

SÍNDROME DE PROTEUS Y ESCOLIOSIS: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS



Silvia Atenea Sanz Rupérez,
Rosa María Egea Gámez, Carmen Martínez González,
José Antonio Certucha Barragán, Rafael González Díaz



INTRODUCCIÓN

El síndrome de Proteus es un complejo trastorno genético, poco conocido, caracterizado por aparición esporádica, en mosaico y evolución progresiva de lesiones hamartomatosas, que afectan a la mayoría de los tejidos de origen mesodérmico, entre ellos el hueso. Extremadamente raro (apenas 200 casos documentados). Dentro de sus manifestaciones clínicas se encuentran: gigantismo de manos y pies, nevus, hipertrofia cutánea, tumores subcutáneos y macrocefalia, siendo la escoliosis una manifestación común, con gran variabilidad. El momento de inicio es similar al de la escoliosis idiopática, pero la severidad y progresión son notables. En nuestro conocimiento, no hay guías específicas de tratamiento para la escoliosis en pacientes con síndrome de Proteus.

OBJETIVO

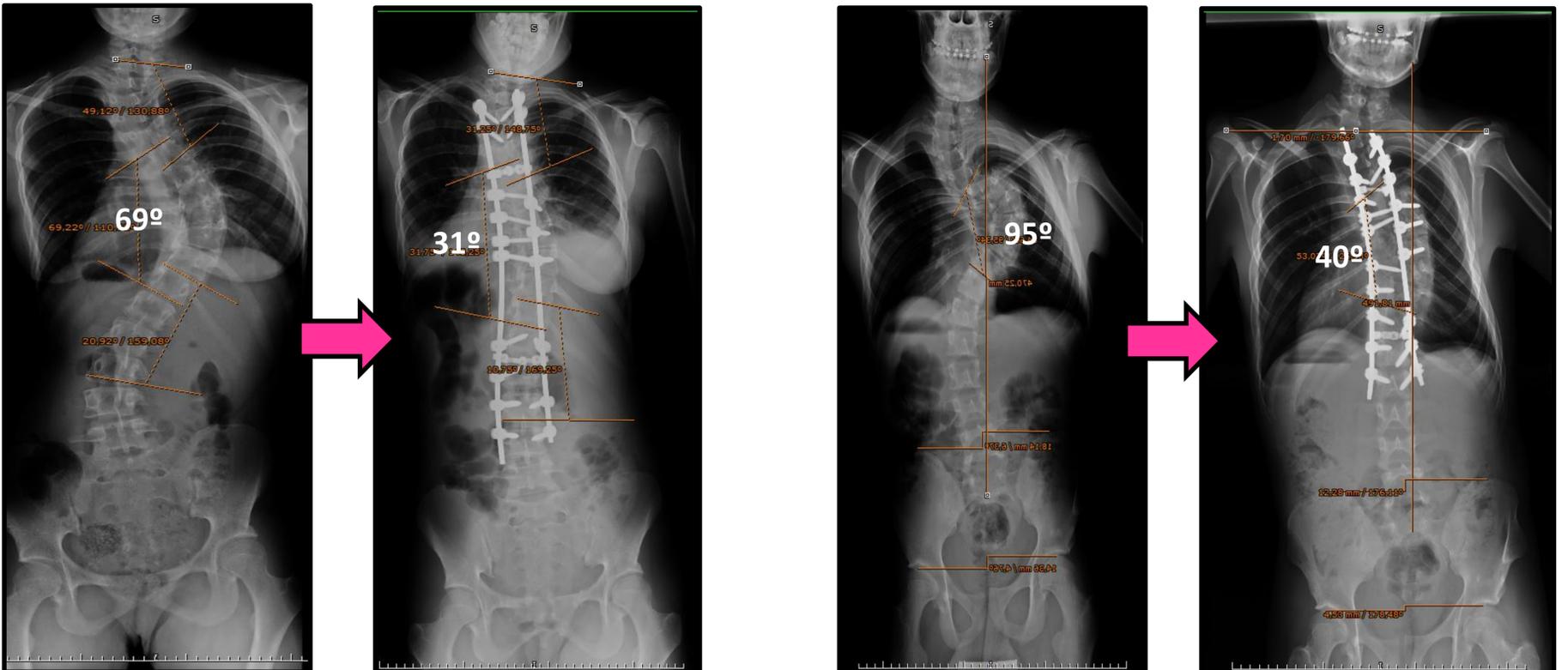
Descripción de 2 pacientes con síndrome de Proteus intervenidos de escoliosis en un hospital de referencia en cirugía de raquis infantil

MATERIAL Y MÉTODOS

Primer caso: mujer con escoliosis torácica derecha T6-T12 con ángulo de Cobb de 69°, y curva lumbar izquierda compensadora T12-L3 de 21°, intervenida a los 17 años, realizándose artrodesis posterior T3-L4 mediante tornillos transpediculares y aloinjerto. Segundo caso: varón con escoliosis torácica derecha T5-T10 con ángulo de Cobb de 95° y gran progresión en el último año de seguimiento (20° entre 2015 y 2016), intervenido a los 17 años, realizándose artrodesis posterior T3-L1 mediante tornillos transpediculares, osteotomía de costillas izquierdas 7, 8 y 9 a nivel del ápex, y aloinjerto.

RESULTADOS

En ambos pacientes se redujo la deformidad, pasando en el primer caso de un Cobb T6-T12 de 69° a 31°, y en el segundo caso de T5-T10 de 95° a 40°, con un buen equilibrio coronal y sagital.



CONCLUSIÓN

El síndrome de Proteus es una enfermedad progresiva que conlleva a desfiguraciones severas, limitaciones físicas y reducción de la calidad de vida. La cirugía de escoliosis en estos pacientes es difícil, por la deformidad de algunos cuerpos vertebrales (vértebra en cuña), hemihipertrofia de articulaciones facetarias y pedículos por sobrecrecimiento, y una importante rigidez de las curvas, precisando frecuentemente la utilización de osteotomías. Se recomienda un diagnóstico y tratamiento precoces.

