

TEMA 9. MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE INTERÉS ORTOPÉDICO

☞ INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas son la primera causa de morbi-mortalidad infantil. En España han pasado del 4,6% al 18% de las causas de mortalidad infantil entre 1960 y 1974. Entre 1976 y 1981 el registro de nacidos vivos mostró una tasa de malformaciones congénitas del 2%.

- ◆ Las malformaciones de las extremidades aparecieron en 89,4 recién nacidos de 10.000.
- ◆ La cadera inestable apareció en 41,8 de 10.000 recién nacidos vivos.
- ◆ Las anomalías de los pies aparecen en 22 de 10000.
- ◆ La polidactilia aparece en 9,7 recién nacidos de 10000.

Dentro de los malformados se separan por un lado los que tienen un defecto aislado de los que tienen defectos múltiples. Entre los polimalformados, las formas más homogéneas corresponden a los diferentes síndromes que se describen:

- ◆ El 74,5% de los casos tenían un solo defecto congénito.
- ◆ De los que tenían varios defectos el 42,7 % correspondían a síndromes.
- ◆ El resto, un 14,6% eran polimalformados no etiquetados por síndromes.

☞ EMBRIOLOGÍA

La morfogénesis de los miembros tiene lugar entre la 5ª y 8ª de gestación. Al final de este periodo embrionario están presentes todas las estructuras de los miembros y la mayor parte de las malformaciones de los miembros se producen durante este periodo. Los rudimentos de los miembros aparecen por proliferación de células del mesoblasto-somatopleural. Al comienzo tienen forma de paletas. El miembro superior comienza a ser visible al 24 día de la gestación y el miembro inferior en torno al 28 día. Los rayos digitales comienzan a formarse al partir del día 38 en la mano y del 47 en los pies.

El desarrollo de los miembros se hace siguiendo **3 ejes**:

- ◆ El próximo-distal que rige el crecimiento en longitud.
- ◆ El eje anteroposterior, en el plano frontal que se corresponde con el eje cráneo-caudal del cuerpo y que define un borde preaxial (radial o tibial) y un borde postaxial (cubital o peroneo).
- ◆ El eje dorsoventral que define una cara de extensión dorsal y una cara de flexión, ventral.

En el momento de diferenciación de los segmentos se inicia la rotación de los miembros en torno a su eje próximo-distal:

- ♦ El miembro superior gira de manera que su cara ventral se hace craneal.
- ♦ La cara ventral del miembro inferior se hace caudal.
- ♦ Al mismo tiempo se desarrollan los pliegues de flexión de codos y rodillas.

CLASIFICACIÓN

Con frecuencia es difícil etiquetar una anomalía congénita de los miembros por su diversidad y variabilidad de expresión lo que hace a su vez difícil el consejo genético.

Cuando la malformación es bilateral y simétrica suele tener un carácter de transmisión autosómico dominante, mientras que las formas unilaterales o muy asimétricas suelen ser esporádicas.

La clasificación más usada para el miembro superior es la de Swanson:

1. Defectos de formación zonal

- a. Defectos transversales
- b. Defectos longitudinales: radial/ central/ ulnar

2. Fallos de la diferenciación

- a. Sinóstosis
- b. Luxación de la cabeza radial.
- c. Sinfalangismo
- d. Sindactilia
- e. Contracturas
 - i. Partes blandas
 - ii. Esqueléticas.

3. Duplicaciones

- a. Pulgar
- b. Hiperfalangismo
- c. Polidactilia
- d. Mano especular.

4. Crecimiento excesivo

- a. Miembro.
- b. Macroductilia

5. Enanismo local.

6. Bridas Amnióticas.

☞ ENFERMEDAD AMNIÓTICA

Se incluyen una serie de malformaciones aisladas o asociadas que afectan cabeza y miembros y cuya característica fundamental es la presencia de una brida y/o un surco.

Aparece en fetos que tienen anejos anómalos. Es poco frecuente en los nacidos vivos (1 de cada 10000) mientras que en la patología fetal es más frecuente (1% de las causas de muerte). No hay una etiología conocida y su distribución en cada caso es asimétrica y sin orden.

Las bridas, dentro de la enfermedad son poco frecuentes, formadas por un tejido conjuntivo denso recubierto o epitelial pueden aparecer en cualquier región del recién nacido, unir varias zonas entre sí o a los anejos así como unir 2 zonas de los anejos sin alterar al feto.

El surco es el segundo signo patognomónico de la enfermedad, más frecuente que la brida, aparece como una depresión cutánea circular localizada en los miembros o/y la cabeza, siendo las localizaciones dístales más frecuentes.



En general se detienen en la aponeurosis pero pueden llegar hasta el hueso y acompañarse de una pseudoartrosis. Los surcos pueden complicarse de linfedemas dístales, parálisis distal al surco por compresión del tronco nervioso subyacente, siendo más raros los cuadros isquémicos dístales.

La amputación es también frecuente, siempre transversal siendo normal la estructura del miembro proximal a la línea de amputación. Las amputaciones proximales son más frecuentes en el m. inferior y cuando afecta a manos o pies suele localizarse en los radios centrales.

Otras malformaciones acompañantes son pie zambo, Sindactilia, labio leporino, etc.

✧ MALFORMACIONES DE LA CINTURA ESCAPULAR

Son lesiones poco frecuentes.

