

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

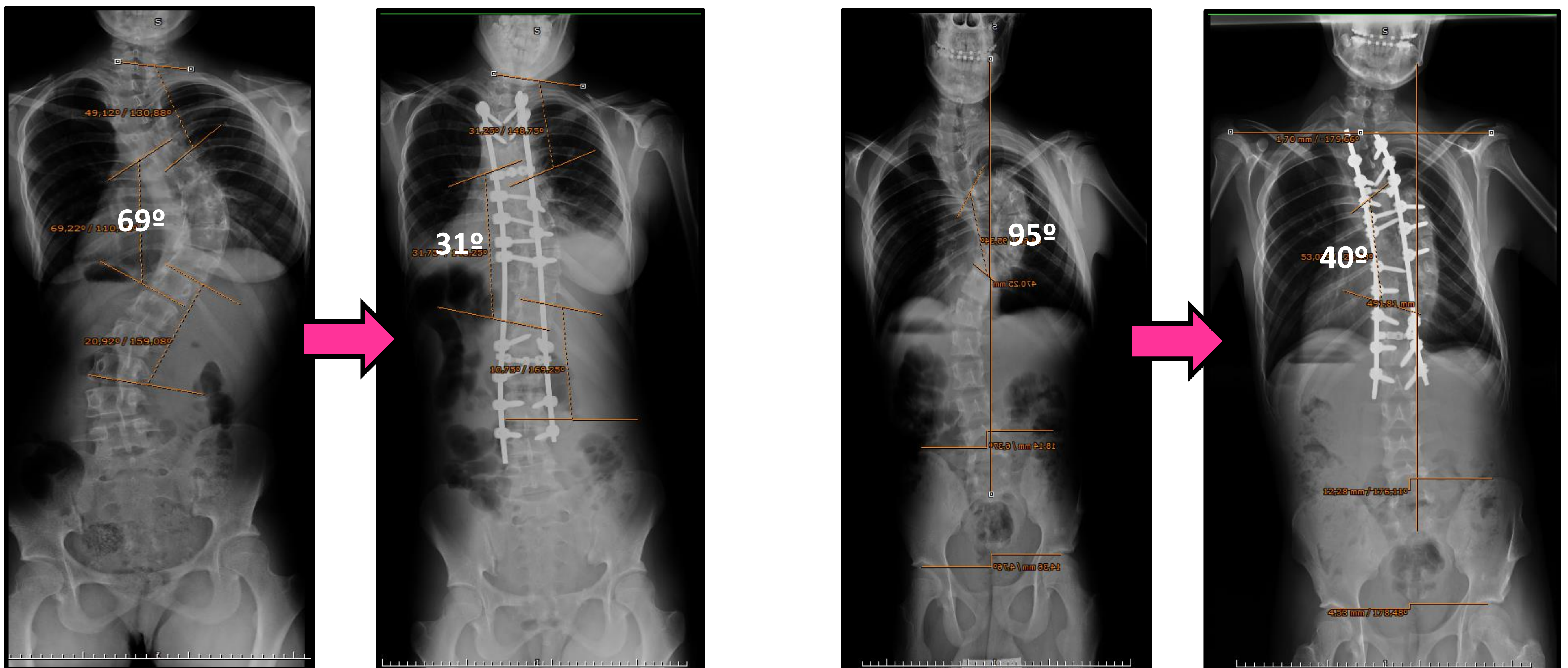
Descripción de 2 pacientes con síndrome de Proteus intervenidos de escoliosis en un hospital de referencia en cirugía de raquis infantil

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.



55 CONGRESO
secot