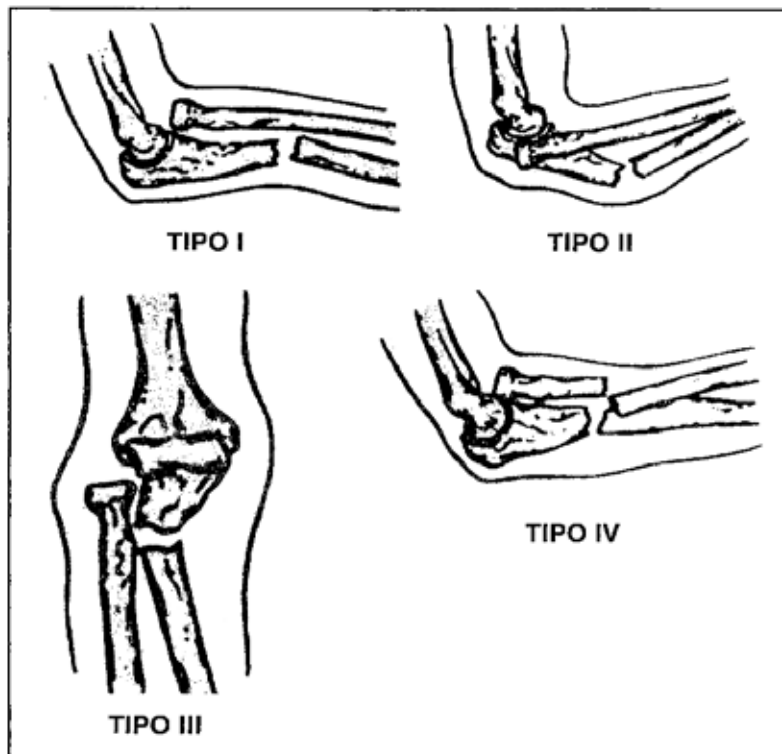


¿Cómo Lo Hago En Ortopedia Y Traumatología Pediátrica?

Servicio De Ortopedia Pediátrica
Del Hospital De Pediatría Garrahan,
Buenos Aires, Argentina



Horacio Miscione



Global-HELP Publications

RECONSTRUCCIÓN Y CORRECCIONES ANGULARES

8.1. Indicaciones en disimetrías asimétricas.

Dr. Claudio Primomo

Las deformidades de los miembros inferiores son usualmente clasificadas como discrepancia de longitud de miembros asimétricos o deformidades angulares, pero a menudo estas dos condiciones coinciden.

La desigualdad de miembro asimétrica es común y las deformidades angulares a menudo causan una discrepancia funcional en el largo de miembro sin la discrepancia estructural verdadera de la longitud.

Una diferencia en la longitud de miembros es una variación entre los dos lados del cuerpo y esto no es excepcional en la población general. La cantidad de centímetros en la discrepancia de longitud considerada significativa no está definida, pero el uso habitual es de dos centímetros, y se toma como umbral en el esqueleto maduro.

Mayores discrepancias han sido asociadas con lumbalgias, dolor de pierna, osteoartritis, fracturas por stress y alteraciones biomecánicas.

La evaluación de la discrepancia es muy importante para el diagnóstico y posterior tratamiento.

Las etiologías para tener dicha asimetría puede ser congénita o adquirida:

Congénita.

- ✓ Fémur corto congénito
- ✓ Deficiencias tibiales
- ✓ Deficiencias peróneas
- ✓ Hemihipertrofia
- ✓ Exostosis múltiple
- ✓ Neurofibromatosis
- ✓ Enfermedad de Ollier
- ✓ Idiopática
- ✓ Displasias óseas

Adquirida.

- ✓ Secuela de infección ósea
- ✓ Inflamatorias
- ✓ Traumáticas
- ✓ Enfermedades neurológicas
- ✓ Vascular

Diagnóstico.

Puede ser evaluado por el médico bajo un examen de rutina, si considera que hay probable discrepancia en las alturas de las crestas ilíacas, se realiza el block test con maderas de distinto altura para equilibrar la pelvis. Para ser exactos y documentar dicha diferencia se realizan radiografías de medición de miembros, descartando la posibilidad de escoliosis que provoca una inclinación pélvica secundaria.

Tipos de Discrepancia.

- Aparente Distancia maléolo – EIAS
- Verdadera Distancia maléolo – EIAS

Discrepancia Verdadera.

- Estática
- Progresiva
 - » Inhibición o estimulación permanente
 - » Cambio transitorio
 - » Detención completa

En el crecimiento del niño el efecto del crecimiento remanente sobre una deformidad existente necesita ser determinada.

No todas las discrepancias aumentan con el tiempo.

La forma de la progresión depende del patrón de crecimiento.

Dichos patrones fueron propuesto por Shapiro (1982) en cinco tipos:

1- Tipo 1 Patrón ascendente.

Enf. neuromuscular, hipoplasia congénita, lesión fisaria, típica de las grandes discrepancias.

2- Tipo 2 Patrón ascendente-desacelerado.

Enf. neuromuscular, hipo/hiperplasia congénita, menos común.

3- Tipo 3 Patrón ascendente-plano.

Fractura de fémur, pequeñas discrepancias.

4- Tipo 4 Patrón ascendente-plano-ascendente.

Perthes, pequeñas discrepancias.

5- Tipo 5 Patrón ascendente-plano-descendente.

Artritis reumatoidea

La predicción final en la discrepancia de longitud ha sido cuantificado usando cuatro métodos:

1- Método del Crecimiento Remanente (Green y Anderson).

- Edad ósea
- Longitud de fémures y tibias
- Edad cronológica
- Porcentaje de inhibición del crecimiento
- Requiere tres años de mediciones
- No puede usarse en niños menores de 1 año

2- Método del Gráfico de la Línea Recta (Moseley).

- Edad ósea
- Longitud miembro largo y corto
- Tres mediciones (cada 6 meses)
- Más confiable luego de los 9 años

3- Método Aritmético (Menelaus).

- Fémur distal = 10 mm / año
- Tibia proximal = 6 mm / año
- Varones = hasta los 16
- Mujeres = hasta los 14

4- Método del Multiplier (Paley).

- No es engorroso
- No requieren múltiples mediciones
- Es aplicables en niños pequeños
- No dependen de la edad ósea

Tratamiento.

