



# SÍNDROME DE LARSEN a propósito de un caso.

AUTORES: Juan Pablo BEDRAN PLAZA  
Eduardo CIFUENTES CARDOZO  
Marian OVANDO  
María Alejandra CHIRVECHES CALVACHE  
Yadira Magdalia JIMENEZ GARCIA  
Romina KUCHARSKI

# INTRODUCCIÓN

***El síndrome de Larsen (SL) se caracteriza por luxaciones congénitas múltiples de rodillas, caderas y codos, deformidad podálica marcada, entre otras alteraciones faciales como hipertelorismo.***

González Gil JM, García Martínez DA, González Salgado O. Luxaciones congénitas múltiples o síndrome de Larsen. Presentación de tres casos. Rev Cubana Ortop Traumatol 2000;14(1-2):62-5

Con una incidencia de 1 x cada 100.000 nacidos vivos.

Se atribuye a patrones de herencia autosómica dominante y autosómica recesiva, debido a mutaciones de cambio de sentido o pequeñas deleciones de codones enteros en el gen FLNB (localizado en 3p14.3) que codifica la proteína citoesqueletica filamina B, que aparentemente origina una alteración mesenquimal del tejido conectivo.

En algunos casos una persona afectada hereda la mutación de un padre afectado, y en otros aparece como una mutación de novo.

# PRESENTACION DEL CASO

Niño de 10 años de edad que presenta cuadro clínico manifestado por múltiples luxaciones recidivantes de ambas rodillas, tratadas con reducciones espontáneas inmediatas, que le generaba limitación funcional de las mismas.

Dentro de otros hallazgos en conjunto manifestaba alteraciones faciales como hipertelorismo, y aumento de las curvaturas fisiológicas vertebrales.

# HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

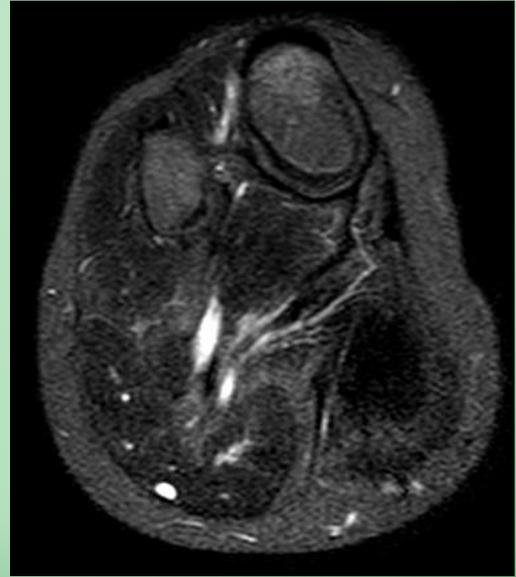
En **RODILLA DERECHA**, con hallazgo de tenue edema óseo sobre la región diafiso-epifisaria proximal de la tibia, con luxación femorotibial y desplazamiento anteroproximal de la tibia, respecto al fémur, junto a ligamentos cruzados elongados.

Además alteraciones en la morfología y señal de ambos meniscos.

