

# Escoliosis en el adolescente, consecuencia del Síndrome de Marfan.

*Autores:* Sara España Fernández de Valderrama; Francisco Javier De Miguel Bielsa; Luis Lerena Pérez-Aradros; Diego Peña Jiménez; Carlos Martín Hernández

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

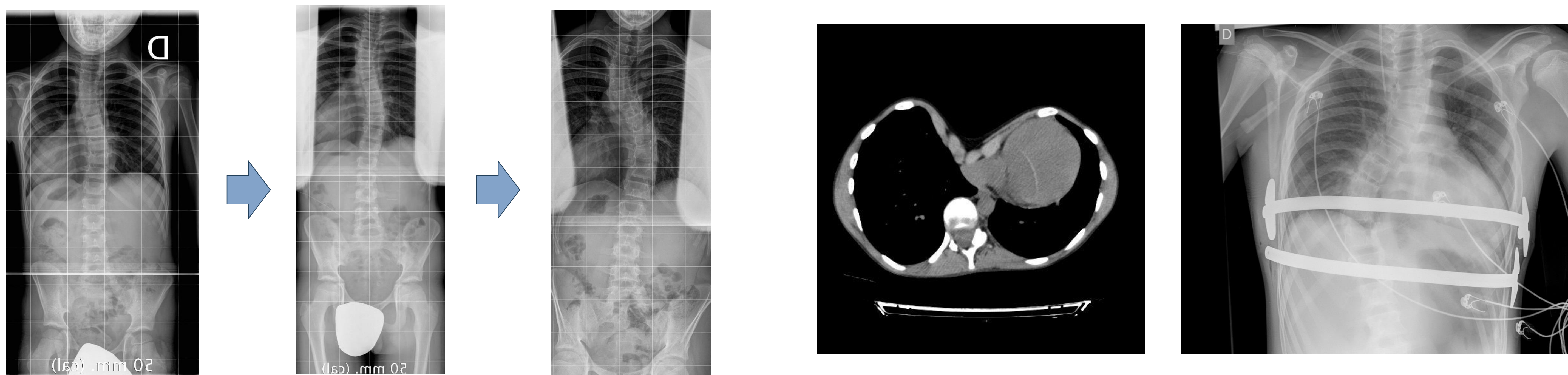
## INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Marfan es una enfermedad hereditaria autosómica dominante de penetrancia compleja que afecta al tejido conectivo. Los más afectados son el sistema cardiovascular (dilatación aórtica, aneurisma aorta descendente), ocular (subluxación del cristalino y desprendimiento de retina) y musculo-esqueléticas. En este último, las manifestaciones clínicas más frecuentes son la dolicoestenomelia, aracnodactilia, hiperlaxitud articular, ectasia dural, deformidades del tórax y la escoliosis.

El objetivo es describir el tratamiento de la escoliosis en el contexto de un Síndrome de Marfan.

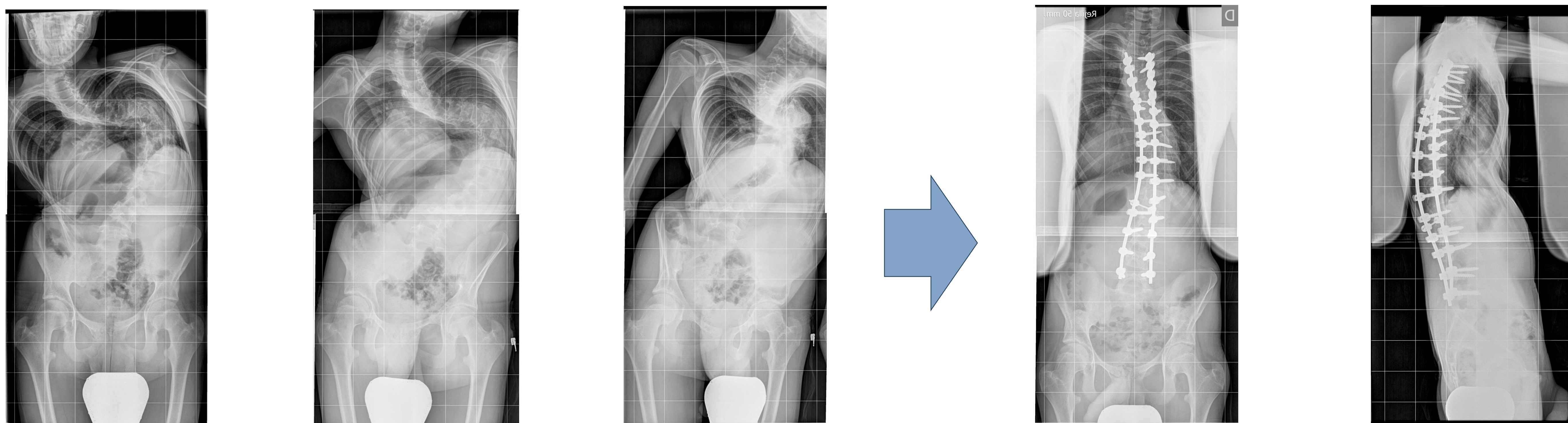
## MATERIAL Y MÉTODOS

Varón, 15 años de edad, diagnosticado de Marfan (hábito marfanoide, dilatación aórtica, pectus excavatum y escoliosis) que presenta una curva inicial T7-T11 derecha de 22°. Estabilidad en los 9 años posteriores (22°D a 35°D). Pasado ese tiempo, cirugía pediátrica propone cirugía del pectus excavatum mediante la técnica de Nuss.



## RESULTADOS

La técnica de Nuss supone la corrección mínimamente invasiva de dicha patología mediante unas barras metálicas retroesternales que empujan el esternón para corregir la deformidad en un plazo de aproximadamente 3 años. Durante ese periodo, se observa que el paciente pasa de una curva torácica de 35° al inicio del tratamiento a 106° grados en un año. En dicho punto, se plantea la retirada de las barras de Nuss junto a una corrección de la columna debido a problemas con las mismas, problemas de piel y empeoramiento del estado general del paciente. Se comienza el tratamiento con la retirada de las barras de Nuss, llegando a nuestra consulta con 131° de curva torácica derecha, con radiografías bending donde se observa una curva estructural, no corregible. El estado cardiopulmonar del paciente se vio empeorado, procediendo a la corrección y fijación T4-L5 mejorando el estado de salud global del paciente.



Bending izquierdo

Columna rígida

Bending derecho

## CONCLUSIONES

La escoliosis sindrómica en el contexto de un Síndrome de Marfan afecta al 50% de los casos con una intensidad variable. Resulta poco útil el corsé, aunque solo requieren intervención quirúrgica 1/3 dada la mayor permisibilidad de grados, siendo la curva principal torácica.