

**LUXACIONES CONGENITAS MÚLTIPLES O SÍNDROME DE LARSEN:  
A PROPOSITO DE UN CASO**

**MULTIPLE CONGENITAL DISLOCATIONS O LARSEN SYNDROME : A REPORT OF A CASE**

Manuel Ticona Rendón (1), Diana Huanco Apaza (2), Diana Ticona Huanco (3)

(1) Médico Pediatra-Neonatólogo. Doctor en Medicina y Salud Pública. Profesor Principal UNJBG.

(2) Obstetra. Doctora en Salud Pública. Hospital Hipólito Unanue de Tacna.

(3) Estudiante de Medicina. Universidad Privada de Tacna.

**RESUMEN**

Se informa la observación de un caso de síndrome de Larsen, siendo el segundo caso de la literatura nacional. Este cuadro fue descrito por primera vez por Larsen y col en 1950. Es de rara observación y han sido descritos una treintena de casos en la literatura mundial. El recién nacido presenta luxaciones múltiples de las grandes articulaciones: codos, caderas y rodillas, que se acompañan de malformaciones mediofaciales: paladar ojival, nariz achatada y depresible, frente prominente o hipertelorismo ocular. Se estudia la historia natural de la enfermedad describiéndose mejoría articular sin recuperación total. El estudio radiológico revela gran compromiso articular. El patrón de herencia es discutido y se realizan consideraciones etiopatogénicas.

**Palabras Claves:** Síndrome de Larsen, luxaciones múltiples.

**ABSTRACT**

Observing a case of Larsen syndrome is reported to be the second case of national literature. This picture was first described by Larsen et al in 1950. It is a rare observation and have been described some thirty cases in the world literature. The newborn has multiple dislocations of the large joints, elbows, hips and knees, which are accompanied by midfacial malformations arched palate, flattened nose and palpable, prominent forehead or ocular hypertelorism. The natural history of the disease describing joint improvement without full recovery is studied. The radiological study revealed large joint involvement. The inheritance pattern is discussed and etiopathogenic considerations are made.

**Keywords:** Larsen syndrome, multiple dislocations.

**INTRODUCCIÓN**

En 1950 Joseph Larsen (1,2) describió cinco pacientes con dismorfismo facial, hiperelasticidad articular y luxaciones múltiples; cuya frecuencia es de uno por cada cien mil nacidos vivos.

El síndrome de Larsen (SL) se considera actualmente como una osteocondrodisplasia autosómica dominante (aunque se han informado casos esporádicos) caracterizada por luxaciones congénitas de articulaciones grandes, hipermovilidad articular y anomalías cráneo-faciales (puente nasal plano, hipertelorismo y ocasionalmente fisura palatina); también pueden tener problemas respiratorios debido a la rigidez de las vías aéreas superiores. Varias mutaciones en el gen FLNB (localizado en 3p14.3), que codifica la filamina B, son las responsables de la forma dominante y probablemente de algunos casos esporádicos.

Dicho estudio mostró además la gran cantidad de variables clínicas y la presencia de portadores sanos. Los signos clínicos y radiológicos de las extremidades más frecuentemente asociados con esta mutación –según otro estudio de veinte pacientes con el síndrome y de sus familiares- son la presencia de huesos del carpo y tarso supernumerarios, además de falanges distales ancha, corta y espatulazas, particularmente en el pulgar.

El manejo debe ser adaptado a cada paciente y puede suponer un tratamiento ortopédico, procedimientos quirúrgicos realizados en varias etapas, oxígeno o respiración asistida, terapia del lenguaje y fisioterapia. Después del seguimiento se llegó a la conclusión de que el tratamiento conservador es la base y que las intervenciones quirúrgicas se encuentran indicadas en: pie equino varo aducto, luxación patelofemoral y luxación de cadera unilateral.

**CASO CLÍNICO**

Madre de 20 años de edad, natural y procedente de Tacna, da luz a una niña con múltiples malformaciones de extremidades, con estudios secundarios completos y estado civil conviviente. Con antecedentes obstétricos embarazo anterior terminó en aborto espontáneo. No antecedentes familiares ni personales de malformaciones congénitas.

Peso 52 kg, talla 1.45 cm, IMC 24.76

Embarazo actual: periodo intergenésico menos de un año.

Exámenes: VDRL negativo. Ecografía a las 23 semanas de gestación: malformaciones congénitas múltiples de extremidades.

Parto: cesárea por presentación podálica de sexo femenino con un peso de 2550 g, edad gestacional 38 semanas. PEG Nace con apgar al 1' y 5' de 9

**EXAMEN FÍSICO**

Cabeza: eminencia frontal prominente, hipertelorismo, puente nasal plano y deprimido, boca pequeña, fontanela anterior de 5x5 cm, normotensa, cabello abundante (Fig 1 y 2), miembros inferiores cortos, luxaciones de las articulaciones de rodilla y tobillo derecho, luxación de tobillo izquierdo. Falanges distales de espátula amplias especialmente del pulgar, sindactilia entre el 2do y 3er dedo con ausencia del 5to dedo del pie derecho (Fig 3 y 4).