El protocolo de tratamiento para igualar la discrepancia de miembros está bien establecido, pero hay controversias en el rango de 2 a 5 cm donde el tratamiento es individual para cada paciente y preferencias familiares.

0 a 2 cm	nada salvo que halla síntomas
2 a 5 cm	realce, acortamiento, alargamiento o epifisiodesis
6 a 15 cm	un alargamiento o más
> de 15 cm	prótesis +- amputación

• Epifisiodesis.

Ha demostrado buenos resultados en pacientes con adecuado crecimiento remanente en discrepancias de 2 a 5 cm.

Sus ventajas es ser un procedimiento simple, mínima incisión, mínima inmovilización y pocas complicaciones. Sus desventajas es la pérdida de estatura final, actúa sobre miembro sano, puede dejar desproporción de miembros y riesgo de deseje.

• Acortamiento.

El acortamiento agudo de fémur o tibia está descrito, en discrepancia de 2 a 5 cm., con riesgo de complicaciones de pseudoartrosis y debilidad muscular, procedimiento poco utilizado.

• Alargamiento.

Basado en los principios de Ilizarov realizando osteogénesis en distracción.

Se sugiere elongaciones óseas que no superen el 20% de la longitud del hueso por período de alargamiento. El método mecánico utilizado es el fijador externo, fijador externo combinado con clavo endomedular y aparato de distracción endomedular.

Bibliografía.

1. Gurney B. "Leg length discrepancy. Gait Posture" 2002;15(2):195-206.
2. Morris S. CD, et al. "Leg length inequality and epiphysiodesis: Review of 96 cases" J. P.O.2003;23(3):381-384.
3. Paley, D. Bhav A., Herzenberg J. Bowen R. "Multiplier Method for Predicting Limb-Length Discrepancy" J. B.J.S.; 2000;Vol. 82-A, NO. 10.
4. Shapiro F "Developmental patterns in lower-extremity length discrepancies" J. B.J.S. [Am] 1982 Jun;64(5):639-51.

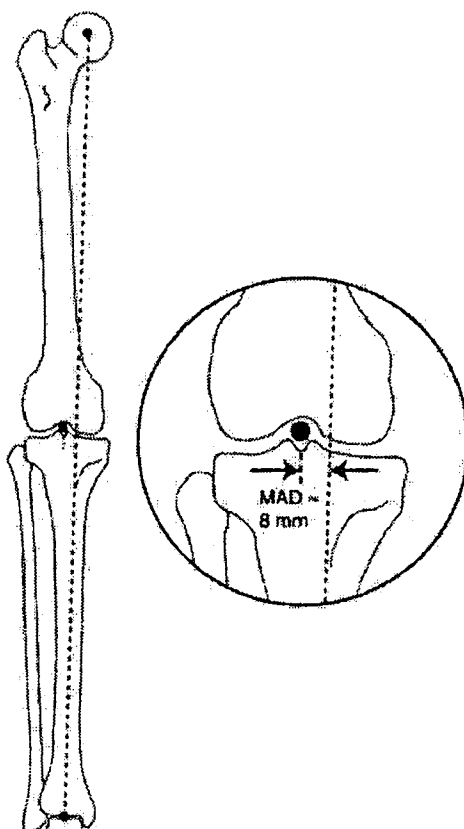
8.2. Diseño e indicación de las Osteotomías de Corrección Axial.

Dr. Rodolfo Goyeneche

El mantenimiento de los ejes normales, tanto el plano frontal como sagital en el miembro inferior, es vital para la función y desgaste de la cadera, rodilla y tobillo. En el plano frontal definimos ejes anatómicos y mecánicos normales, para planificar una corrección. En el plano sagital, empleamos el eje anatómico.

Plano Frontal.

Eje Mecánico del Miembro: línea que va desde el centro de la cabeza femoral, al centro de la articulación del tobillo. Esta línea normalmente pasa 8 ± 7 mm medial al centro de la rodilla y esta distancia se denomina MAD (mechanical axis deviation). Se entiende como Malalineación a un MAD mayor que el normal.

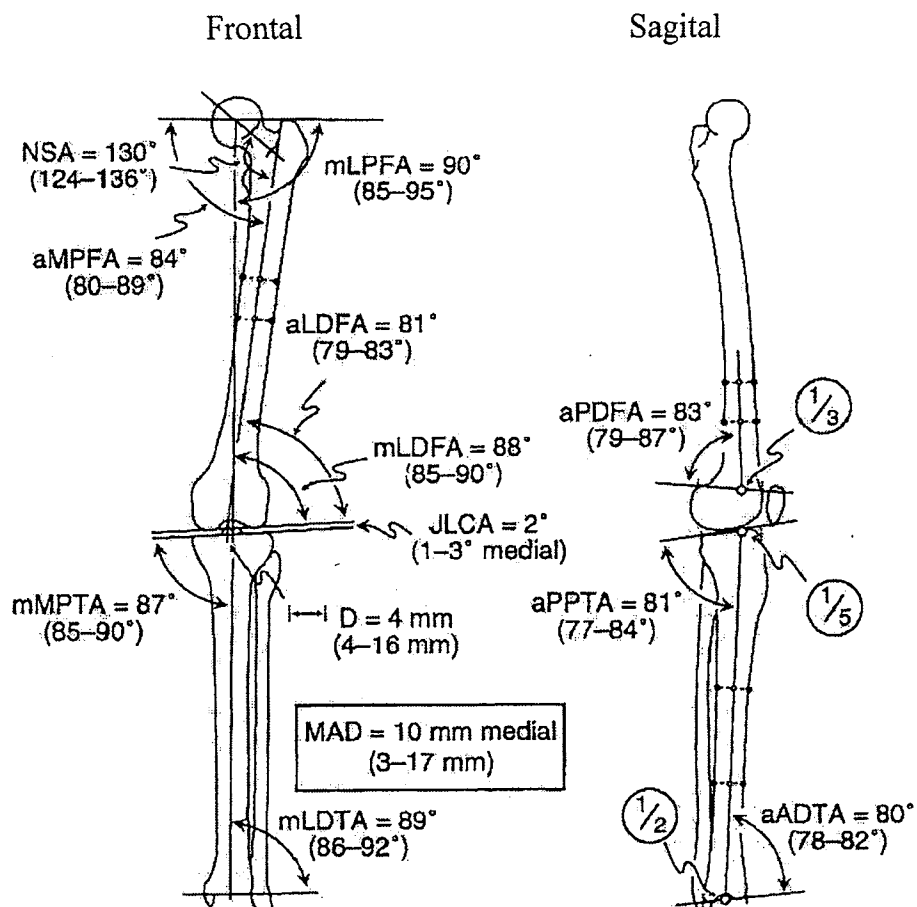


Eje mecánico de un hueso: línea que une el centro de la articulación proximal con el centro de la distal.

