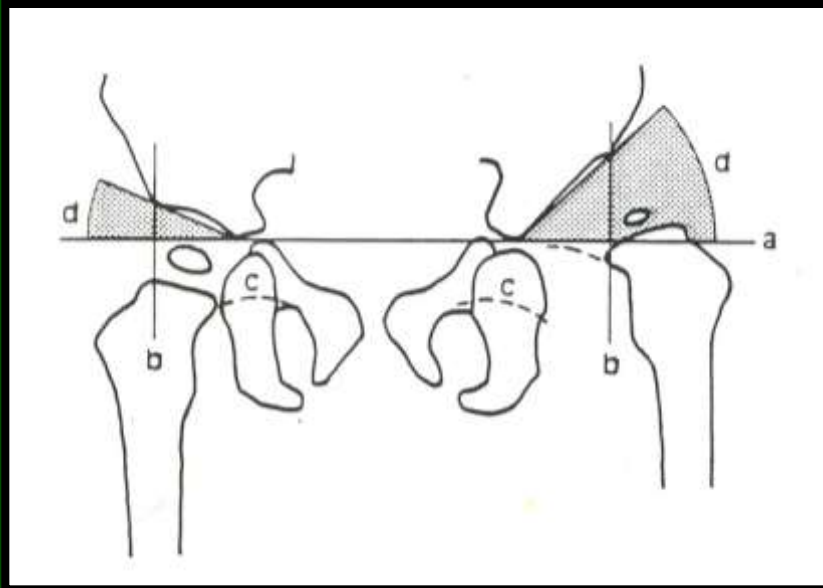
Fusión vertebral



- **Displasia de caderas**

- ✓ La displasia es una anomalía en el desarrollo de la cadera.
- ✓ En la Rx se observa que el índice acetabular es mayor de 30°
- ✓ Se observa en el 8-10% de los pacientes
- ✓ Puede ser secundaria a la hipotonía e hiperlaxitud ligamentosa
- ✓ Hay una subluxación dinámica de la cabeza del fémur que evita el desarrollo normal del acetábulo
- ✓ Es importante hacer un diagnóstico precoz de la displasia de caderas

Displasia de caderas



- **Tratamiento**

- ✓ Si persiste la displasia en la ecografía y Rx a partir de los 3 meses: férula de Denis- Browne, hasta la normalización radiológica de la cadera.
- ✓ A partir de los 6 años, tratamiento quirúrgico de la displasia de cadera con reconstrucción del acetábulo

Tratamiento de la displasia de caderas



- **Dismetría EEII**
 - ✓ El 16% de los pacientes puede presentar una disimetría superior a 2 cm.
 - ✓ Medición clínica imprecisa
 - ✓ Medición Rx con telemetría de EEII, incluyendo caderas y tobillos
 - ✓ Compensar con un alza a partir de 1,5 cm de disimetría

- **Genu valgo**

- ✓ Suele ser fisiológico entre 2-8 años.
- ✓ Más frecuente en niños obesos
- ✓ **Clínica:** medir la distancia entre maleolos tibiales con las rodillas en contacto o bien el ángulo femoro-tibial (eje de muslo y pierna, fisiológico hasta 5° de valgo)
- ✓ Cuñas internas de 5 mm. en el calzado, excepto en apoyo varo o neutro del talón
- ✓ Férulas sirena nocturnas, en niños mayores de 8 años y con separación intermaleolar de 7 cm o más
- ✓ En niños obesos, es importante perder peso
- ✓ A partir de los 12 años, es difícil la corrección ortopédica

Genu valgo



Genu valgo



Genu valgo



- **Pie Plano**

- ✓ Disminución o pérdida de altura de la bóveda plantar asociada a supinación del antepié y valgo del retropié
- ✓ Muy frecuente en los niños por laxitud ligamentosa
- ✓ **Factores predisponentes:**
 - Hiperlaxitud ligamentosa
 - Sobrepeso
- ✓ Suele asociarse a genu valgo
- ✓ **Clínica:**
 - Supinación del antepié y valgo de tobillo
 - Desaparición de la huella plantar en el podoscopio
 - Pie en RE
 - El eje de gravedad pasa por dentro del 1er MTT en lugar de por el centro del 2º MTT