**Figura 1**  
Miembros inferiores cortos y luxaciones de articulaciones



**Figura 2**  
Frontal prominente, puente y luxaciones de articulaciones nasal plano y deprimido



**Figura 3**  
Luxación de rodilla y tobillo derecho e izquierdo



**Figura 4**  
Sindactilia entre el segundo y tercer dedo del pie derecho



## DISCUSIÓN

El estudio de este paciente nos permite analizar las cirugías y la evolución. En pacientes con síndrome de Larsen debemos realizar diagnóstico diferencial con: el síndrome de Rubinstein-Taybi, artrogriposis, enanismo distrófico, artroclasia múltiple congénita y los diferentes tipos de Ehlers-Danlos.

La escoliosis y cifosis se presenta del 25-70% (2,3) por lo que en ocasiones se justifica la artrodesis temprana por la hiperlaxitud que presentan estos pacientes, como es el caso presente. Por lo mencionado se recomienda en todos los pacientes realizar diagnóstico oportuno y un adecuado seguimiento para decidir tratamiento quirúrgico o conservador.

La literatura reporta que en un 60% se afectan las caderas (6,7). De los 22 pacientes estudiados por Camacho (2) se encontraron 14 (63.6%). Las luxaciones de cadera en el síndrome de Larsen se caracterizan por hiperlaxitud capsuloligamentaria y por la retracción de los elementos musculotendinosos, tanto en su extremoproximal y distal del fémur secundarios al acortamiento aparente del fémur proximal por migración de la cabeza femoral y la luxación anterolateral de la tibia, lo que provoca que sea imposible el tratamiento de la cadera sin tratar primero la luxación de rodilla.

Las luxaciones congénitas de rodilla se presentan en 54.5% de los casos (4,5), en general estas luxaciones en principio deben de ser tratadas con yeso correctivo desde los primeros días de vida y el tratamiento quirúrgico solamente debe ser utilizado cuando falla el tratamiento conservador.

Las luxaciones unilaterales tienen mejor pronóstico que las bilaterales probablemente debido a la naturaleza genética de este síndrome (8).

En nuestro paciente se realizaron exámenes radiológicos complementarios para descartar anomalías que pongan en riesgo la vida del neonato, además de informar adecuadamente a los padres sobre el tratamiento que deberá

seguir la niña, hasta lograr una óptima mejoría sobre todo en la parte funcional; lo que le permitirá una vida lo más satisfactoria posible.

### CONCLUSIONES

Por 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 se establece un tratamiento conservador para las lesiones en pies, rodillas y caderas, dejando el tratamiento quirúrgico únicamente en pacientes que persistan las deformidades y además presenten luxaciones tibiofemorales y coxofemorales unilaterales. Consideramos muy importante diagnosticar y monitorizar las escoliosis progresivas y así determinar el momento ideal para tratarlas quirúrgicamente.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Síndrome de Larsen.  
<http://encolombia.com/medicina/materialdeconsulta/tensiometro-virtual/sindrome-de-larsen/>
2. Camacho L, Haces F, Galván R, Verdugo A. Síndrome de Larsen: 22 casos, evolución y tratamiento. *Acta Ortopédica Mexicana* 2007; 21:20-23
3. González J, García D, González O. Luxaciones congénitas múltiples o síndrome de Larsen: Presentación de tres casos. *Rev Cubana Traumatol* 2000; 14: 62-5
4. Fernández J, López J, Martínez R. Síndrome de Larsen o de las luxaciones múltiples.  
<http://wellpath.uniovi.es/es/contenidos/seminario/pediatria-desactivado-temporalmente/casos/html/056/caso.htm>
5. López E, Núñez Y, Estrella M. Síndrome de Larsen o dislocaciones articulares múltiples congénitas. *Rev Med Dom* 1998; 59(1):63-65
6. Suárez O, Silva G. Síndrome de Larsen. *Bol Med Hosp Infantil Méx* 1986; 43(5):312-5
7. Alazard C, Lerner M, García J, Badano C. Síndrome de Larsen: Reporte de un caso. *Arch Argent Pediatr* 1984; 82(4):278-83
8. Bicknell L, Farrington-Rock C, Shafeghati Y, Rump P, Alanay Y, Alembik Y. Mutations responsible for Larsen syndrome cluster in the FLNB. *J Med Genet* 2007; 44(2):89-98

### CORRESPONDENCIA:

Manuel Ticona Rendón  
manuelticonar@yahoo.es

Recibido: 04-08-2015

Aceptado: 25-09-2015