Eje anatómico de un hueso: línea mediodiafisaria.

Ángulo de orientación articular: ángulo definido entre el eje (mecánico o anatómico) y la línea articular. Se define valores normales para cada plano (frontal y sagital), cada hueso en su extremo proximal o distal y cada lado (lateral o medial). Por ej: AFDLm = ángulo femoral distal lateral mecánico (mLDFA en literatura inglesa).

En el plano sagital, sólo se trazan los ejes anatómicos.

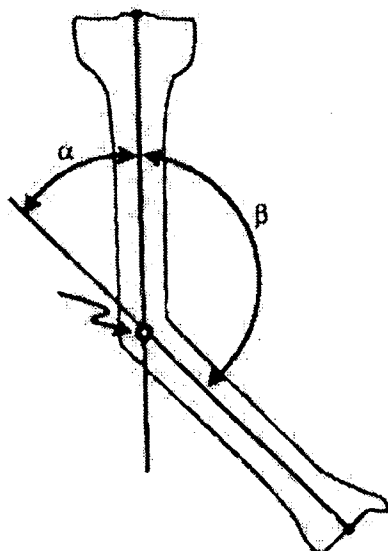


Test de Malalineación: cuando tenemos un MAD alterado, efectuamos la medición de los ángulos de la rodilla:

1. Medir mLDFA: si es $< 85^\circ$ o $> 90^\circ$ hay deformidad femoral (varo o valgo).
2. Medir mMPTA: si es $< 85^\circ$ o $> 90^\circ$ hay deformidad tibial (varo o valgo).

Ejes óseos proximales y distales: al deformarse un hueso en angulación los ejes mecánico y anatómico se rompen y se angulan con el hueso. Se forman así, un eje proximal y otro distal.

CORA: es el punto de intersección de estos 2 ejes (center of rotation of angulation). La magnitud de la angulación se mide en el ángulo longitudinal formado por el cruce de los ejes (α). El ángulo complementario o transversal es el β .



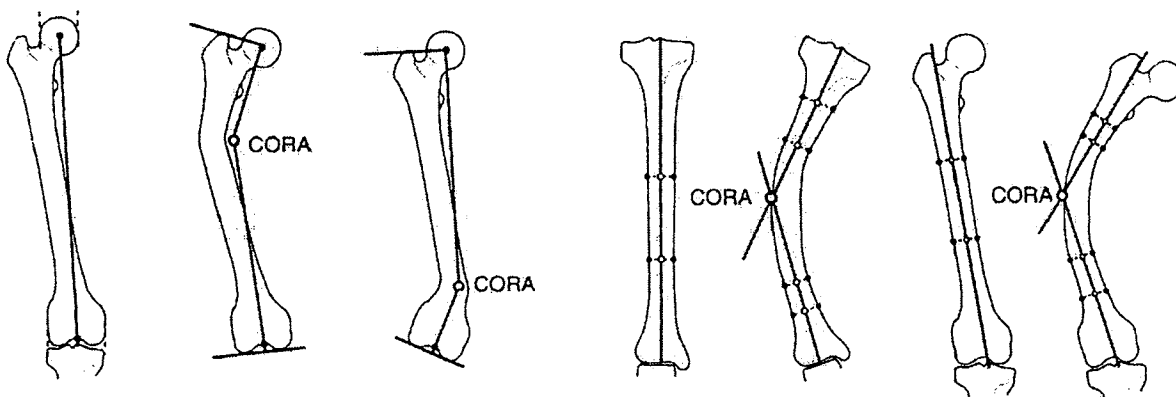
Método para determinar el CORA.

1. Trazar el eje proximal (anatómico o mecánico).
2. Trazar el eje distal.
3. Marcar el CORA.

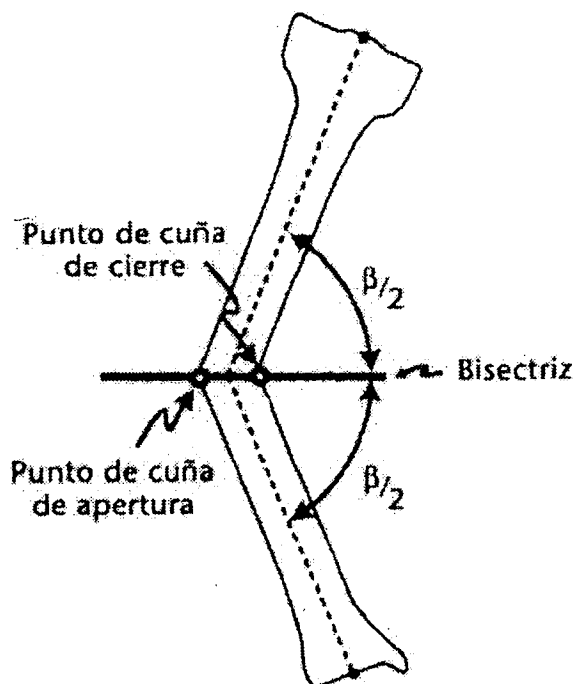
En la tibia el eje anatómico y mecánico prácticamente coinciden, y es lo mismo usar uno u otro. En el fémur, ante una deformidad puramente diafisaria podríamos usar una planificación basada en el eje anatómico. Pero, la presencia de un callo abundante o un segundo ápex de angulación nos puede llevar a errores. Por eso en el plano frontal siempre es preferible la planificación con los ejes mecánicos.

Deformidad Multiapical: deformidades con más de un CORA en un hueso. Sospechamos una deformidad multiapical cuando:

- El CORA cae fuera del hueso
- El CORA cae en un lugar distinto a la deformidad evidente.



