

H.A. Martín Álvarez, C. Navarro,  
M. Tabernero

*An Esp Pediatr 1997;46:93-94.*

*Sr. Director:*

La subluxación bilateral de cristalino se presenta raramente como un fenómeno aislado<sup>(3)</sup>. Lo habitual, en la edad pediátrica, es que forme parte de algún síndrome o enfermedad sistémica, siendo de éstas las más características: el síndrome de Marfan, la homocistinuria, el síndrome de Weill Marchesani y el déficit de sulfito oxidasa<sup>(8)</sup>.

Presentamos a continuación un caso:

Niño de 6 años de edad, remitido desde la consulta de oftalmología para estudio de subluxación bilateral de cristalino. Había acudido al oftalmólogo por retraso escolar, ante la posibilidad de que éste se debiera a un déficit visual, como quedó demostrado tras el examen de la agudeza visual (13 Dp de miopía en OD y 8 en OI). La anamnesis no aportaba ningún otro dato de interés.

El embarazo y el parto fueron normales, así como el período neonatal. Desarrollo neurológico normal, a excepción de retraso en la aparición del lenguaje. Antecedentes personales: diagnosticado de enfermedad de Perthes bilateral hacía dos años como consecuencia de un episodio de cojera. No antecedentes de traumatismo ocular. Antecedentes familiares: abuelo materno con artrosis precoz. Un hermano sano.

A la exploración física el fenotipo del paciente era normal. No hábito marfanoide, laxitud articular ni hipotonía. Peso y talla en el percentil 50 para su edad. Presentaba anomalías en la dentición (malposición dentaria) y una auscultación cardíaca normal.

La analítica general fue normal, así como el ecocardiograma y la determinación de aminoácidos en sangre y orina. Hormonas tiroideas normales. La radiografía de cráneo mostraba un discreto hipertelorismo radiológico y en la serie ósea aparecía una displasia epifisaria generalizada, más marcada en ambas articulaciones coxofemorales, rodillas y muñecas (Figs. 1 y 2). La edad ósea correspondía a 2 años y 6 meses.

### Comentario

Con todos estos hallazgos se descartó el síndrome de Marfan, dado que el paciente no presentaba hábito marfanoide ni hiperlaxitud ligamentosa; el ecocardiograma era normal. La determinación de aminoácidos en sangre y orina descartaba una ho-

Servicio de Pediatría. Hospital «La Paz». Madrid.

Correspondencia: M. Tabernero

Servicio de Pediatría. Policlínica de clasificación. Hospital «La Paz». Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid.

## Subluxación bilateral de cristalino. A propósito de un caso

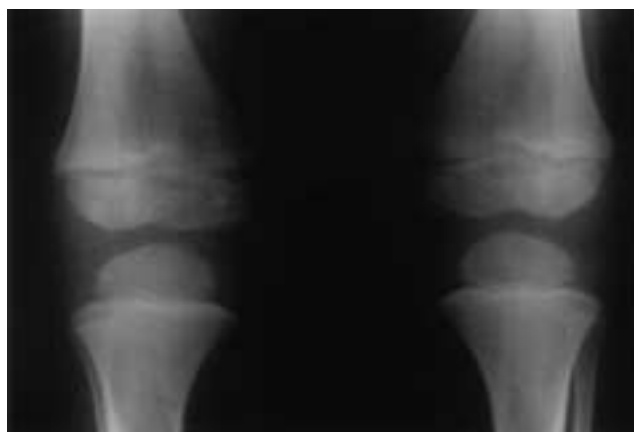


Figura 1.



Figura 2.

mocistinuria y un déficit de sulfito oxidasa. Este paciente sólo podría encuadrarse dentro del síndrome de Weill-Marchesani. Este síndrome fue inicialmente descrito por Weill (1932) y Marchesani (1939) como subluxación bilateral del cristalino asociada a talla baja y a limitación en la movilidad de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas de ambas manos<sup>(3)</sup>.

La incidencia es extremadamente rara (solamente existen 48 casos descritos en el mundo). La herencia es autosómica recesiva, aunque existen algunos casos de herencia autosómica dominante<sup>(6)</sup>.

Actualmente se encuadra a este síndrome, al igual que al de Marfan, dentro de los trastornos hereditarios del tejido conectivo, habiéndose descrito numerosas alteraciones asociadas a él<sup>(1,2)</sup>: braquidactilia, microesferofaquia, turricefalia, miopía severa, malposiciones dentarias, anodoncia y oligodoncia, displasias epifisarias y diafisarias y retraso en la maduración ósea. Se ha descrito también mayor incidencia de cardiopatías congénitas<sup>(7)</sup> y de neuropatías compresivas<sup>(4)</sup>. El cociente intelectual de estos pacientes es normal<sup>(3)</sup>.

