

Caso clínico

Condromatosis sinovial de cadera en un niño con síndrome de Down*

Gómez Palacio V.E¹, Gil Albarova J.², Bregante Baquero J.².

¹Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatológica, Hospital San Pedro de Logroño. C/ Piqueras nº 98, 26006, Logroño.

²Sección de Cirugía Ortopédica y Traumatología Infantil, Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza. Paseo de Isabel La Católica 1-3, 50009, Zaragoza

Correspondencia:

Victoria Gómez Palacio

e-mail: vgpalacio@riojasalud.es

Artículo recibido: 20.11.08

Resumen:

La condromatosis sinovial de la cadera es una patología poco frecuente, generalmente benigna que se caracteriza por múltiples cuerpos libres intraarticulares. Se presenta el caso clínico de un paciente de 14 años con síndrome Down, afecto de condromatosis sinovial sintomática de cadera, intervenido mediante artrotomía con control radiológico intraoperatorio para confirmar la exéresis de todos los cuerpos libres.

Se revisa la bibliografía sobre las opciones terapéuticas, y los puntos más controvertidos de esta patología.

Palabras clave. Condromatosis sinovial. Cadera. Niños. Síndrome de Down.

Synovial Chondromatosis of the Hip in a Child with Down Syndrome.

Abstract

Synovial chondromatosis of the hip is a rare benign condition characterized by multiple intraarticular loose bodies. We report the case of a fourteen-year-old child with Down syndrome who suffered symptomatic synovial chondromatosis of the hip, treated by means of arthrotomy and intraoperative radiological assessment to confirm the removal of all loose bodies.

The literature about treatment options is reviewed, and controversial points of this condition are discussed.

Keywords. Synovial chondromatosis. Hip. Children. Down syndrome.

Introducción

La condromatosis sinovial (CS), también llamada osteocondromatosis sinovial o condrometaplasia, es una patología por lo general benigna e infrecuente, que da lugar a la producción de múltiples nódulos cartilagosos en el espesor de los tejidos conectivos, vainas tendinosas, membrana sinovial y bursas articulares (1-4). Predomina en varones (2:1) (1, 3-5), en la tercera y quinta década de la vida y es rara en niños (3-7).

De etiología desconocida y predominio monoarticular, resulta poliarticular en un 10% afectando a grandes articulaciones como la rodilla, el hombro y cadera y en menor porcentaje a las pequeñas articulaciones. La manifestación clínica es variable, desde formas asintomáticas, hasta clínica florida con dolor de tipo mecánico, alteración de la movilidad, tumefacción, episodios de bloqueo y derrame articular (4, 5, 7).

Deben diferenciarse la forma primaria o idiopática de la secundaria, que asienta sobre articulaciones previamente alteradas o traumatizadas (7).

La fisiopatología presenta formación de nódulos cartilagosos sesiles o pediculados, que pueden desprenderse originando cuerpos libres intraarticulares de diferentes tamaños y con posibilidad de crecimiento posterior. No siempre están calcificados y en un 30% de los casos no son visibles radiológicamente (5). Pueden identificarse mediante artrografía, tomografía axial computarizada (TAC) o resonancia magnética (RM) (7).

El tratamiento consiste en la extracción de los cuerpos libres por cirugía abierta o artroscopia, asociada a sinovectomía, sobre todo en casos de recidiva (4,8). La tasa de recurrencia y recidiva es baja, con una excepcional transformación maligna a condrosarcoma (5%) (5).

* Trabajo presentado en el II Congreso Nacional de la Sociedad Española de Traumatología y Ortopedia Infantil (SETOI) celebrada en el Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona el 27-28 de Junio de 2008.

Observación clínica

Se presenta el caso de un niño de 14 años, con síndrome de Down, comunicación atrioventricular, insuficiencia mitral progresiva, hipotiroidismo, hipertensión arterial y displasia acetabular bilateral de caderas asociada a episodios anteriores de luxación voluntaria de caderas. Acude a la consulta con el síntoma principal de alteración de su patrón de marcha e imposibilidad para la actividad deportiva de dos meses y medio de evolución.