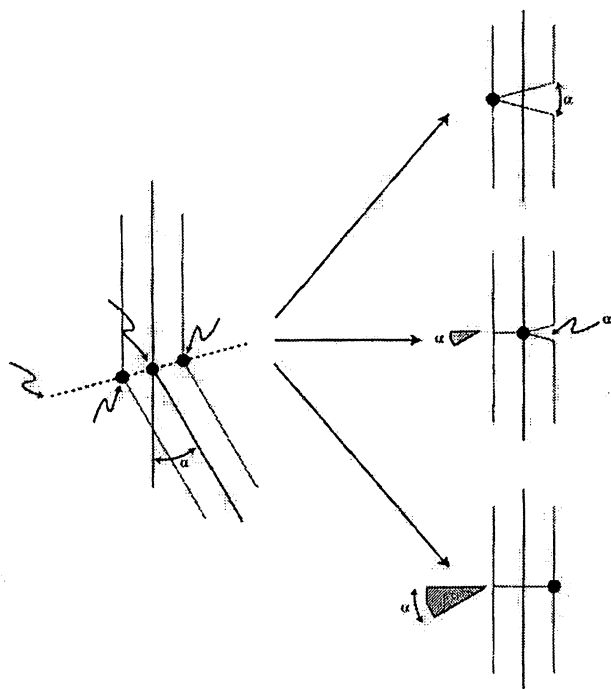
La línea Bisectriz: es la línea que divide a un ángulo en dos mitades. La línea bisectriz de una deformidad angular, pasa por el CORA y divide el ángulo transverso. Cada punto de la bisectriz es un CORA. El punto de intersección de esta línea con la cortical cóncava del hueso es el punto de una osteotomía con cuña de cierre. El punto de intersección con la cortical convexa es el punto de osteotomía con cuña de apertura.



Reglas de las osteotomías.

1. Si se realiza la osteotomía a través del CORA, la simple angulación realineará por completo los ejes proximal y distal del hueso.
2. Si la osteotomía se realiza a un nivel distinto del CORA, la simple angulación provocará la traslación del hueso.

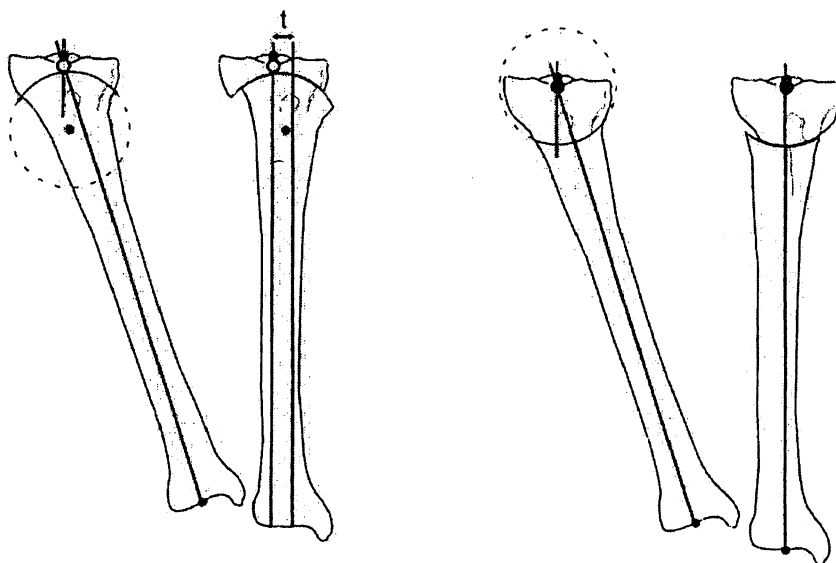
3. Si la osteotomía se realiza a un nivel distinto del CORA, deberá combinarse la angulación con la translación para corregir los ejes.



Osteotomías en Cúpula.

Estas reglas se aplican para las osteotomías en cúpula: si el CORA se encuentra en el centro del círculo de la osteotomía cupuliforme, la corrección realineará por completo los ejes, mediante la angulación y traslación simultánea de los ejes (regla 3).

Este tipo de osteotomía se usan con mucha frecuencia en la corrección de angulaciones en las que el CORA cae en una zona donde no podemos realizar la osteotomía. Esta situación es típica de las deformidades yuxtaarticulares de los niños: tibia proximal, por la TAT, fémur distal, por la presencia de la fisis, coxa vara, coxa valga y supramaleolar de tobillo.



Bibliografía.

1. Paley D: Principles of Deformity Correction. Berlin, springer-Verlag, 2002.
2. Paley D, Tetsworth K: Preoperative planning of uniapical angular deformities. Clin Orthop 280:4864, 1992.
3. Paley D, Tetsworth K: Preoperative planning of multiapical angular deformities. Clin Orthop 280:6571, 1992.
4. Paley D, Herzenberg J, Tetsworth K: Deformity planning for frontal and sagittal plane osteotomies. Orthop clin North Am 25:4254, 1994.

8.3. Elongaciones óseas- pautas, ritmos y fracasos asegurados (osteogénesis en distracción).

Dr. Claudio Primomo

Es muy probable que Codivilla en 1905, haya percibido que el tejido óseo cuando es discontinuado, ya sea por una osteotomía, una fractura o un proceso inflamatorio o infeccioso, comienza rápidamente con la reparación. Es también posible, que haya comprobado que si a ese nuevo tejido se lo sometía a tensión, formaría nuevo hueso. Así realizó una serie de distracciones de los extremos óseos con tracción esquelética e incluyó los clavos en un yeso que mantuvo la diastasis lograda. Este mismo proceso lo hubo de repetir en varias oportunidades, hasta lograr la distracción programada.

Definición.

Cuando por algún método, se logra la separación de dos superficies óseas vascularizadas con un ritmo tal que permita la formación de nuevo hueso en el espacio diastasado, se está realizando osteogénesis en distracción.

Factores Biológicos.

Varios grupos trabajaron en forma paralela en las últimas 3 décadas, no solo el mejorar el desarrollo de los aparatos sino también en los conceptos y métodos de alargamiento. En particular Ilizarov, Yakamura y De Bastiani han contribuido en los nuevos conceptos y comprender la biología de la elongación ósea.