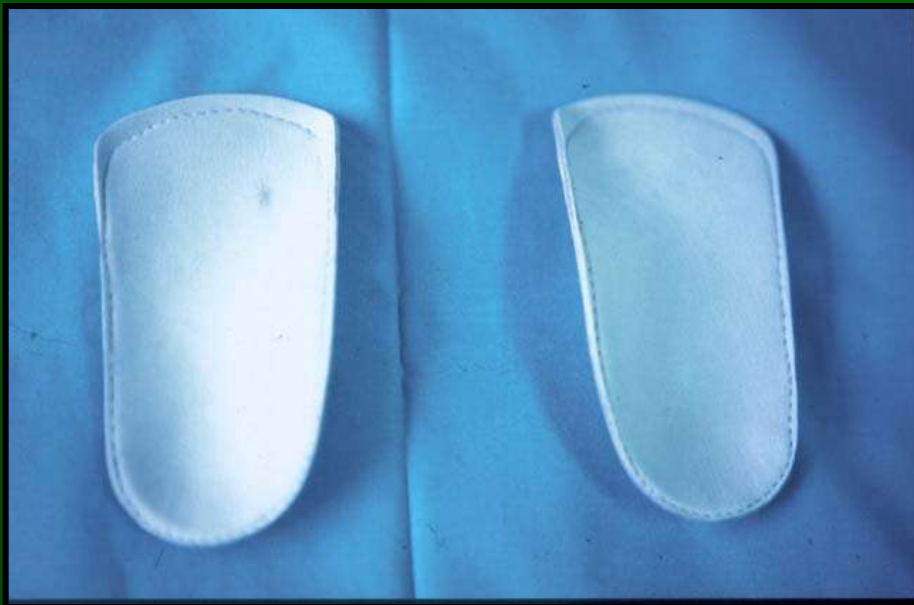
Pie Plano Valgo



- **Tratamiento**

- ✓ Fisioterapia: andar descalzos de puntillas, de talones y con el borde externo del pie (potencia la musculatura intrínseca del pie que mantiene la bóveda plantar)
- ✓ Plantillas semirígidas con cuña en borde interno del talón de 5 mm para corregir el valgo de talón a partir de los 4-5 años
- ✓ Plantillas rígidas: contraindicadas en los niños. Producen atrofia de la musculatura plantar y callosidades y no actúan las art. tarso-MTT
- ✓ Tratamiento quirúrgico a partir de los 10-12 años en pies sintomáticos: artrorisis subastragalina con endortesis de Kalix.

Tratamiento del Pie Plano Valgo



Tratamiento del Pie Plano Valgo



- **Genu valgo y pies planos**
 - ✓ Son secundarios a la hiperlaxitud ligamentosa y a la obesidad
 - ✓ El tratamiento con hormona de crecimiento influye en la evolución del pie plano y el genu valgo

- **Prader Willi Syndrome: Clinical concerns for the Orthopaedic Surgeon. J Pediatr Orthop 26,5:673-9. 2006**
 - ✓ 31 pacientes entre 8 y 39 años institucionalizados
 - ✓ Marcha en rotación externa en 64% de los pacientes
 - ✓ Genu valgo en 45% de los pacientes
 - ✓ Dismetría EEII en el 16 % de los casos
 - ✓ Pies planos en 48%
 - ✓ Hiperlaxitud ligamentosa en el 38%
 - ✓ Displasia de caderas sólo en un caso

- **Prader Willi Syndrome: Clinical concerns for the Orthopaedic Surgeon. J Pediatr Orthop 26,5:673-9. 2006**
 - ✓ Escoliosis en 58% de los pacientes
 - ✓ El aumento del uso de hormona de crecimiento aumenta el riesgo de escoliosis, pero su relación con la progresión de la curva es desconocida
 - ✓ La indicación quirúrgica de la escoliosis es la misma que en la escoliosis del adolescente
 - ✓ Cifosis postural en el 51% de los casos
 - ✓ Osteopenia en el 81% de los pacientes estudiados. La hormona de crecimiento aumenta la densidad ósea y la masa muscular, disminuyendo la obesidad

- **Hig incidence of hip dysplasia but not slipped capital femoral epiphysis in patients with Prader-Willi Syndrome. J Pediatr Orthop 24, 5: 565-7. 2004**
 - ✓ Questionario a 565 pacientes
 - ✓ Obesidad en la media de los pacientes
 - ✓ Tratados con hormona de crecimiento el 38%
 - ✓ Pies planos en el 47%
 - ✓ Escoliosis en el 41%
 - ✓ Genu valgo 19 %
 - ✓ Displasia de caderas en el 10%
 - ✓ Osteoporosis en el 9%
 - ✓ Dismetría EEII en el 2%

!!!! MUCHAS GRACIAS !!!!