La exploración física demostró una limitación comparativa de la movilidad de su cadera izquierda para la flexo-extensión y las rotaciones. Radiológicamente (Figura 1) se evidenciaron múltiples calcificaciones en la cadera izquierda, con subluxación de la cabeza femoral compatible con el diagnóstico de CS de cadera izquierda. La RM (Figura 2) confirmó el diagnóstico de sospecha y permitió ver la localización exacta de los cuerpos libres.

Previo estudio preoperatorio, se realizó un abordaje anterior de la cadera izquierda, procediéndose a la extracción de múltiples cuerpos libres y una sinovectomía total, facilitada por luxación anterior controlada de la cabeza femoral (Figura 3), añadiendo plicatura capsular y acetabuloplastia de reorientación para centrado de cabeza femoral.



Figura 1: Radiografía preoperatoria.

Obsérvense los numerosos cuerpos libres y la subluxación lateral de la cabeza femoral



Figura 2: RM preoperatoria
Detalle de la distribución de los cuerpos libres.

La extracción completa de todos los cuerpos libres se comprobó mediante escopia intraoperatoria antes de proceder al cierre de la herida, sobre drenajes aspirativos. Finalmente se inmovilizó al paciente mediante yeso pelvipédico.

Las muestras obtenidas se enviaron al Servicio de Anatomía Patológica, que confirmó el diagnóstico.

A las 5 semanas del postoperatorio se retiró el yeso pelvipédico, permitiendo la deambulacion asistida con muletas en carga progresiva en el Servicio de Rehabilitación. A las 8 semanas de la intervención, presentó una deambulacion autónoma, con una movilidad simétrica de ambas caderas.

Tras 6 meses de seguimiento el paciente sigue asintomático, con movilidad simétrica de ambas caderas, y sin evidencia radiográfica (Figura 4) de nuevos cuerpos libres, habiendo recuperado su actividad deportiva anterior.

Discusión

La primera descripción de CS bien documentada en la bibliografía es la que realizó Jones en 1924, aunque hay autores que la refieren a Jaffe en el 1949 quien con-

