



SÍNDROME DE PRADER WILLI EN PEDIATRÍA. ALTERACIONES ORTOPÉDICAS EN LOS PACIENTES AFECTOS DE PRADER WILLI

Dr. Rossend Ullot Font

Servicio de Traumatología y Ortopedia del Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Prader Willi se caracteriza por obesidad, hipotonía, talla baja, hipogonadismo y alteraciones del comportamiento.

(1) Se ha sugerido que la disfunción hipotalámica es la responsable del hipogonadismo y de la alteración de la composición corporal que sufren estos pacientes. (1,3) Durante la lactancia suelen presentar dificultades en la alimentación pero a partir de los 2 años se inicia la obesidad que irá en aumento y que no se acompaña de un aumento en la masa muscular. (2) La sospecha clínica se confirma mediante el estudio genético que muestra la delección 15q11-13.

El tratamiento con hormona de crecimiento (GH) se ha usado en los últimos años para aumentar la masa muscular de estos pacientes y para prevenir la obesidad. (2, 3). Algunos autores proponen que mejora también la fuerza muscular y la agilidad (1). Aun está en discusión el momento óptimo para el inicio del tratamiento con GH pero parece ser más efectiva si se instaura en la primera infancia y especialmente durante el segundo año de vida (2) y se recomienda una duración de entre 1 y 2 años. (3)

OBJETIVO

1. Documentar la presencia de alteraciones ortopédicas en los pacientes afectados de síndrome de Prader Willi.
2. Determinar la influencia que tiene en las alteraciones ortopédicas de estos pacientes el tratamiento con hormona de crecimiento.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se han revisado todos los pacientes diagnosticados en nuestro centro desde el año 1988 al 2004. Se estudian únicamente los que presentaban alteraciones ortopédicas, valorando la edad, sexo, tipo de patología, tratamiento médico con hormona de crecimiento, estudio genético.

Los pacientes que a su vez presentaban escoliosis se analizan comparándolos con un grupo que se revisó entre los años 1978-1987.

RESULTADOS

La alteración ortopédica más frecuente es la escoliosis, seguida por el pie plano valgo, genu valgo y la displasia del desarrollo de la cadera.

CONCLUSIONES

El tratamiento con hormona de crecimiento ha cambiado la evolución natural del pie plano valgo y el genu valgo, pero parece que no influye en la escoliosis. Por otro lado ha mejorado la tolerancia de los corsés ortopédicos para el tratamiento de la escoliosis, debido a un mejor control de la obesidad en estos pacientes.

BIBLIOGRAFIA

1. Carrel, AL, Myers SE, Whitman BY, Allen DB. Benefits of Long-Term GH Therapy in Prader Willi Syndrome: A 4-Year Study. *J Clin Endocrinol Metab.* 2002; 87: 1581-5
2. Eiholzer U, L'Allemand D, Schulumpf M, Rousson V, Gasser T, Fusch C. Growth Hormone and Body Composition in Children Younger Than 2 Years With Prader-Willi Syndrome. *The Journal of Pediatrics.* 2004; 753-8
3. Paterson WF, Donaldson MCD. Growth hormone therapy in the Prader-Willi syndrome. *Arch Dis Child.* 2003; 88: 283-5