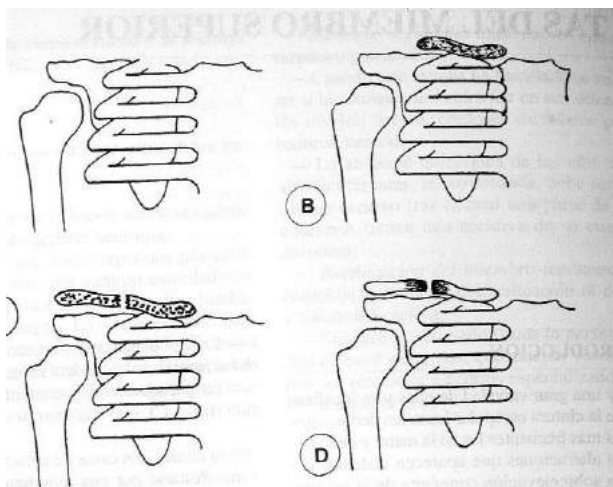
✧ Clavícula

Sus alteraciones pueden formar parte de la disóstosis cleidocraneana o aparecer de forma aislada y manifestarse clínicamente en torno al segundo año de la vida.

Puede ser uni o bilateral y la intensidad de su expresión es variable:

- ♦ Aplasia completa.
- ♦ Hipoplasia, más frecuente en el extremo acromial de la clavícula.
- ♦ Pseudoartrosis congénita.

En la clínica, los casos de aplasia bilateral van a manifestarse por una movilidad anormal de los hombros que pueden llegar a contactar entre sí por delante del tórax; en los demás casos hay un aumento de la movilidad del hombro, una asimetría siendo menor el muñón del hombro afecto y puede haber defectos cutáneos en los casos



de pseudoartrosis a nivel de ésta. Las pseudoartrosis son bilaterales en el 10% de los casos y cuando son unilaterales son siempre derechas, parece que las formas aisladas izq. se acompañan de una dextrocardia o un situs inversus.

El estudio radiográfico indica el tipo de anomalía y la asociación o no a malformaciones vertebrales.

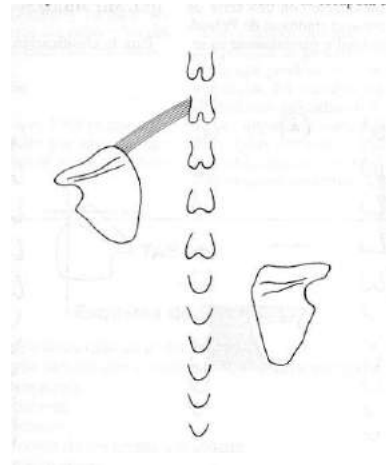
Hay que establecer el diagnóstico diferencial con las formas postraumáticas, en las formas congénitas los bordes son siempre regulares sin esclerosis; cuando se hace una arteriografía se observa la a. subclavia debajo de la pseudoartrosis.

El tratamiento quirúrgico está indicado en la pseudoartrosis dolorosa o en los cuadros de compresión neurovascular. En la intervención debe liberarse el paquete neurovascular y hacer una osteosíntesis de la clavícula.

✧ Escapulares

La enfermedad de Sprengel es la malformación más frecuente y es la elevación congénita de la escápula, una malposición y/o malformación uni o bilateral. El cuadro puede aparecer de forma aislada, unilateral en el 90% de los casos, con mayor frecuencia en niñas. El 70% está asociado a malformaciones vertebrales y costales en el síndrome de Klippel-Feil. Un 8% asocian una diastematomelia, la escápula aparece elevada por encima de su posición normal que en bipedestación y con los brazos colgando se sitúa entre la 2ª y 7ª costilla con su ángulo supero-interno frente a la espinosa de D1. Sube hacia la nuca, cuyo perfil altera. Es un fallo en el descenso fisiológico de la escápula durante el periodo embrionario La falta de migración tiene lugar entre la 9 y 12 semana y se asocia a una falta de desarrollo de los músculos troncozonales (angular, romboides, trapecio). La clavícula está acortada.

El 25 y 30% de los casos presentan una condensación fibrosa u ósea, el os omovertebrale que une el borde medial de la escápula a las espinosas cervicales de forma más o menos completa.



El tratamiento quirúrgico busca llevar el muñón del hombro a su posición:

1. Resección del os omovertebrale cuando existe y de las adherencias fibrosas de la cara anterior de la escápula a la pared torácica.
2. Osteotomía de la clavícula para disminuir el riesgo de compresión neurovascular que se produce durante el descenso de la escápula.
3. Desinserciones musculares a nivel del borde interno de la escápula que a continuación se ancla a la cresta iliaca o a la parrilla costal.

Los buenos resultados son más estéticos que funcionales ya que la abducción del hombro no se suele recuperar de forma completa

☞ SÍNDROMES POR DEFECTO DEL EJE RADIAL

✧ Mano zamba radial

Es el defecto más frecuente del antebrazo, en torno a un recién nacido vivo de 55000. Afectan al eje preaxial del miembro, son las aplasias e hipoplasias del radio. Se clasifican en:

- ♦ **Formas esporádicas** que pueden aparecer aisladas o en combinación con otras malformaciones.
- ♦ **Formas genéticas** en las que la afectación radial se asocia a diferentes alteraciones sistémicas.

✧ Hipoplasias radiales

Aproximadamente el 50% es bilateral, y en la mitad de ellos está afectada la mano. Puede incluir solo al radio o acompañarse de un defecto de crecimiento de todo el miembro y sigue una secuencia teratológica.