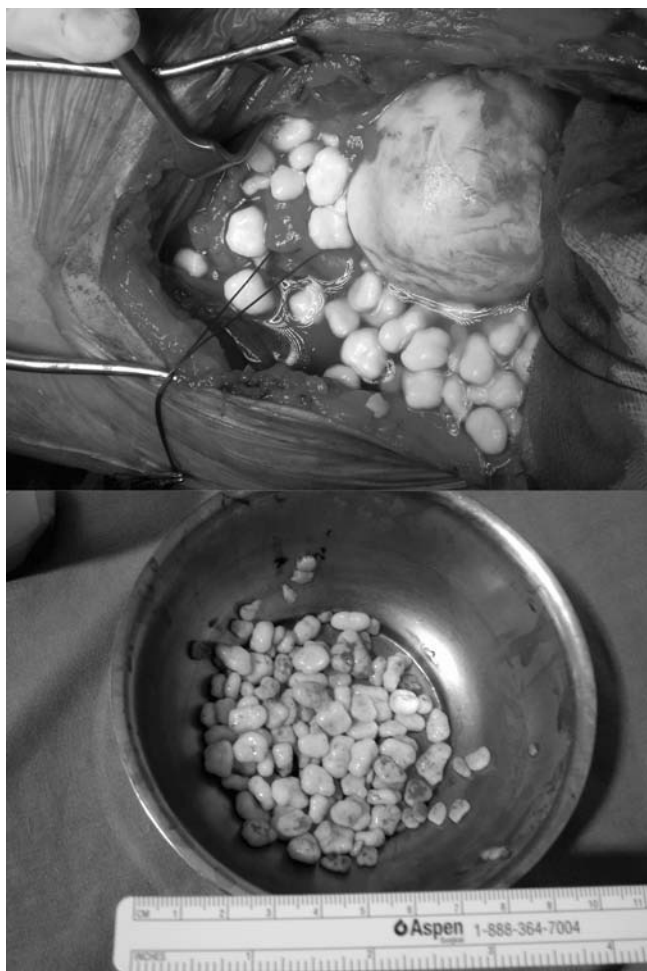


Figura 3: Luxación anterior de la cabeza femoral. Detalle de los cuerpos libres extraídos.

sideraba que la presencia de cartílago metaplásico intrasinovial y de cuerpos libres eran esenciales para el diagnóstico (4,7). Milgram (2,6) considera el diagnóstico de CS, a pesar de no evidenciarse una membrana sinovial activa, estableciendo fases: fase I con existencia de una membrana sinovial activa sin cuerpos libres, fase II con membrana sinovial activa y cuerpos libres, fase III con membrana sinovial no activa y cuerpos libres. Existe unanimidad (1,4) en que suele afectar a una sola articulación, con mayor frecuencia la rodilla, y que es una patología muy infrecuente en niños (3-7).

En la revisión bibliográfica, no se encuentra publicación de ningún caso de condromatosis sinovial de cadera en la infancia, en paciente con Síndrome de Down.

En el caso que nos ocupa consideramos que puede ser una forma primaria por la edad pero los antecedentes constatados de luxación voluntaria de ambas caderas permitirían considerarlo como una posible forma secundaria. En la bibliografía encontramos 2 casos; uno secundario a displasia osificante progresiva y otro secundario a enfermedad de Perthes (5).

En cuanto al tratamiento, y considerando la articulación afectada (4, 5, 8, 9), se indica la cirugía artroscopia para articulaciones como el hombro y la rodilla y la artrotomía para la cadera (4).

La luxación de la cadera aumenta el riesgo de necro-



Figura 4: Radiografía a los 6 meses.

sis avascular de la cabeza femoral, epifisiolisis, fractura del cuello femoral, del trocánter menor, de la diáfisis, neuroapraxia de nervio femoral (8,9). Hay autores que defienden que si se luxa de forma controlada se previene la fractura de fémur, y que los vasos metafisarios y retinaculares pueden suplir la vascularización de la cabeza (3).

Las complicaciones en la artroscopia en la cadera son el daño neurovascular o del labrum o del cartílago articular, alteración del nervio fémoro-cutáneo y rotura de osteofitos (8,9), considerándola desaconsejada en esta indicación (8).

La bibliografía recoge más recidivas usando métodos artroscópicos (hasta 33%) que abiertos, aunque debe tenerse en cuenta que las casuísticas no son amplias por lo infrecuente del proceso (7). Debemos diferenciar recidiva de recurrencia con diferente presentación en las series publicadas (22-50%) (4). Compartimos con otros autores (4) la recomendación de comprobación escópica intraoperatoria de extracción de todos los cuerpos libres para prevenir la recurrencia del proceso. Respecto a la recidiva, se reduce de forma espectacular si se asocia a sinovectomía parcial o total durante el acto quirúrgico (4,8). Se ha sugerido (2) que si la condromatosis se encuentra en una fase 3 o incluso 2 no es preciso realizar la sinovectomía. Otros (10) consideran que si la localización es intraarticular, la sinovectomía no es curativa mientras si lo es en localización extraarticular.

La posibilidad de malignización, es muy infrecuente (5), y asienta sobre todo en la rodilla. El concepto de transformación maligna de una condromatosis sinovial primaria, es muy controvertido, ya que la diferenciación entre condromatosis sinovial primaria y condrosarcoma de bajo grado es muy difícil (1). Algún autor (5) sugiere que la condromatosis sinovial primaria tiene más posibilidad de transformarse en maligna que la secundaria.