- Mínima perturbación del hueso
- Localización de la elongación
- Número de sitios a elongar
- Espera antes de la distracción ósea
- Tipo de distracción
- Ritmo de distracción
- Calidad de regeneración ósea
- Tipo de clavos
- Cantidad de alargamiento
- Tipo de actividad para el paciente
- Dinamización del fijador
- Índice de elongación

Tratamiento quirúrgico.

Clasificación:

• **Por tipo de fijador externo e interno.**

- Fijador Circular (técnica de Ilizarov)
- Fijador Monolateral (técnica de De Bastiani)
- Fijador Híbrido (técnica de Shieffeld)
- Clavo endomedular Albizzia
- Clavo endomedular ISKF (mecánico cinético)

• **Tipo de procedimiento.**

- Alargamiento óseo
- Transporte óseo
- Distracción fisaria
- Alargamiento óseo sobre clavo endomedular

• **Tipo de osteotomía.**

- El corte debe ser cuidadoso, hiriendo mínimamente la circulación ósea y perióstica. (corticotomía)
- El corte transversal es bueno. No necesita ser oblicuo para lograr una generación ósea adecuada

• **Ubicación de la osteotomía.**

La mayoría de los autores reconocen que la zona metafisaria es el mejor sitio para realizar la sección ósea, debido a que posee una capacidad de remodelación mayor a otras regiones.

• **Inicio de la distracción.**

Durante muchos años los métodos de elongación se basaron en comenzarla inmediatamente de realizada

la osteotomía. Ilizarov y DeBastiani han sido pioneros en el método de la “callotasis”: aguardar un período de latencia entre colocación del aparato/osteotomía y el comienzo de la distracción.

- la estabilidad del sistema distractor, externo o interno a utilizar, hacen al éxito de osteogénesis posterior
- la espera no debe ser inferior a 5 días, ni mayor que 15 días

• **Cronología de la distracción.**

Una vez realizada la osteotomía aparece inmediatamente el callo hemático que induce a la formación de hueso. El callo es rico en colágeno. Al comenzar la distracción las fibras irán adquiriendo orientación longitudinal, permitiendo desarrollo de nuevo hueso.

Miscione (1994) encuentra que, tanto con fijadores monolaterales como con circulares, los tiempos del hueso afectado congénitamente por ausencia (amelias, deficiencias, hemimelias) son 30% mayores que en aquellos sin esos tipos de alteraciones.

En los trabajos realizados por la Universidad de Navarra, los tiempos de elongación fueron de 1.16 meses por centímetro.

• **Estímulo de la osteogénesis.**

Hay fuertes evidencias que indican que el proceso de osificación surge principalmente del periostio. El hecho se comprueba con la inhibición de la misma durante los procedimientos con resecciones periósticas amplias. Sin embargo, dicho proceso también puede comenzar a partir de zonas del hueso de otro origen como el cortical, el endostio o el trabecular, en tanto se conserve el lecho vascular.

• **Valoración de la osteogénesis.**

El método más frecuentemente utilizado para la valoración del callo de distracción es la imagen radiológica plana. Es un documento histórico. Permite mensurar los ejes anatómicos, biomecánicos y valorar la calidad de la distracción.

Clasificación.

1	Imagen Fusiforme	Buen pronóstico de osteogénesis,
2	En Bosque de Abedules	Bajo índice de callo hipotrófico
3	Excéntrico	Aumento en las fases de distracción y consolidación
4	Hipotrófico	Alerta de complicaciones: masaje óseo, injerto, etc

• **Índice de complicaciones.**

Todos los estudios de elongación de miembros han reportado alto grado de complicaciones, algunos de ellos están en relación a la técnica depurada y curva de aprendizaje: Miscione, 1994) La curva de aprendizaje es más extensa que para otros métodos terapéuticos. Cuanto mayor es el porcentaje de pacientes asistidos, menor el número de complicaciones presentes .

Muchas complicaciones están en relación a la cantidad de porcentaje a elongar

(Dahl, 1994) Los porcentajes de complicaciones, con cualquier método utilizado, aumentan cuando se supera el 25% de elongación del segmento.

Las infecciones en el trayecto de las agujas o clavos es muy frecuente, siendo importante la prevención de las infecciones profundas.

Subluxación de la rodilla fue reportado especialmente en las elongaciones femorales, especialmente en fémures corto congénito.

Luxación de cadera reportado en elongaciones sobre articulación coxofemoral con antecedentes quirúrgico.

También se han reportado crisis de hipertensión, daño nervioso periférico por distracción.

Y luego de las infecciones superficiales las deformidades angulares son las más frecuente y las más problemáticas de resolver.

Se mantiene y se refuerza la teoría: el perfecto eje hace a la calidad de la osteogénesis.

Bibliografía.

1. Cañadell J, Aquerreta D,Forriol F. Prospective study of bone lengthening. Jour. Pediatric Orthop. B 2:1- 7, 1993.

2. Dahl M., Gulli B., Berg T. Complications of limb lengthening. A learning curve. Clin. Orthop. 301: pp10-18, 1994.
3. De Bastiani G., Aldegheri R., Renzi- Brivio L., Limb Lengthening by callus distraction (callotaxis) Jour. Pediatr. Orthop. 7: 129-34, 1987.
4. Herzenberg M., Waanders M. Calculating rate and duration of distraction for deformity correction with the Ilizarov Technique. Orthop. Clin North Am, v 22; 4, 601- 611, 1991.
5. Ilizarov G. Clinical application of the tension- stress effect for limb lengthening. Clin. Orthop. 250: 8-26, 1990.
6. Martinez Lotti G., Bonetto F. Biología del callo óseo. Rev. Asoc. Arg. Ortop. Traumat. 59; Reseña 5: 9-13, 1994.
7. Miscione H. Experiencia crítica del uso de los fijadores externos. Rev. Asoc. Arg. Ortop. Traum. 59; Reseña 5: 76-80, 1994.

8.4. Historia de un fémur corto congénito.

Dr. Horacio Miscione

Definición.

Gillespie define al fémur corto congénito y a la deficiencia femoral como una patología presente desde el nacimiento, con un muslo corto o extremadamente corto, con aumento del volumen de partes blandas del muslo, con rotación externa del pie y en un nivel próximo a la rodilla, la media pierna o al tobillo del miembro contralateral.

