

Información para pacientes y familias

Alargamiento de huesos en la acondroplasia y la hipocondroplasia



¿Qué son la acondroplasia y la hipocondroplasia?

La acondroplasia es un trastorno del crecimiento de los huesos que provoca el tipo más frecuente de enanismo. La hipocondroplasia es un trastorno similar pero con alteraciones menos marcadas.

Causas

La acondroplasia se hereda de forma autosómica dominante, esto quiere decir que si un padre tiene la mutación, el 50% de los hijos la presentarán. Si la tienen los dos padres, la tendrán el 75% de los hijos. No obstante, la mayoría de casos no son hereditarios y se producen por mutaciones espontáneas, esto quiere decir que aunque los padres no tengan la enfermedad pueden tener un hijo que sí la tenga.

Características

Las manifestaciones clínicas más destacables son la talla baja (130 cm en hombres y 125 cm en mujeres) con extremidades cortas y tronco normal. Suelen presentar piernas curvadas (también llamado, en varo). Macrocefalia con frente ancha y puente nasal deprimido. Manos anchas, cortas y en forma de tridente. La hipotonía (disminución del tono muscular) e hiperlaxitud (mayor flexibilidad) son muy comunes. La cifosis (curva dorsal invertida) es muy frecuente en la mayoría de los lactantes y se corrige durante el crecimiento.

Las compresiones espinales a nivel cervical pueden dar apnea (paro transitorio de la respiración) y las compresiones a nivel lumbar pueden afectar a las raíces nerviosas, sobre todo en la edad adulta.

La adquisición de habilidades motoras puede ser más lenta. Las otitis, las hipertrofias de amígdalas y la obesidad son frecuentes.

Beneficios de los alargamientos

Los beneficios de los alargamientos se pueden dividir en funcionales, psicológicos y terapéuticos.

- Los beneficios funcionales se basan en que la sociedad está preparada para una altura mínima de 150 cm. Los objetos cotidianos de las casas, trabajos u ocio no son accesibles con alturas menores y requieren de dispositivos compensadores como taburetes y escaleras. Los alargamientos de los huesos húmeros (en los brazos) tienen mucha implicación con la higiene personal.
- Los beneficios psicosociales también son importantes. Se mejora la imagen corporal y las proporciones entre extremidades y tronco. Pueden mejorar la autopercepción, la confianza, las opciones laborales y de relación.
- Los alargamientos tienen beneficios profilácticos y terapéuticos. La reducción de la hiperlordosis (curva lumbar más pronunciada) puede reducir la estenosis espinal y la presión dolorosa sobre la médula espinal y las raíces nerviosas. El alineamiento de las extremidades puede disminuir la artrosis en la cadera, rodilla y tobillos. Los alargamientos también tensan los ligamentos y por lo tanto, hacen que las articulaciones sean más estables.

La decisión de someterse a un alargamiento es personal y no es para todas las familias y niños. Sin embargo, creemos que los niños con acondroplasia, hipocondroplasia y otras displasias óseas deben recibir información para tener en consideración esta opción.

Protocolos de alargamiento

La cirugía de alargamiento implica una osteotomía (cortar el hueso) y separarlo con la ayuda de un fijador externo. Estos fijadores separan el hueso muy lentamente, aproximadamente 1 mm al día. Mientras el hueso se va separando, se va formando hueso nuevo en medio.

El protocolo de nuestro centro se basa en las siguientes fases:

- 9-10 años alargamiento de tibias de 10 cm.
- 12 años alargamiento de fémures de 10 cm.
- 14 años 2º alargamiento de tibias de 10 cm.
- 16 años 2º alargamiento de fémures 10 cm.
- 18 años alargamiento de húmeros 9 cm.

En algunos casos:

- 10-12 años alargamiento de tibias 15 cm.
- 12-14 años alargamiento de fémures 15 cm.
- 14-16 años alargamiento de húmeros 9 cm.

Este proceso permite conseguir un aumento de altura de entre 30-40 cm. Estos protocolos no son estrictos y se adaptan en función de las necesidades de cada niño.

Durante el alargamiento

En primer lugar, el proceso de alargamiento tiene una fase de distracción (momento en que estamos alargando) y luego una fase de consolidación, tiempo que tarda el hueso en formarse con la suficiente resistencia para poder retirar el fijador externo.

La fase de distracción se hace en casa y no es dolorosa, porque se alarga sólo 0,25 mm cada vez. Puede durar alrededor de 4-5 meses. La fase de consolidación puede durar de 6 a 7 meses más.

Durante todo el proceso los pacientes pueden caminar y es muy recomendable hacerlo para mejorar la recuperación. Es habitual también el uso de silla de ruedas para los desplazamientos largos. También es muy beneficioso que los pacientes vayan a la piscina para poder recuperar masa muscular y movimiento.

Las familias son instruidas en la realización de las curas que se deben hacer normalmente de forma diaria y son muy importantes para evitar las infecciones.

Posibles complicaciones

Dentro de los grandes alargamientos podemos encontrar diferentes complicaciones, que suelen ser tratables y no dejan daños permanentes.

Los problemas principales pueden ser:

- Las retracciones tendinosas. Requieren alargamientos, sobre todo el tendón de Aquiles, durante el alargamiento de tibias.
- Las desviaciones de la extremidad. Pueden corregirse durante el alargamiento o después con una nueva osteotomía correctora.
- Las fracturas en la zona de alargamiento y las infecciones. Suelen ser superficiales y se resuelven con antibiótico.
- En el alargamiento de húmero, en el brazo, lo más frecuente es una parálisis reversible del nervio radial.

SJD Sant Joan de Déu
Barcelona · Hospital

Servicio de Ortopedia y Traumatología

Hospital Sant Joan de Déu Barcelona

Pg. de Sant Joan de Déu, 2, 08950 Esplugues de Llobregat | (+34) 93 253 21 00

www.sjdhospitalbarcelona.org | info@sjdhospitalbarcelona.org

Documento elaborado con la colaboración del equipo de Educación para la Salud.

© Hospital Sant Joan de Déu Barcelona. Octubre 2020.



**Ayúdanos
a crecer**



**Hazte donante de
Sant Joan de Déu**

www.sjdhospitalbarcelona.org/colabora