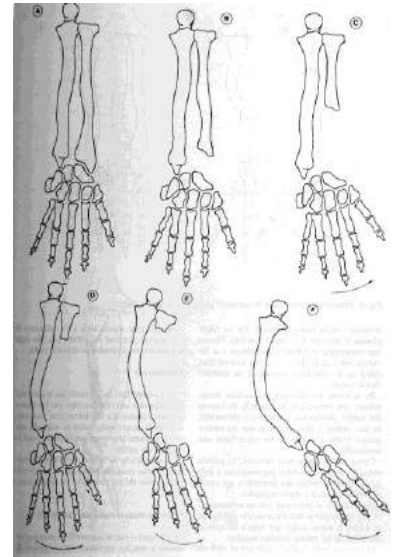
El cúbito aparece acortado, engrosado e incurvado con una angulación posterior.

La mano va colocándose en actitud radial a medida que se agrava el defecto y llega a formar un ángulo recto con el antebrazo. Hay retracciones de las partes blandas, los tendones largos que mantienen la deformidad. Hay una inestabilidad carpiana.

La ausencia del pulgar cursa con aplasias musculares de la eminencia tenar.

Tratamiento

Debe iniciarse entre el 1 y 3 año de la vida y está contraindicado por encima de los 6 años de edad en los desplazamientos muy rígidos de la mano y en los casos asociados a alteraciones marcadas del codo.



1. Corrección pasiva de la deformidad con yesos sucesivos.
2. Centrado de la mano sobre el cúbito en los casos de ausencia del radio distal, en la técnica de Gocht se extirpa el semilunar en cuyo lecho se implanta la cabeza del cúbito.
3. Transposiciones tendinosas para equilibrar la mano.
4. Reconstrucción del pulgar en sus aplasias.

☞ MALFORMACIONES DE LA MANO

Frecuencia entre 11 y 22/10.000 R.N.V.

0. Simbraquidactilias.
1. Deficiencias centrales: mano hendida típica y atípica
2. Alteraciones de la placa primitiva: sindactilias, esporádicas, familiares, displásicas.
3. Variación en el número de dedos:
 - a. Polidactilias
 - b. Oligodactilias
4. Alteraciones en la diferenciación longitudinal de los dedos.

- a. Hiperfalangias
 - b. Braquifalangias (disminución del tamaño)
5. Campodactilias
 6. Clinodactilias
 7. Contracturas

☞ BRAQUISINDACTILIAS.

Corresponden a las anomalías por defecto de formación transversal. La braquisindactilia asocia dedos cortos o su agenesia con sindactilias varias.

Afecta índice, medio y anular con ausencia de las falanges y persistencia de los metacarpianos que le da a la mano forma de U.

Hay diferentes grados de lesión y suele ser esporádica, unilateral sin asociaciones sistémicas.



☞ DEFICIENCIAS CENTRALES

La mano hendida agrupa una serie de malformaciones en las que faltan los dedos centrales su ausencia origina una mano parecida a la pinza de los crustáceos.

La mano hendida típica tiene forma en V. Puede haber sindactilia (fusión) del anular-meñique y/o pulgar-índice.

Suele ser bilateral y asociarse con labio leporino y defectos de los pies.

Se hereda con carácter dominante ligado a la X con penetración incompleta.



☞ SINDACTILIAS

Son con las polidactilias, las malformaciones más frecuentes de la mano con una incidencia de 7,6/10.000 RNV en España.

Durante el desarrollo embrionario la paleta que dará lugar a los dedos está formada por 5 radios que se separan entre sí por necrosis de los tejidos blandos entre los dedos.

La sindactilia es un defecto de diferenciación de los dedos por falta de separación de los mismos y puede afectar solo a las partes blandas o además a los huesos.

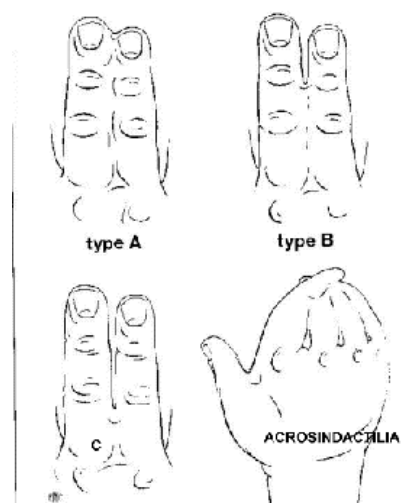
La sindactilia de la 1ª comisura es la menos frecuente por que el pulgar se separa antes que el resto de los dedos.

Las sindactilias pueden asociarse a otras malformaciones digitales, puede afectar a una sola comisura la más frecuente la 3ª, puede afectar a los 4 últimos dedos que aparecen unidos en forma de cuchara.

Al tener la sindactilia extensión diferente se clasifica en tipos A, B, C y acrosindactilia en la que los dedos aparecen unidos por la punta y separados en la base.

Se agrupan en 3 tipos diferentes:

- ♦ **Sindactilias asociadas a displasias** (síndrome de Poland, síndrome de Apert o acrocefalosindactilia) en el que junto a las malformaciones cráneo- faciales hay una sindactilia apretada con fusiones óseas frecuentes. Se hereda con carácter autosómico dominante y altera los receptores de membrana para el FGFR2.
- ♦ **Sindactilias de tipo familiar** con una herencia de carácter autosómico dominante con una expresión variable y penetración incompleta y en relación con el 2º cromosoma. Suele asociarse además con sindactilias del 2º y 3º dedos del pie.
- ♦ **Formas esporádicas**, suelen ser unilaterales, en ellas es más frecuente la acrosindactilia y las formas debidas a bridas amnióticas que suelen diferenciarse de las formas esporádicas por la presencia de bandas de constricción, más frecuentes en los m. inferiores y amputaciones, como descrito.



El **tratamiento** siempre quirúrgico, debe hacerse comisura a comisura empezando antes del primer año de vida.