Estos últimos, constituyen los casos más severos de deficiencias femorales.

Etiología.

La gran mayoría de pacientes con deficiencia femoral son considerados como embriopatías multifactoriales o sea, sin causa genética codificada.

Sin embargo, hemos observado una familia con más de un hijo con el defecto longitudinal femoral y más de un paciente con un síndrome conocido con déficit femoral (Ej.: Síndrome fémora-fíbula-ulna).

Diagnóstico inicial.

Dos signos definen al recién nacido: al acortamiento y la actitud en flexión y rotación externa ("sastre sentado")

El diagnóstico clínico y radiográfico de estos niños es sumamente variable. Y variables son los planes de tratamiento.

El nombre de esta patología implica confusión: ¿es una deficiencia por la displasia?, ¿hasta donde una displasia posee un déficit o una ausencia?, ¿focal implica la presencia de un déficit segmentario o solo un simbolismo con los focómelos de la mitología griega? ¿la deficiencia implica displasia de todo el miembro, sumándose algunos casos con hemimelia peronea?.

La experiencia.

- Pacientes asistidos = 210
- Seguimiento máximo = 24 años

Asociaciones.

- Hemimelia perónea:
 - 16% DFFP Grado I
 - 23% DFFP Grado II
 - 41% DFFP grado III
- Agenesia de la tibia: 44% DFFD I
- Síndromes completos bilaterales: 14% DFFD II

Existen clasificaciones descriptivas o diagnósticas y terapéuticas

- Aitken (1969)
- Pappas (1983)
- Hamanishi (1980)
- Fixsen y Lloyd-Roberts (1974)
- Gillespie, Torode (1983)

La clasificación de Aitken es la más frecuentemente utilizada de las descriptivas. Es sencilla de recordar y de utilizar.

Posee 4 tipos: **A:** el fémur corto con coxa vara e incurvación subtrocantérica, cadera displásica. **El B** posee pseudoartrosis o ausencia del cuello y zona subtrocantérica con cabeza femoral displásica y coxa

vara progresiva. El tipo C tiene un resabio de cabeza femoral, pero el fémur es aguzado y corto. El D ya no tiene cabeza femoral y el fémur es solo un fragmento distal aguzado o sola la epífisis.

En la medida que progresa los tipos aumenta la posibilidad de poseer grados progresivos de rotación femoral externa, diferentes formas de hemimelia perónea, hipoplasia o ausencia de ligamentos de la rodilla, cóndilo externo femoral hipoplásico, tobillo en valgo, hipoplasia del astrágalo, ausencia de rayos del pié.

La clasificación de Pappas los divide en nueve clases. Es exhaustiva y completa y buena para racionalizar las deformidades más severas. Es compleja de recordar y laboriosa para utilizar.

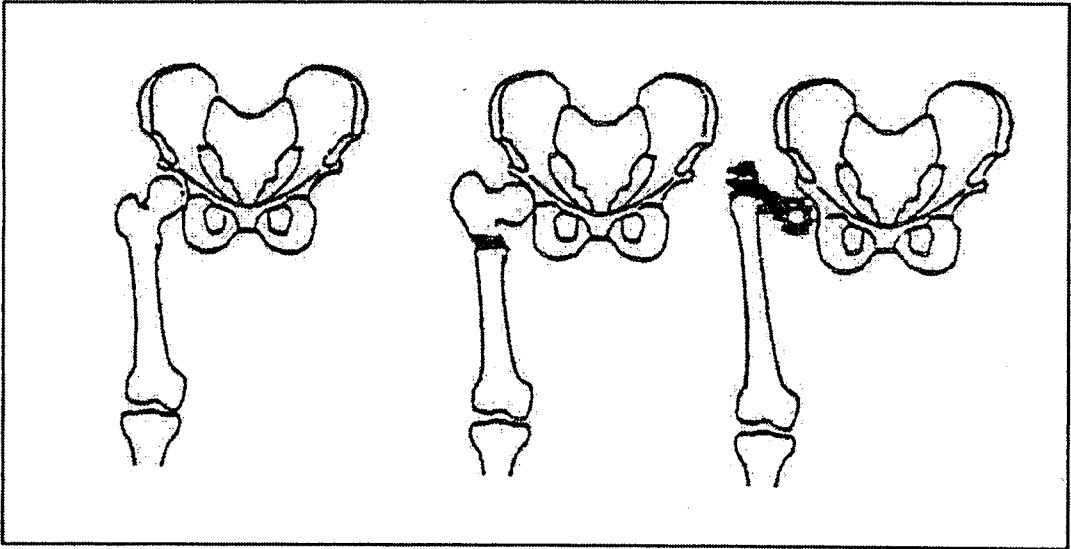
La de Hamanishi y la de Gillespi son diferentes maneras de observar descriptivamente variantes de la patología.

Existen clasificaciones terapéuticas basadas en evidencia de protocolos de tratamientos

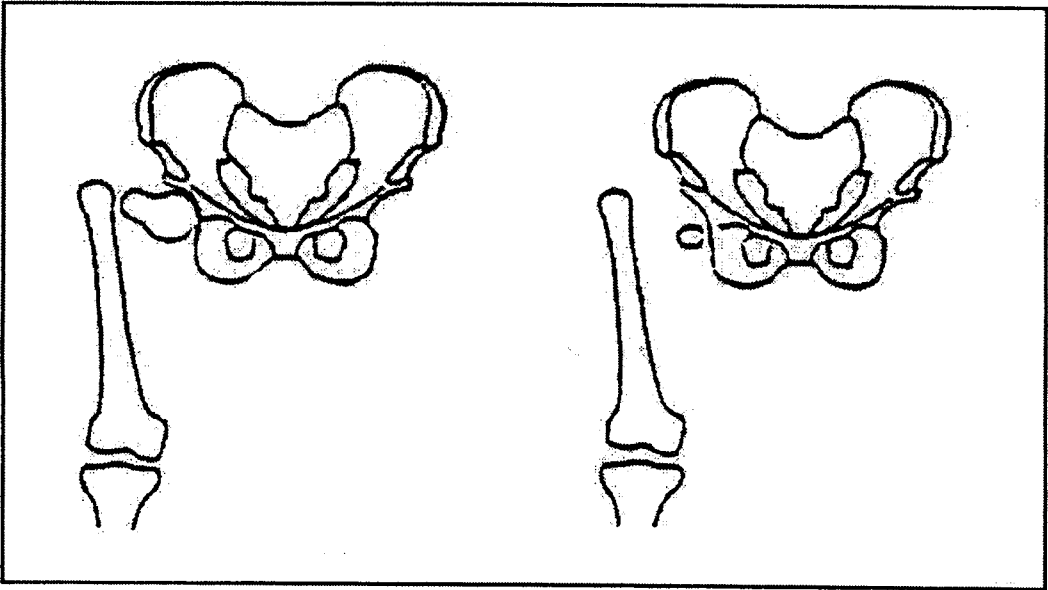
- Miscione (1987)
- Kalamchi (1989)
- Paley (1993)
- Herring y Birch (1998)

Nosotros utilizamos la descripta por Miscione y por Paley.