Bibliografía

1. Davis R I, Hamilton A, Biggart J D, Primary Syn-

- ovial Chondromatosis: a clinicopathologic review and assessment of malignant potential. *Human Pathology* 1998; 29:683-8.
2. Milgram JW. Synovial osteochondromatosis: a histopathological study of thirty cases. *J Bone Joint Surg Am* 1977; 59:792-801.
 3. McIvor R.R, King D. Osteochondromatosis of the hip joint. *J Bone Joint Surg* 1962; 44: 87-97.
 4. Amoros Macau J M, Lopez Ruiz B. Condromatosis sinovial de hombro. *Rev Ortop Traumatol* 2003;47:60-3.
 5. Ko E, Mortimer E, Fraire A.E. Extraarticular synovial chondromatosis: review of epidemiology, imaging studies, microscopy and pathogenesis, with a report of an additional case in a child. *International Journal of Surgical Pathology* 2004; 12:273-80.
 6. Milgram J W, Pease C. Synovial osteochondromatosis in a young child. A case report. *J Bone Joint Surg Am.* 1980;62:1021-3.
 7. Gómez Rodríguez N, Penelas Cortes Y, De la Puente M.C, Antón Badiola I, Ibáñez Ruan J et al. Condromatosis sinovial. Estudio de 39 pacientes. *Reumatol. Clin.* 2006;2:58-63.
 8. Lim S.J, Park Y.S. Operative treatment of primary synovial osteochondromatosis of the hip. *J Bone Joint Surg Am.* 2007;89 suppl 2 (part 2):232-45.
 9. Lim S.J, Park Y.S. Operative treatment of primary synovial osteochondromatosis of the hip. *J Bone Joint Surg Am.* 2007; 89 suppl 2 (part 2):232-45.
 10. Maurice H, Crone M, Watt I. Synovial Chondromatosis. *J Bone Joint Surg* 1988; 70: 807-11.

Novedad



FUNDACIÓ CATALANA SÍNDROME DE DOWN

Su hijo con síndrome de Down. De la A a la Z. Guía práctica para padres de los aspectos médicos del síndrome de Down.

Josep Maria Corretger, Agustí Serés, Jaume Casaldàliga, Ernesto Quiñones, Katy Trias.

Hace 25 años las personas con síndrome de Down tenían un pronóstico muy pesimista. Hoy su esperanza de vida está alrededor de 60 años. Los avances médicos han sido definitivos.

Tradicionalmente, se han difundido muchos tópicos e inexactitudes acerca de los problemas y enfermedades que pueden afectar a los niños con síndrome de Down, ofreciendo una información impropia a veces generada por una confusión con los aspectos constitucionales propios del síndrome. Estos niños presentan las mismas dolencias que cualquier otro de su misma edad y, si bien pueden estar más predispuestos a algunas de ellas, para otras lo están menos; y su tratamiento es el mismo o puede, incluso, ser más satisfactorio y eficaz.

Este libro está dirigido a padres de niños con síndrome de Down. Su intención es ofrecerles una primera aproximación objetiva y práctica a los problemas de salud, conducta o desarrollo que sus hijos puedan presentar. Estructurado en breves capítulos, se inicia con un recordatorio sobre genética y síndrome de Down, continúa con la exposición por orden alfabético de los aspectos médicos y finaliza con un anexo que incluye el Programa de Salud y las tablas de crecimiento del Centro Médico Down (CMD) de la Fundació Catalana Síndrome de Down.

En su redacción han colaborado más de 30 especialistas del CMD y de acreditados Hospitales Universitarios de Cataluña y Ecuador.



Editorial Antares y Fundació Catalana Síndrome de Down

Formato: Rústica. 238 págs. PVP 15 €

A la venta en la Fundació Catalana Síndrome de Down. Tel 93 215 74 23 o administracio@fcsd.org