T1

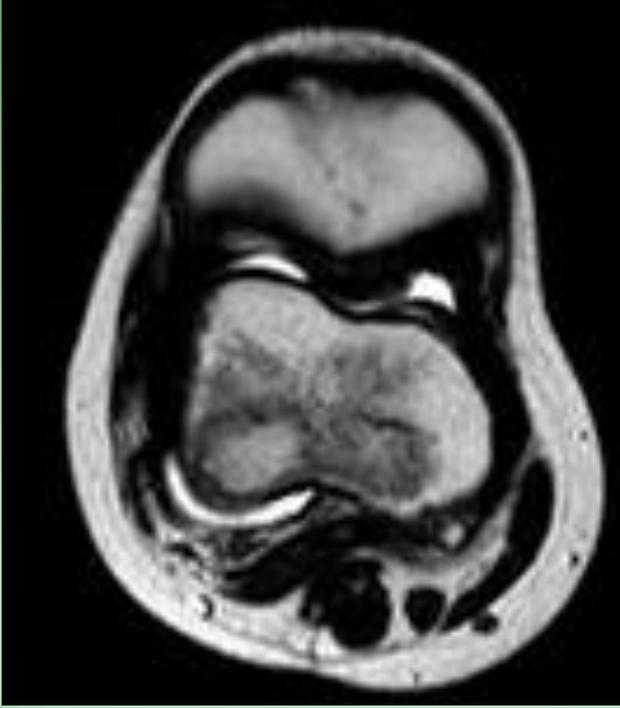


# HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

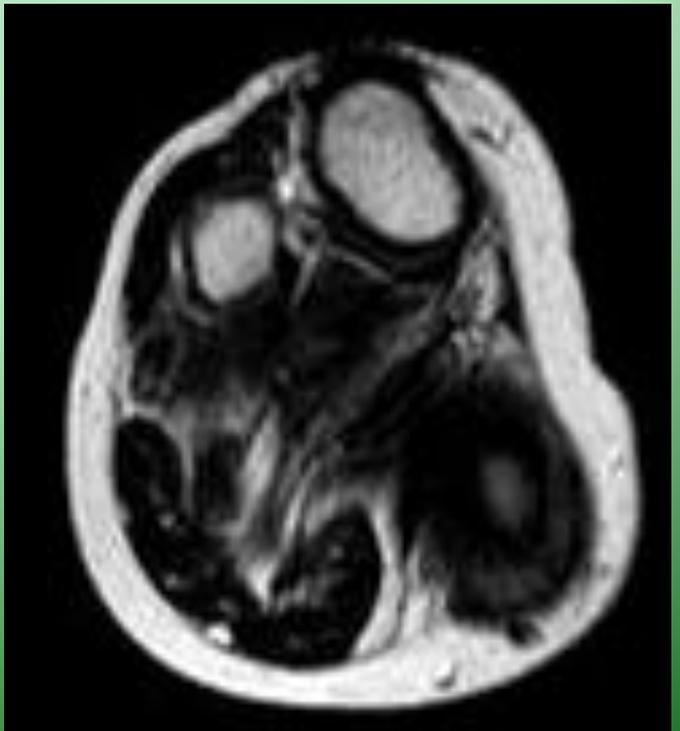


STIR

# HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS



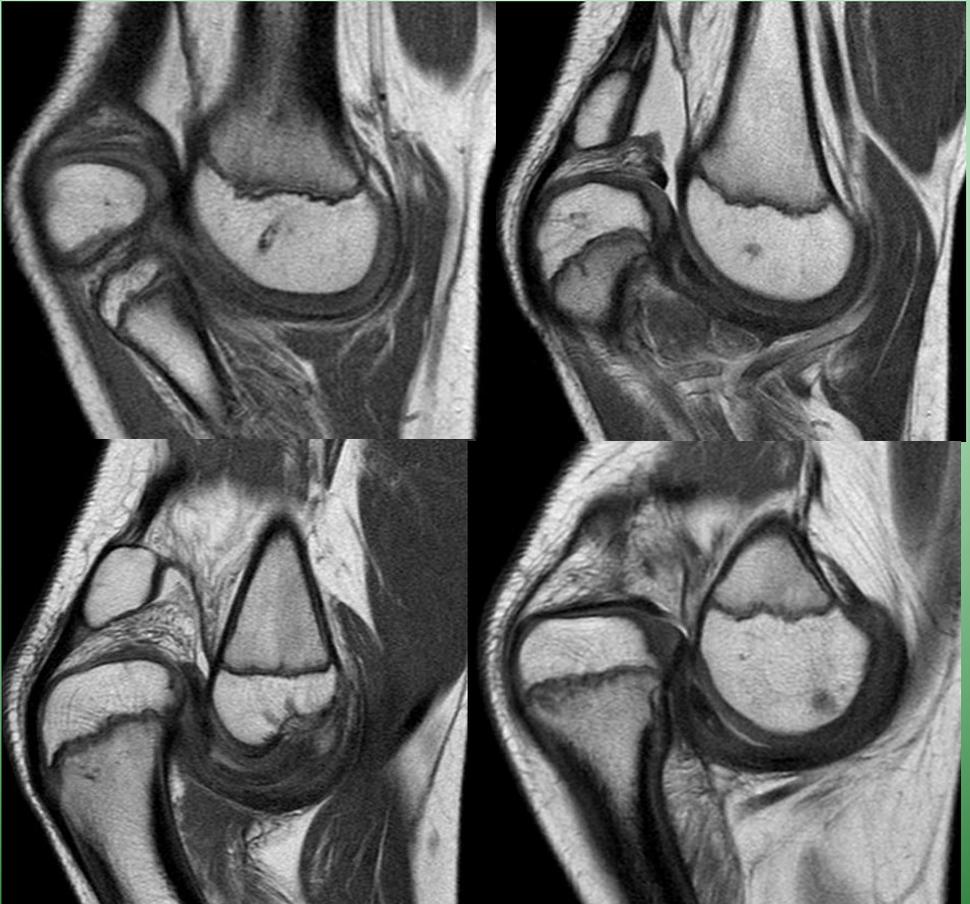
T2



# HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

**RODILLA IZQUIERDA** presenta una luxación femoro-tibial con desplazamiento anterior y proximal de la tibia con respecto al fémur, mínimo aumento de líquido intraarticular, ligamentos cruzados elongados, y alteración en la morfología y señal de ambos meniscos.