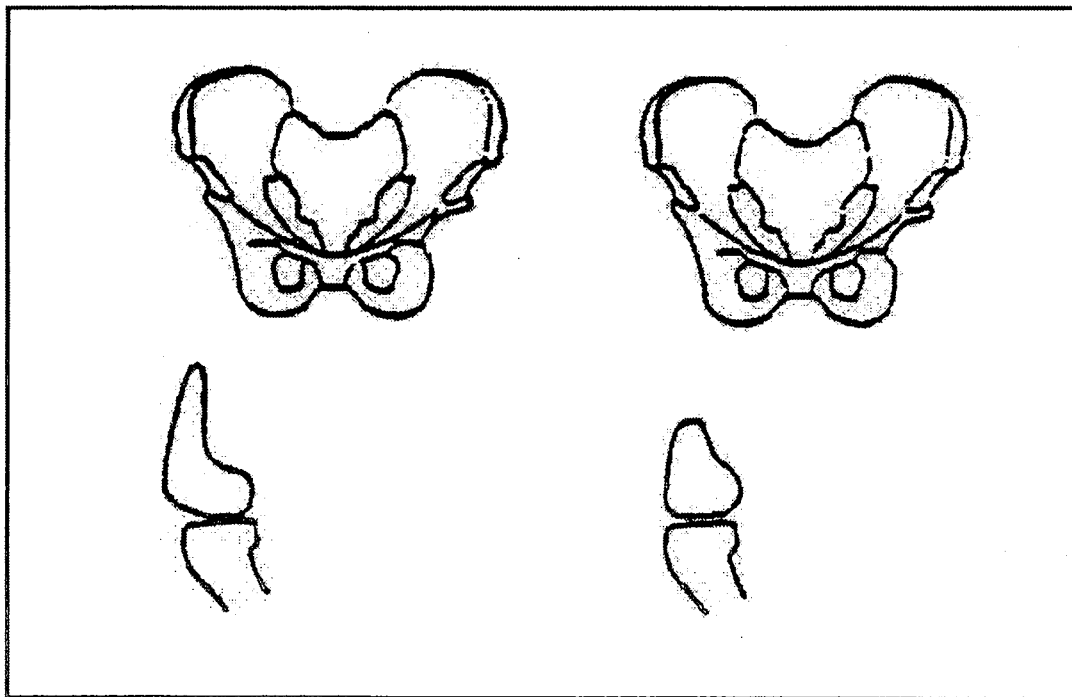
TIPO I: Fémur completo (Mini fémur), cadera y rodilla móvil. Incluye los defectos en varo proximal.



Tipo II: Presencia de pseudoartrosis inmadura en el cuello femoral o zona subtrocantérica. Rodilla móvil hipoplásica con o sin hemimelia peronea.



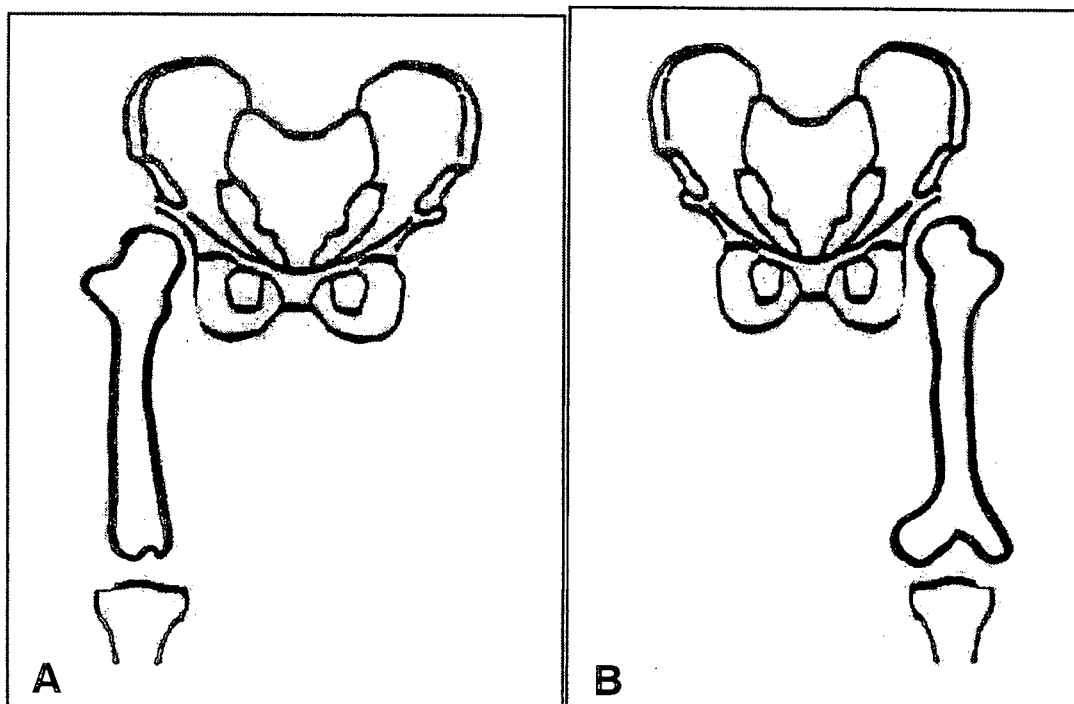
Tipo III: Fémur incompleto. Rodilla en flexión móvil $> 45^\circ$ o rodilla móvil $< 45^\circ$. Ambos casos con inmadurez de todos los componentes de la rodilla



La clasificación de Mische de 1987 incluye un cuarto tipo como deficiencia distal.