Las alteraciones óseas solamente conducen a talla baja en algunos casos y al desarrollo de artrosis precoz. Sin embargo, este síndrome produce la ceguera en un 50% de los casos, ya que la subluxación a cámara anterior del cristalino junto con la microesferofaquia, llevan con frecuencia al glaucoma de ángulo agudo y éste al desprendimiento de retina<sup>(5)</sup>, por lo que es pre-

ciso un seguimiento estricto por parte del oftalmólogo, que implica frecuentemente tratamiento médico y la realización de iridotomías para controlar la presión intraocular.

## Bibliografía

- 1 Ferrier S y cols. *Helv Pediat Acta* 1989;**35**:185-198.
- 2 McKusick VA. Heritable disorders of connective tissue. C.V. Mosby Co. 1972, p. 182.
- 3 Owen M. Rennert. The Marchesani Syndrome. *Amer J Dis Child* 1969;**117**:703-705.
- 4 Lee Dellon, Joseph Trojak, Guy M. Rochman. Median nerve compression in Weill-Marchesani Syndrome. *Plastic and Reconstructive Surgery*. July 1984; pp. 127-130.
- 5 Hisako Fujiwara, Yasushi Takigawa, Shinya Veno, Kanshi Okuda. Histology of the lens in the Weill-Marchesani Syndrome. *British Journal of Ophthalmology* 1990;**74**:631-634.

J.C. Duró

*An Esp Pediatr* 1997;**46**:94.

### Sr. Director:

Los pacientes afectos de laxitud articular pueden presentar prematuramente artrosis e incluso condrocalcinosis<sup>(1)</sup>. Sin embargo, cuando la artritis aparece en pacientes laxos puede ser confundida con una artritis crónica juvenil<sup>(2-4)</sup>.

Por haber tenido recientemente la oportunidad de realizar una observación de estas características que nos indujo a la sospecha diagnóstica inicial de artritis crónica juvenil, hemos creído oportuno su publicación.

Se trata de una enferma de 13 años, estudiante de ballet clásico, que consultó por una poliartritis de aparición aguda tras una representación teatral en ambas muñecas, rodillas y tobillos de más de tres meses de evolución. En el examen físico la rodilla derecha estaba caliente, tumefacta y con derrame. La artrocentesis dio salida a un líquido de características mecánicas sin cristales. Las exploraciones complementarias practicadas incluyendo analítica básica, perfil inmunológico, serología para artritis reactivas y exploración oftalmológica fueron normales, excepto un discreto aumento de la fosfatasa alcalina. La radiografía de las articulaciones afectas no mostró alteraciones significativas. Reexplorada la enferma cumplía los criterios de Beighton<sup>(5)</sup> y los de Rodés<sup>(6)</sup> para el diagnóstico del síndrome de

## Laxitud articular simulando una artritis crónica juvenil

laxitud articular. Tratada con reposo de su actividad física y piroxicam, a dosis de 10 mg diarios por vía oral durante 10 días, la enferma quedó asintomática a las dos semanas. Seis meses después sigue asintomática practicando de nuevo ballet.

Es lícito considerar la laxitud articular como la causa de la artritis de nuestra enferma en ausencia de datos clínicos, biológicos y radiológicos de enfermedad reumática.

El objetivo de la presente carta estriba precisamente en llamar la atención sobre la posibilidad de que la laxitud articular pueda presentarse simulando una artritis crónica juvenil. Su conocimiento evitó en este caso la práctica de exploraciones y/o tratamientos más agresivos.

## Bibliografía

- 1 Bird HA, Tribe CR, Bacon PA. Joint hypermobility leading to osteoarthritis and chondrocalcinosis. *Ann Rheum Dis* 1978;**37**:203-211.
- 2 Bird HA, Wright V. Joint hypermobility mimicking pauci-articular juvenile polyarthritis. *Br Med J* 1978;**ii**:402-403.
- 3 Scharf Y, Nahir AM. Hypermobility syndrome mimicking juvenile chronic arthritis. *Rheumatol Rehab* 1982;**21**:78-80.
- 4 Lewkonja RM, Ansell BM. Articular hypermobility simulating chronic rheumatic disease. *Arch Dis Child* 1983;**58**:988-992.
- 5 Beighton P, Solomon L, Soskolne CL. Articular mobility in an African population. *Ann Rheum Dis* 1973;**32**:413-418.
- 6 Rotés J, Granados J, Ribas R, Mitjá, Muñoz J. El síndrome de la laxitud articular. *Med Clin (Barc)* 1973;**60**:605-614.

Hospital de la Esperanza. Barcelona.

Correspondencia: J.C. Duró.

Profesor Asociado de Reumatología. Universidad de Barcelona.

Hospital de la Esperanza. S. José de la Montaña, 12. 08024 Barcelona.