Hay que separar los dedos por apertura de la comisura, sin tensión, mediante incisiones en Z y cobertura cutánea de las caras laterales de los dedos mediante injertos libres de piel completa.

Una dificultad adicional es la presencia de malformaciones óseas cuya separación es muy difícil, suele dejar defectos estéticos y además se pueden producir desviaciones de los ejes por crecimiento asimétrico de las falanges.

☞ POLIDACTILIAS

Son con las sindáctilias las malformaciones más frecuentes de la mano. Su frecuencia es de 9,7 por cada 10000 recién nacidos vivos.

Se diferencian por su localización en preaxiales (radiales), centrales, los más raras y postaxiales (cubitales) que tienen diferentes formas de presentación genética.

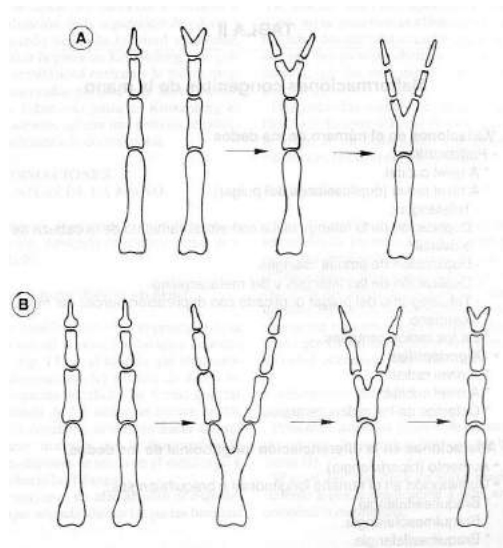
Preaxiales

- ♦ Aislada se hereda con carácter autosómico dominante de penetración variable ligado a la localización 7q36.
- ♦ Asociada en diferentes síndromes.

Postaxiales

- ♦ Aisladas autosómica dominante de penetración variable es más frecuente en negros.
- ♦ Asociada a diversos síndromes.

Müller estableció el principio de la ramificación de la serie teratológica en el sentido que el aumento o disminución del número de dedos se inicia en los segmentos distales y se dirige hacia la base de la mano, mientras que la disminución de los radios digitales se inicia en el metacarpo y se dirige hacia las falanges. Las alteraciones no afectan solo al esqueleto sino que se acompañan de alteraciones de las partes blandas y muchas veces las duplicaciones digitales tienen aspecto de sindactilia.

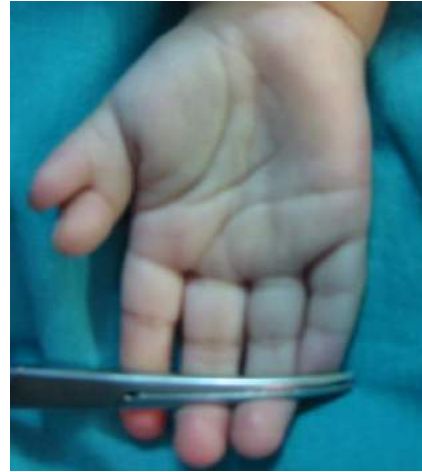
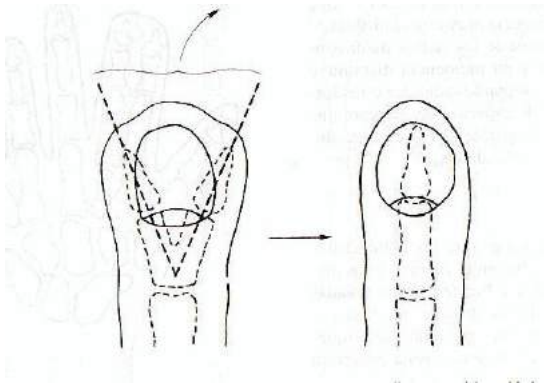


Duplicaciones del pulgar: dentro de las preaxiales, son relativamente frecuentes y hay todos los grados desde un pulgar carnososo hasta 2 pulgares completos. La forma más frecuente es la duplicación del dedo sobre un metacarpiano único.

El **tratamiento** es la extirpación simple de las formas carnosas o del pulgar hipoplásico frente a uno normal. Cuando ambos son hipoplásicos la técnica de elección es la de Bilhaut- Cloquet en la que se resecan las caras especulares para lograr un pulgar único. Debe hacerse antes del primer año de vida.

Las duplicaciones postaxiales, la mayoría de ellas pediculadas se tratan por extirpación simple.

Las duplicaciones centrales son menos frecuentes y afectan más al 4º dedo presentando además la duplicación habitualmente una sindactilia.



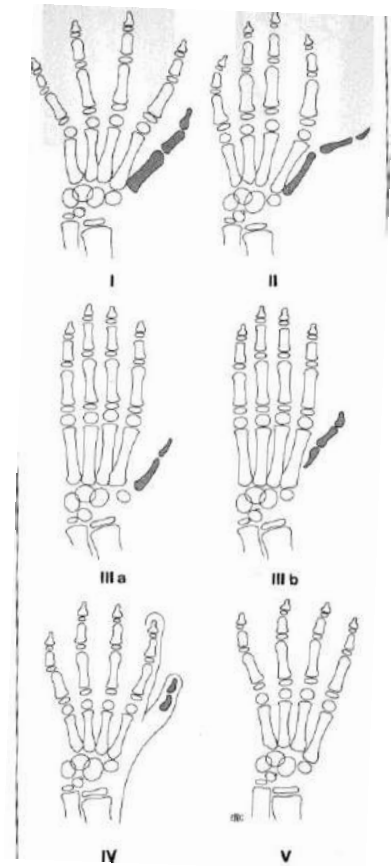
OLIGODACTILIAS

Menos frecuentes que las polidactilias. Se describen igual que para las polidactilias unas formas pre, postaxiales y centrales.

