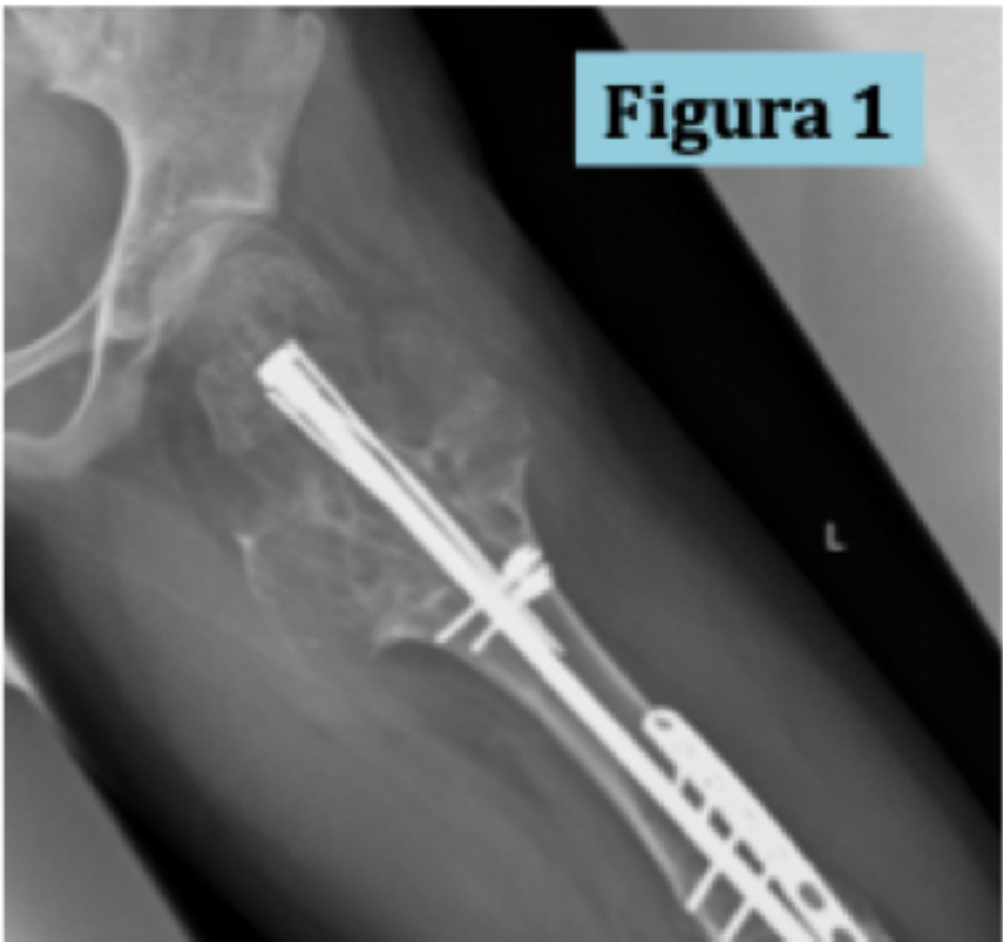


Corrección de deformidad y discrepancia de longitud severas en paciente con Síndrome de Ollier: a propósito de un caso

Patricia Marqueta González, Ana María Bueno Sánchez, María Teresa Rodríguez del Real,
Eva Serrano Gil, Haridian Helena de Armas Báez
CENTRO: Hospital Universitario Getafe

Objetivos:

Describir el caso de una paciente diagnosticada de **Enfermedad de Ollier (EO)**, con *afectación del fémur izquierdo, muy deformante*, su tratamiento quirúrgico y resultados clínico-radiológicos. (Figura 1)



Material y métodos:

Paciente mujer de 13 años diagnosticada de EO, con afectación del **fémur izquierdo** y **lesión fisaria** proximal y distal, que condiciona una *deformidad de la cadera y rodilla en valgo* y una *discrepancia de longitud progresivas*. Conocida por nosotros desde los 2.8 años por valgo asimétrico y dismetría.

Intervenida en 3 ocasiones. En 2014 *cuña varizante de adicción* en fémur distal. En 2016, por *fractura patológica trocantérea* no desplazada se realiza técnica de Wagner-Finidori-Fassier como profilaxis de otras fracturas. En 2019 por recidiva del valgo e incremento de la dismetría se realiza *nueva osteotomía varizante en cuña de adicción*. Próxima al final del crecimiento, en 2021, presenta un eje anatómico, **dismetría de 5.5** y una **cadera gravemente deformada** en la región trocantérea, cuello muy corto y en un **valgo de 175º**. Se plantea la corrección de la dismetría. (figura 2)



Resultados:

A pesar de las dificultades técnicas por la distorsión anatómica de su cadera y las secuelas cicatriciales de las cirugías previas, se **realiza alargamiento progresivo con clavo intramedular magnético (PRECICE)**. La EMO del clavo previo y la inserción del magnético se realiza tras osteotomía del trocánter. Se alargan los 5,5 cm con *un buen callo de elongación uniforme y denso* buen balance articular de rodilla y buen tono muscular. (figuras 3-6)

Conclusiones:

La EO es una displasia esquelética caracterizada por la aparición de *múltiples encondromas*, localizados fundamentalmente en metáfisis de huesos largos, manos y pies que crecen invadiendo las líneas fisarias lo que provoca *deformidades progresivas* durante el crecimiento más que fragilidad ósea. La afectación de la cadera es menos frecuente. Destacamos el manejo quirúrgico **satisfactorio de esta paciente**, con corrección de la deformidad, primeramente, y de la discrepancia de longitud posteriormente. El futuro de su cadera es desalentador y posiblemente requiera una cirugía protésica por su severa deformidad. Existe poca bibliografía al respecto. Cusmà en 2016 muestra resultados satisfactorios tras prótesis total de cadera bilateral en un paciente con EO.