T1

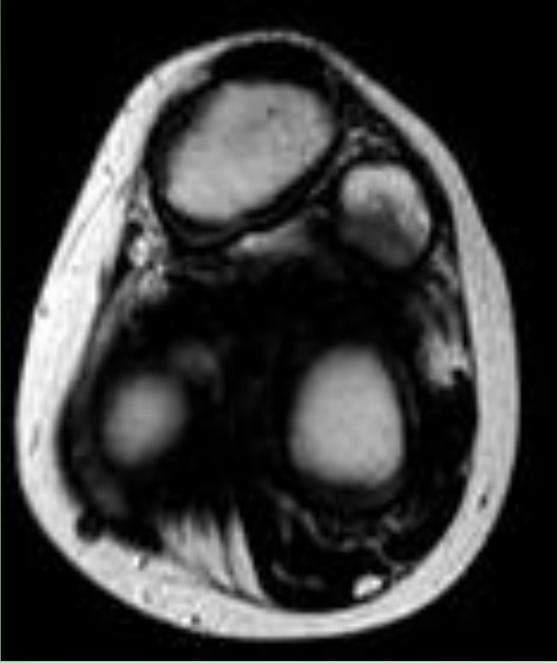


# HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

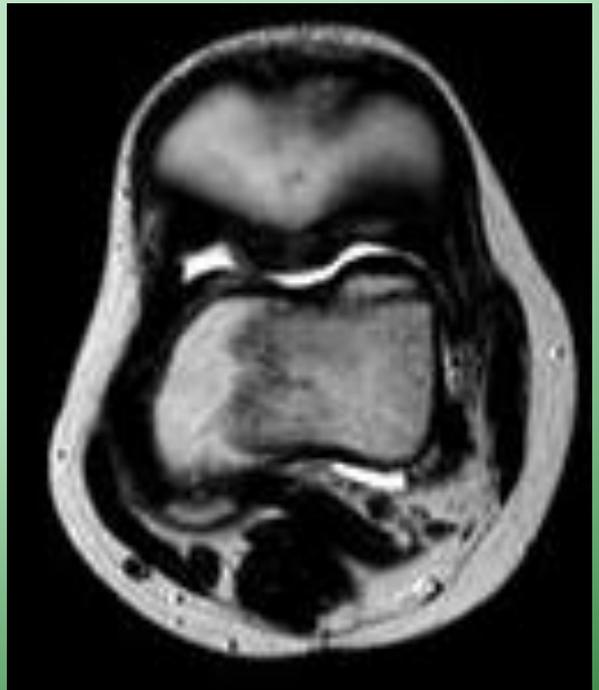


STIR

# HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS



T2



# DISCUSIÓN

La **RM** forma parte de las alternativas diagnósticas más importantes para caracterizar las alteraciones morfológicas relacionadas con este síndrome.

En general las luxaciones relacionadas con el SL se manifiestan con el ***desplazamiento anterior de las rodillas y aplanamiento con esclerosis de la metáfisis tibial proximal y epífisis distal del fémur bilateral.***

Ubicando al paciente con la rodilla extendida o con una flexión de 15 grados a la pierna, y una ligera rotación externa de 5 grados para colocar los cóndilos femorales paralelos a la mesa.

Utilizando la antena propia de rodilla, centramos en el vértice inferior de la rótula, y comenzamos observando en la imagen axial los cóndilos femorales y la rótula; en el sagital medio el fémur, tibia y rotula; y en el coronal, el fémur y tibia en su parte más medial.

Dentro de las secuencias utilizadas, usamos las potenciadas en:

- **T1-Se o DP-Tse** Sagital.
- **T2-Tse** Axial y Sagital.
- **STIR o Supresión grasa fast spin-eco**, Axial y Coronal.

• Stoller DW, Cannon WD, Anderson LJ. The Knee. En: Stoller DW, ed. Magnetic resonance imaging in orthopaedics and sports medicine. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1997: 203-442.

# DISCUSIÓN

El diagnóstico diferencial debe realizarse con el síndrome de Ehlers Danlos tipo III (hipoermobilidad benigna), tipo VII (artocalasias congenitas múltiples), el síndrome Oto-palato-digital, la artrogriposis, que como la anterior, pueden presentar luxaciones de cadera y otras articulaciones, pero con rigidez congénita de una o más articulaciones e hipoplasia muscular, que lo diferencian del SL.

Entre otras manifestaciones radiológicas que la acompañan se presentan:

- Cráneo dolicocefalo con lobulación occipital
- Alteraciones de la relación cráneo-cara.
- Lineamiento desordenado de los metatarsianos (causa de luxaciones múltiples).
- Subluxaciones de las articulaciones glenohomerales.
- Luxación posteromedial medial bilateral del codo.
- Luxación de la cadera con coxa valga antevera.
- Displasia acetabular.

Además presenta anomalías en la segmentación vertebral (principalmente cervical) y la aparición de centros de osificaciones supernumerarios tarsales y carpianos.

# CONCLUSIÓN

Debido a las características de la enfermedad de Larsen el tratamiento debe realizarse de manera multidisciplinaria y de forma precoz.

Para una adecuada evolución y pronóstico es vital detectar de manera rápida y oportuna las lesiones que pongan en peligro la vida, al mismo tiempo que busca establecerse un tratamiento conservador para las lesiones en pies, rodillas y caderas, dejando el tratamiento quirúrgico únicamente para los pacientes que persistan con deformidades no reducibles.

Utilizando el ejemplo de nuestro paciente y conociendo los casos reportados en la literatura que eran portadores de subluxación de rodillas, se ha demostrado que pueden alcanzar una mejor calidad de vida, al ser tratados de manera quirúrgica tempranamente, en específico con la técnica basado en la sección de la bandeleta iliotibial y transposición del bíceps femoral al basto externo.

Igualmente se considera muy importante diagnosticar y monitorizar las escoliosis progresivas y así determinar el momento ideal para tratarlas quirúrgicamente.