Las **hipoplasias preaxiales** pueden formar parte de defectos del eje radial o presentarse como una hipoplasia aislada del pulgar que se clasifica en 5 grados.

El **tratamiento** depende del grado de lesión, a partir del grado III en que falta la articulación trapecio metacarpiana y el pulgar es inestable la mayoría de los autores prefieren amputar el rudimento digital y proceder a la reconstrucción completa del pulgar por rotación del 2º metacarpiano y dedo o bien recurrir al trasplante pediculado de un dedo del pie.

Las **hipoplasias cubitales o postaxiales** son menos frecuentes, suelen incluirse en la serie teratológica de las alteraciones del eje cubital. La ausencia de 4º y 5º dedo se toleran funcionalmente mejor y está más indicada la amputación en los casos atróficos e inestables.



ALTERACIONES EN LA LONGITUD DE LOS DEDOS

Hiperfalangias

Las verdaderas son solo a nivel del pulgar y consisten en la aparición de una falange media supernumeraria cuya forma y tamaño oscila entre el de una cuña rudimentaria que inclina de forma anómala el pulgar, hasta una falange completa, trifalanga.

El **tratamiento** dependerá del grado de lesión ósea y muscular: conversión del pulgar en bifalángico; abertura de la 1ª comisura si está cerrada y reconstrucciones plásticas cuando falte la musculatura intrínseca.

Braquidactilias

Se denomina así al acortamiento del dedo por acortamiento de su esqueleto y de acuerdo con la falange afectada se diferencian: braqui, tele, meso y basifalanga y braquimetacarpiano. En orden de frecuencia se afectan el 5º, 2º, 4º y 3º dedos. En su grado máximo se funden 2 falanges para dar lugar a un dedo bifalángico.

Las braquidactilias se asocian con frecuencia a inclinaciones laterales de los dedos, clinodactilias. En este grupo hay que incluir la braquitelefalanga del pulgar o pulgar en maza que se hereda con carácter autosómico dominante. Es una malformación frecuente con un 0,17 a 0,66% de presentación.

La mayoría de los niños con braquidactilia son de talla corta y pueden ser presentaciones esporádicas o formar parte de diversos síndromes como el de Apert.

CAMPODACTILIAS

Es la contractura en flexión, irreducible de la articulación interfalángica proximal. Se diferencian **3 formas**:

1. Una forma infantil con afectación aislada del 5º dedo que en las 2/3 partes es bilateral y que se hereda con carácter autosómico dominante.
2. Una forma de presentación entre 7 y 11 años que se agrava durante la adolescencia hasta llegar a deformidades rígidas muy marcadas de la IFP. Es algo más frecuente en niñas.
3. Una forma asociada a diferentes síndromes y que suele afectar a varios dedos.

El **tratamiento** debe basarse en ferulización (poner una férula) nocturna de los dedos afectados siempre que la campodactilia sea elástica. Cuando no lo es o se observa una progresión de la contractura debe pasarse al tratamiento quirúrgico.



CLINODACTILIAS

Es la desviación en el plano frontal de uno o varios dedos, siendo su localización más frecuente la falange media y cuando la desviación es menor de 10° es muy bien tolerada. Su presentación es muy variable de forma que hasta el 21% de los niños japoneses tienen clinodactilia. Existe una forma familiar de herencia autosómica dominante, expresión variable y penetración incompleta. Es más frecuente asociada a diferentes síndromes, en el de Down aparece entre el 35 y 80% de los casos.

En las clinodactilias hay una malformación ósea que se agrava con el crecimiento; puede haber una falange supernumeraria o bien alterarse una de las 3 normales, en general la media, que toma forma triangular o trapezoidal, la *falange delta*, que en su forma completa puede fusionarse a una de las falanges vecinas.

Cuando la deformidad supera los 10° y/ o es progresiva el **tratamiento** es quirúrgico mediante una osteotomía correctora que no debería hacerse antes de los 4 años por el riesgo de recidiva.



CONTRACTURAS

El **pollex flexus** verdadero se manifiesta en el momento del nacimiento y se debe a una ausencia del extensor corto del pulgar y en ocasiones del largo. Hay una hipoplasia del pulgar y de los músculos de la eminencia tenar, el pulgar aparece en la palma, debajo de los demás dedos.

Se hereda con carácter recesivo ligado al sexo.

Su **tratamiento** será ortopédico al comienzo para evitar el cierre de la comisura y posteriormente la reconstrucción del aparato extensor del pulgar.

El **pulgar en resorte** se manifiesta también en el momento del nacimiento y está producido por una tenosinovitis de la vaina del flexor largo del pulgar con engrosamiento del ligamento anular. La remisión del cuadro suele ser la regla, en los pocos casos persistentes hay que seccionar el ligamento anular y abrir la vaina.

☞ MALFORMACIONES DE LOS MIEMBROS INFERIORES

En esta sección se incluyen las malformaciones de fémur, tibia y peroné, quedando las de la cadera, aparato extensor de la rodilla y el pie para capítulos extra.

Las malformaciones longitudinales incluyen las agenesias e hipoplasias del fémur, las agenesias e hipoplasias del eje peronéo y las del eje tibial. Las malformaciones transversales son mucho menos frecuentes que en el

En un estudio de Columbia británica sobre 1.213.906 RNV la incidencia de acortamientos mayores de los miembros inferiores fue de 6/ 10000. La relación de afectación de miembros superiores /inferiores es bastante constante en todas las estadísticas con una proporción de 3:1.

