

## **Problemas musculares y ortopédicos en el CdLS**

*Dra. Carmen P. Pichard-Encina, Johns Hopkins Orthopaedic and Spine Surgery Good Samaritan Hospital, Baltimore, Maryland*

Los problemas ortopédicos son comunes en los pacientes con el CdLS. Algunos problemas son evidentes cuando los niños nacen, como cuando les faltan las manos o algunos dedos. Los brazos usualmente presentan más problemas que las piernas. Casi un tercio de los casos tienen algún problema con los brazos. Algunos de los otros problemas que vemos en los niños con el CdLS aparecen a medida que los niños crecen. Hay un estudio de 20 individuos con el CdLS de edades entre 13 y 50 años y encontraron que el 90% tenían un problema de densidad ósea, lo que usualmente sólo se ve en las personas de mayor edad. Muchos de los individuos también tenían una apariencia mucho mayor que su edad actual. El envejecimiento prematuro es algo que se está estudiando ahora en los pacientes con el CdLS.

Estos son los problemas ortopédicos que vemos con más frecuencia:

**Problemas con las manos:** Las diferencias que vemos con más frecuencia incluyen manos pequeñas (en el 90% de los casos), el dedo chico de la mano que tiene una curva y es más corto de lo que se espera (en el 74% de los casos), y un dedo pulgar corto y ubicado más abajo en la palma de la mano que es usual. Algunos de los problemas más severos incluyen niños que nacen sin manos o sin algunos dedos. El tratamiento quirúrgico (cirugía) usualmente no se recomienda para los niños sin manos o dedos. Las prótesis para las manos raramente ayudan a los niños. Por lo general los niños con el CdLS encuentran maneras de usar sus brazos aunque les falten manos o dedos sin necesidad de ningún equipo especial. Los terapeutas ocupacionales pueden ayudar a los niños a encontrar maneras más fáciles de utilizar sus brazos para sus tareas diarias, usando herramientas especiales o adaptaciones para hacer las cosas más fáciles.

**Problemas con los antebrazos:** Algunos individuos con el CdLS tienen una sinostosis del radio y el cúbito, lo que quiere decir que los dos huesos del antebrazo no se separan, esto provoca que los niños no puedan dar vuelta la mano completamente para mostrar la palma y al revés. Si uno trata de forzar el movimiento con kinesiología podría causar más daño, por lo que se recomienda que la persona diagnosticada con el CdLS tenga radiografías de el antebrazo antes de empezar kinesiología.

**Codos rígidos:** Otro problema común en la gente con el CdLS es que la cabeza del radio este dislocada de nacimiento, esto quiere decir básicamente que los dos huesos del codo no encajan perfectamente. Esto ocurre en el 64% de los pacientes. Esto causa que los codos sean rígidos y en la mayoría de los casos no se extienden por completo. Esto no requiere cirugía y los ejercicios en kinesiología no ayudan. Estudios recientes de actividades diarias han demostrado que para usar un tenedor, un cuchillo o un teléfono celular no se requiere que el codo se flexione y extienda por completo para realizar dichas actividades; a una persona le puede faltar 30 grados de movimiento e igual pueden realizar estas actividades. En otras palabras, un codo rígido no interfiere con la habilidad de usar el codo plenamente en alguien con el CdLS. Es posible detectar un radio



dislocado solamente con un exámen físico pero la mejor manera y la más definitiva es con una radiografía para dar el diagnóstico.

**Problemas con las caderas:** La displasia congénita de la cadera, es decir una relación abnormal entre la cabeza del femur y la cavidad de la cadera donde la cabeza se encuentra fuera de la cavidad al nacer, ha sido documentada en un 10% de individuos con el CdLS. El tratamiento depende de si una o las dos caderas esta afectadas, o si están subluxadas (es decir un poco afuera de la cavidad) o dislocadas (afuera de la cavidad por completo) y dependerá también si el médico puede poner la cabeza del femur dentro de la cavidad con una simple manipulación de la pierna y la relación se puede mantener con un yeso o no. Dependiendo de la presentación exacta del caso, hay varios metodos quirúrgicos para reconstruir la cadera.

**Abnormalidades de los pies:** Los individuos con el CdLS pueden tener pies pequeños (el 90% de los casos), una conexión de piel entre el segundo y tercer dedo (80% de los casos) o pie zambo o equinovaro. Los pies pequeños no interfieren con la habilidad de caminar y no necesitan ninguna intervención especial. Los niños que nacen con el pie equinovaro deben ser tratados inicialmente con el Método de Ponseti. En este método, los pies de los niños se ponen en un yeso diferente cada semana, y cada yeso va poco a poco cambiando la posición de los huesos del pie y la forma entera del pie. Al igual que en los niños sin el CdLS este método es el mejor, seguido por cirugía solo si los yesos no funcionan. A medida que los niños con el CdLS crecen, pueden formar juanetes y un tendón de Aquiles apretado.

En la clinica Multidisciplinaria de CdLS, he visto un gran porcentaje de juanetes en los pacientes. Al igual que los juanetes en el resto de la población sin el CdLS, los juanetes son inicialmente tratados con zapatos anchos para la comodidad del paciente. Solo consideramos la cirugía como una alternativa si los juanetes causan mucho

dolor o interfieren con la habilidad de caminar. Lo otro que vemos con mucha frecuencia son tendones de Aquiles muy apretados. El tratamiento inicial son ejercicios de elongación que idealmente los padres pueden hacer a diario. La cirugía una vez mas se reserva para casos en los que los ejercicios no funcionan. La manera de ver si el tendón de Aquiles esta apretado es tratando de poner el pie plano en el suelo, si el tendón esta apretado los niños muchas veces caminan en la punta de los dedos y al sentarse los pies apuntan hacia abajo como bailarinas de ballet. A pesar de todas estos problemas que se pueden ver en los niños con CdLS, la mayoría igual camina independemente. Usualmente caminan más tarde que otros niños, pero a mayoría camina de adultos.

El tratamiento de estas condiciones ortopédicas se basa mayormente en maximizar la función de los niños y prevenir el deterioramiento de su condición física. La terapia física y ocupacional puede ayudar a los pacientes a alcanzar grandes habilidades aunque tengan extremidades cortas, malfomadas o les falten extremidades. Ejercicios de elongación y caminar pueden ayudar a mantener un buen tono muscular, buena flexibilidad y movimiento de la collonturas. Ejercicios con peso (como caminar, trotar, saltar, en vez de ejercicios sin peso como la natación) también previenen la pérdida de la médula ósea en



la población general y se deben recomendar en los pacientes con el CdLS hasta que podamos investigar más a fondo la razón por qué los pacientes con el CdLS tienen pérdida de la médula ósea a una temprana edad.