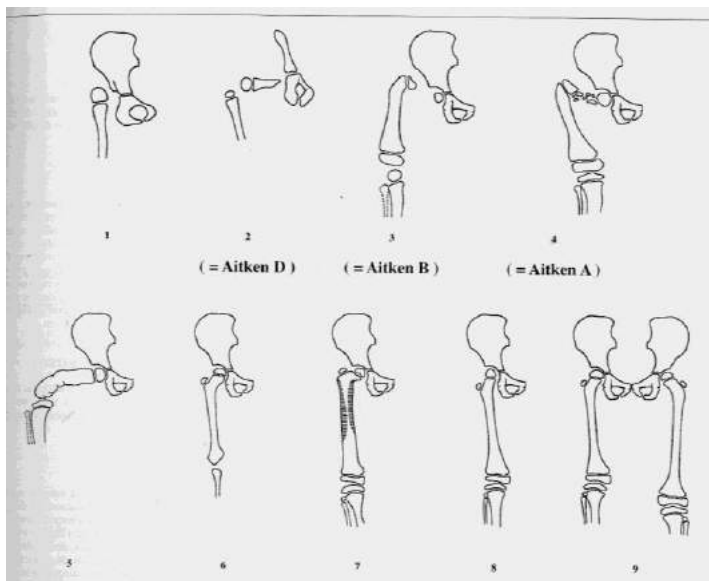
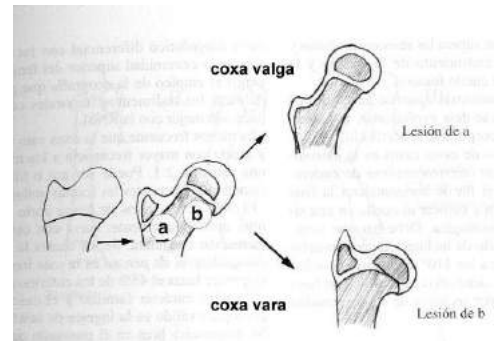
La mayor parte de estos cuadros son de presentación esporádica y en algunos puede hacerse un diagnóstico antenatal por ecografía, lo que lleva a la valoración del aborto terapéutico.

☞ MALFORMACIONES FEMORALES

El proceso de torsión femoral durante el periodo embrionario y fetal determina que en el momento del nacimiento el cuello femoral tenga una anteversión de 25 a 30º y una inclinación cervico-cefálica de 135 a 145º.

La extremidad proximal del fémur presenta un cartílago de conjunción único que se separa en varias zonas al aparecer el núcleo de osificación de la cabeza femoral diferenciándose una 2ª zona para el crecimiento del trocánter mayor. El crecimiento en longitud del fémur en esta zona depende del equilibrio entre ambas fisis de forma que cuando se altera una de las 2 hay modificaciones de la extremidad proximal del fémur.

La detención del crecimiento del cartílago de la cabeza femoral produce un acortamiento del cuello, el crecimiento normal de la fisis del trocánter mayor lleva a su ascenso y a la aparición de una coxa vara: una disminución del ángulo cervico-cefálico.



Cuando se altera la fisis del trocánter mayor se produce la deformidad inversa al bloquearse el crecimiento a este nivel y mantenerse el del cartílago de conjunción de la cabeza femoral. Se produce así una coxa valga.

Incluye una gran variedad desde un acortamiento discreto hasta la aplasia completa.

Se acompañan de alteraciones de las partes blandas y de la movilidad/estabilidad de cadera y rodilla.

La deformidad se manifiesta en el nacimiento y no son progresivas.

La etiología es desconocida.

Clasificación de Paley

- **TIPO I:** fémur intacto, acortado, rodilla y cadera móviles.
 - a. Fémur proximal normal.
 - b. Anomalía de osificación del fémur proximal.
- 8. **TIPO II:** pseudoartrosis móvil del fémur proximal, rodilla móvil.
 - a. Cadera móvil.
 - b. Ausencia de cabeza femoral (o inmóvil).
- 9. **TIPO III:** déficit diafisario del fémur.
 - a. Movilidad de rodilla > 45°.
 - b. Movilidad de rodilla < 45°.

Clínica

- ♦ Acortamiento variable.
- ♦ Cadera en flexión, abducción y rotación externa.
- ♦ Rodilla en flexión.

Valoración del acortamiento al final del crecimiento.

Son deformidades no progresivas y se calcula que el fémur del recién nacido multiplica por 5 su longitud al final del crecimiento.

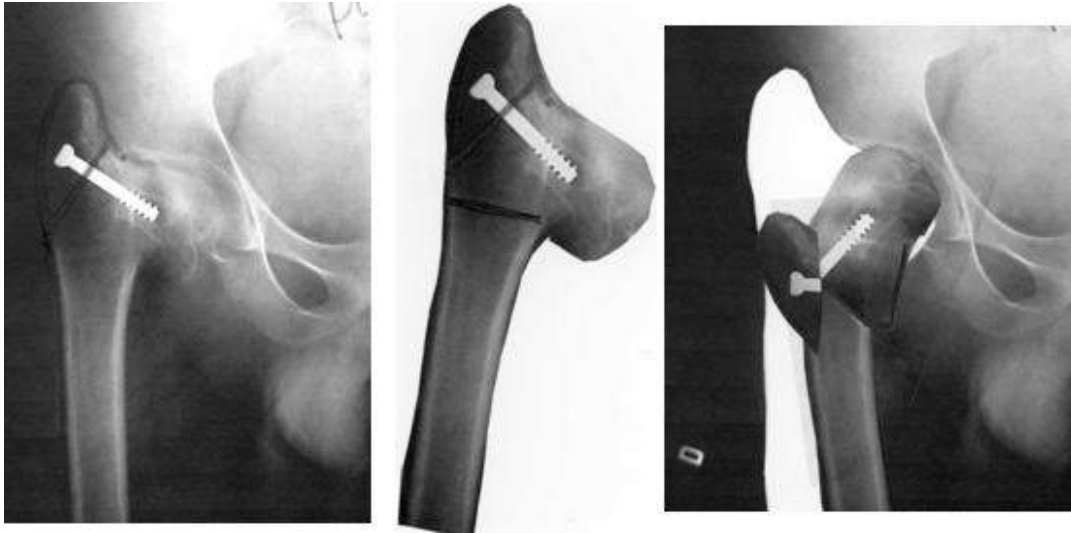
El pie quedará en relación con la rodilla contralateral:

- ♦ Por encima.
- ♦ A nivel.
- ♦ Por debajo.

Diagnóstico: radiografía simple, resonancia magnética en caso de aplasias proximales.

Tratamiento

1. Cuando se calcula que el pie va a quedar por encima de la rodilla hay que estabilizar la cadera. Artrodesamos la rodilla (hacer una artrodesis en la rodilla) y amputar el pie: muñón femoral estable.
2. Cuando el pie está a nivel de la rodilla: estabilizar cadera y plastia de rotación de Van Ness.
3. Cuando el pie está por debajo de la rodilla: estabilización de cadera y rodilla. Podemos hacer un alargamiento femoral o acortamos el lado sano (poco recomendable sobre todo en individuos de talla baja).



☞ LUXACIÓN CONGÉNITA DE LA RODILLA

En la forma habitual la tibia está desplazada por delante del fémur colocando la rodilla en hiperextensión e hiperflexión de la cadera llevando la cara anterior del miembro inferior contra tórax y abdomen haciendo fácil su diagnóstico en el momento del nacimiento. Se diferencian 3 grados:

- ♦ Luxación.
- ♦ Subluxación
- ♦ Genu recurvatum congénitos

En los 2 primeros solo es posible pasar de la posición de hiperextensión a la extensión y algunos grados de flexión en la subluxación. En el genu recurvatum la rodilla puede flexionarse de forma pasiva.

Diagnóstico. La resonancia da poca información. El desplazamiento anterior de la tibia se observa en relación con la línea anterior de la diáfisis femoral. Es importante valorar el estado del l.c.a: la artrografía y la resonancia.

El **tratamiento** deberá ser inicialmente ortopédico con maniobras de reducción incruenta y yesos seriados. La ferulización se mantendrá 3 meses. En las rodillas irreductibles, entre los 3 y 6 meses de edad, hay que hacer una reducción cruenta con alargamiento del cuádriceps. Tras la reducción debe mantenerse la rodilla ferulizada hasta que sea estable. Reconstrucción tardía del l.c.a (ligamento cruzado anterior).

❧ HIPOPLASIAS Y APLASIAS DEL PERONÉ

Es la forma más frecuente de malformación de los miembros inferiores con una incidencia de 1,07/10.000. Suele ser esporádica y asociarse a hipoplasia femoral. El pie está siempre afectado: coaliciones tarsianas y la ausencia de 1 a 3 radios externos del pie.

La alteración varía de hipoplasia a aplasia con acortamiento e incurvación tibial. En las aplasias hay una bandeleta fibrosa que sustituye al peroné y se extiende hasta el calcáneo.

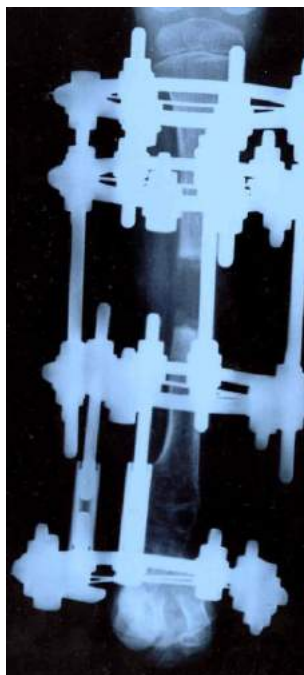
Clasificación:

- ♦ I.- Con pie útil y acortamiento de diferentes grados.
- ♦ IIA.- Pie funcionalmente inútil amputable en casos de lesión aislada.
- ♦ IIB.- En el grupo de niños con malformaciones asociadas del miembro superior que precisan el pie para la reconstrucción del mismo.



El **tratamiento** depende del grado de afectación. La deformidad no es progresiva y debe hacerse un pronóstico de la disimetría final.

- ♦ En los casos leves y moderados con pie estable está indicado el alargamiento.
- ♦ En los grados intermedios el uso del fijador externo de Ilizarov permite el alargamiento, la corrección angular de la tibia y de las deformidades del pie. El primer alargamiento debe hacerse antes de los 5 años y calcular que en disimetrías de más del 20% será necesario más de un alargamiento.
- ♦ En los grados IIA con disimetrías de > 20 cm es preferible la amputación del pie y la colocación de una prótesis.



☞ PSEUDOARTROSIS CONGÉNITA DE LA TIBIA

Es una afección rara, de etiología desconocida, se asocia a la neurofibromatosis, en el 55% de los casos. Su frecuencia global oscila entre 1/140 y 1/190000 RNV, con una distribución similar por sexos.

La pseudoartrosis es excepcional en el momento del nacimiento y se desarrolla habitualmente después del comienzo de la marcha entre 1 y 3 años. Los niños nacen con una incurvación anterior y en varo de la tibia nunca hay una incurvación posterior.

Desde el punto de vista anatómo-patológico hay una proliferación de un tejido fibromatoso. Macroscópicamente hay un afilamiento y esclerosis de las corticales con o sin obliteración del canal medular hasta la pseudoartrosis establecida y cuanto más cerca está la lesión de la fisis distal de la tibia, mayor es su repercusión sobre el crecimiento. Desde el punto de vista aparece una fractura tras un traumatismo banal que no va a consolidar.

El **tratamiento** es quirúrgico no debe iniciarse antes de los 3 años. La técnica de Ilizarov. Una vez consolidado el foco y logrado el alargamiento de la tibia debe mantenerse una ortesis de protección hasta la regularización ósea para evitar, en lo posible, las refracturas.



☞ DISMETRÍAS DE LOS MIEMBROS INFERIORES

Las dismetrías aparecen por acortamiento o hipertrofia de uno o varios segmentos esqueléticos de un lado en relación con el otro a lo que suman las malposiciones articulares.

- ♦ **Formas congénitas:** las hipoplasias mayores de los miembros inferiores, las osteocondrodisplasias por crecimiento anómalo fibroso o cartilaginoso. Las hiperplasias unilaterales: displasia epifisaria hemimélica y las formas secundarias a fístulas arteriovenosas congénitas.
- ♦ **Formas adquiridas:**
 - Posttraumáticas, por lesión del cartílago de crecimiento. Las fracturas diafisarias pueden estimular hipercrecimientos del segmento, como en las fracturas diafisarias del fémur entre 2 y 6 años de edad.
 - Postinfecciosas con las mismas posibilidades: destrucción de la fisis y acortamiento o hipervascularización local y aumento del crecimiento como en la coxa magna postartrítica y en lesiones tumorales y neuromusculares.

DISMETRÍAS DE LOS MIEMBROS INFERIORES

Factores pronósticos: la disimetría final de una lesión infantil depende de una serie de factores:

1. **El tipo de lesión:** Las malformaciones congénitas tienen una inhibición del crecimiento constante por segmentos. En otras etiologías el comportamiento es variable y hace falta un periodo de observación para valorar la evolución.
2. **El momento de presentación:** así cuanto mayor sea el potencial de crecimiento residual, mayor será la disimetría. Hay 2 periodos de crecimiento rápido uno entre 1 y 3 años y otro en la fase prepuberal.
3. **La localización de la lesión,** depende que sea única o múltiple y de la fisis lesionada. El crecimiento de fémur y tibia se hace según Anderson:
 - a. 30% en el fémur proximal, 70% en el fémur distal,
 - b. 55% en la tibia proximal y 45% en la tibia distal.

Paley ha desarrollado unas fórmulas para el cálculo del crecimiento residual de las fisis distal de fémur y proximal de tibia para niñas y niños (siendo E la edad en años):

- ♦ Fémur distal niños > 7 años: $2E + 59\%$. Niñas >7: $2E + 62\%$.
- ♦ Tibia proximal Niños $2,5E + 40\%$; niñas $3E + 38\%$.

Se pueden clasificar las disimetrías en **3 grupos:**

- ♦ **Leve,** la talla es normal y el acortamiento hasta 3 cm. Cuando es de 2 o < cm. no tiene repercusión clínica habitualmente y lo más que precisan los pacientes es un alza.
- ♦ **Moderada:** estatura normal y acortamientos/alargamientos entre 3 y 6 cm.
- ♦ **Grave:** con > 6cm. de disimetría y en ocasiones disminución de la talla. Para que el alargamiento sea realizable tienen que existir unas articulaciones estables o hacerlas estables previamente y tener una función neurovascular adecuada.

Tratamiento

- ♦ **Correcciones angulares:** en formas de osteotomías de enderezamiento que pueden compensar hasta 2 cm de disimetría.
- ♦ **Bloqueos de crecimiento y acortamiento del lado más largo:** la mayor parte de las veces se hace en el miembro sano salvo en los hipercrecimientos unilaterales. El bloqueo del crecimiento está limitado por la altura final del paciente y se hace frenando las fisis en torno a la rodilla para lo que debe quedar un crecimiento residual de 2 a 4 cm. Se hace bien por bloqueo temporal de los cartílagos de conjunción mediante las grapas de Blount que pueden retirarse antes del final del crecimiento para que éste pueda compensar un bloqueo excesivo o bien ir a un bloqueo definitivo del crecimiento por destrucción percutánea de la fisis 2 años antes del final del crecimiento.



- ♦ **Alargamientos diafisarios:** Ilizarov estableció el uso del fijador externo de anclaje elástico que permite una acción dinámica de la carga sobre el callo de alargamiento la circulación medular será la responsable de aportar los vasos para la osificación membranosa que se va a producir en el espacio creado por distracción de los fragmentos. El alargamiento no debe superar el ritmo de 1mm/día. Una vez alcanzado el alargamiento deseado deberá mantenerse el fijador hasta que el hueso generado en el espacio de la osteotomía pase de esponjoso a cortical con la regeneración de la cavidad medular correspondiente.

CLAVOS DE ALARGAMIENTO

En grandes disimetrías es preferible hacer alargamientos reiterativos. Siempre debe alargarse el segmento más corto para lograr el equilibrio de las rodillas y si el acortamiento es tanto del fémur como de la tibia debe comenzarse por aquel.

La combinación de bloqueos de crecimiento con alargamientos repetidos puede llegar a compensar disimetrías de 20 y en casos extremos de 30 cm.