Tipo IV:

- **A:** Fémur incompleto. Cadera normal, rodilla móvil con inmadurez y defecto en la zona de los cóndilos femorales
- **B:** Fémur incompleto. Cadera normal, rodilla móvil en defecto de bifurcación condíleo. Frecuente asociación con agenesia de la tibia.



Las metas de un tratamiento en este tipo de síndrome es:

- 1- Esperar al adaptación espontánea con ortesis básica a partir del momento de la marcha
- 2- Compensar la diferencia de longitud, la estabilidad y el movimiento con protortesis, en principio, y adaptación a estas con elongaciones, osteotomías correctoras del eje, cirugías de estabilización de

cadera, rodilla o tobillo o en su defecto, amputaciones tipo Syme para mejorar el equipamiento.

- 3- El momento de decidir la amputación, de acuerdo al grado es por la adaptación, cuanto más próximo mejor, pero estadísticamente en nuestro medio se realiza en niños de más de 8 años por el nivel de aceptación.

Esquemas de tratamiento por la clasificación de Miscione o de Paley.

Tipo I

1. Compensación de la inhibición del crecimiento: realce del calzado a partir del momento de la marcha.
2. Planificación de la diferencia de longitud futura: Moseley vs. Multiplier desde el primer año de la vida
3. Corrección de deseos: corrección de la coxa vara y del deseo mediodiafisario junto al defecto rotacional: luego de los 2 años de vida. Eventual corrección global de la displasia acetabular y defecto de la coxa vara por la técnica de Paley llamada "Super Hip".
4. Elongaciones femorales sucesivas en más de un tiempo: luego de los 6 años de vida o epifisiodesis definitiva programada.
5. Corrección de los defectos de la rodilla: luego de los 10 años de vida.

Tipo II

1. Compensación de la inhibición del crecimiento: realce del calzado y/o ortesis compensatoria.
2. Planificación de la diferencia: Multiplier vs. Moseley.
3. Corrección de deseos: tratamiento de la pseudoartrosis y de la coxa vara y deseo mediodiafisario más el defecto rotacional: antes de los 2 años de vida.
4. Tratamiento de la hemimelia peronea asociada luego del año de vida.
5. Si el defecto pseudoartrosico y el acortamiento es muy importante: osteotomía valguizante, tipo soporte pélvico, con elongación simultánea luego de los 5 años de vida.
6. Elongaciones femorales sucesivas en más de un tiempo: luego de los 6 años de vida con especial cuidado en la inestabilidad de la rodilla, que aún no tiene tratamientos efectivos conocidos.

Tipo III

1. Reconstrucción proximal con osteotomía proximal de apoyo y eventual desrotación tibial para utilización como rodilla (elección cuidadosa del paciente y la familia). Posee la ventaja de evitar la báscula pélvica, dar buen eje a la tibia y desrotarla, mejorar el eje mecánico del miembro. No la realizamos antes de los 8 años.
2. Artrodesis femoropélvica con o sin amputación tipo Syme con buen equipamiento y eventual artrodesis de la rodilla por inestabilidad.
3. Acetabuloplastia de aumentación, con deflexión de femoral y eventual artrodesis e la rodilla.
4. Elongación progresiva (asistida o no por un clavo) cuando sea posible.
5. Los casos bilaterales son un dilema que solo se resuelven por la adaptación espontánea.

Recomendaciones finales.

- La deficiencia femoral proximal siempre es cambiante: no conviene ser muy ambicioso con la cirugía si no es requerida por la adaptación del paciente.
- La radiografía deben ser cuidadosas debido a las actitudes en flexión o en deseo, sobretodo para las predicciones en los primeros años de la vida.
- Todos los niños logran caminar bien con buen y sencillo equipamiento.
- Las elongaciones óseas deben ser cuidadosa en la programación: es un hueso con alteración congénita y su respuesta es baja.
- Siempre todo el miembro esta alterado en centrífuga: mayor en la cadera, menor en el pie.

Bibliografía.

1. Miscione H:F, Krauthamer J:C " Reordenamiento en la Clasificación de las Deficiencias Femorales" 1983, Rev.Asoc.Arg.Ortop.Traumat.vol 53; 2,189- 197
2. Paley and col.. "Principles of deformity correction" 2002, Springer
3. Paley D " Problems,obstacles and complications of limb lengthening by the Ilizarov Thechnique" Clin. Orthop 1990; 250: 81- 104
4. Paley D, Tetsworth KT. Mechanical axis deviation of the lower limbs: preoperative planning of uniapical angular deformities of the tibia or femur. Clin Orthop. 1992;280:48-64.
5. Poullique4n J, Gorodeischer S.,Verrevet L.,:" Femur Lengthening in children and adolescents: Comparative study of a series of 82 caseas" Rev.Chir Orthop Repar Apartt. Mot.1989; 75:239-251
6. Ring PA: Congenital short femur: Simple femoral hypoplasia. J.B.J.S. Br 1959;41:73-79.
7. Sanpera I, Sparks L « Proximal Femoral Focal Deficiency : Does a radiologic classification exist ? »

8. Spranger JW, Langer LO Jr, Wiedemann HR: Bone Dysplasias: An Atlas of Constitutional Disorders of Skeletal Development. Philadelphia: WB Saunders, 1974.
9. Staheli L: " Practice of Pediatric Orthopaedics" 2002; Lippincott.
10. Weinstein JN, Kuo KN, Millar EA: " Congenital coxa vara: A retrospective review". J Pediatr Orthop 1984;4:70-77.

8.5. La hemimelia peronea: pautas de tratamiento.

Dr. Horacio Miscione

Definición.

Hemimelia peronea se denomina a la hipoplasia o ausencia congénita de peroné conjuntamente con el compartimiento externo de la pierna (hemimelia paraxial). Es la anomalía congénita más frecuente en los huesos largos. Diferentes procedimientos terapéuticos han sido propuestos para su tratamiento, existiendo en la actualidad dos tendencias: reconstructivos o amputaciones. Las técnicas de reconstrucción poseen como objetivos la compensación de la discrepancia de longitud y la estabilidad del tobillo y pie.

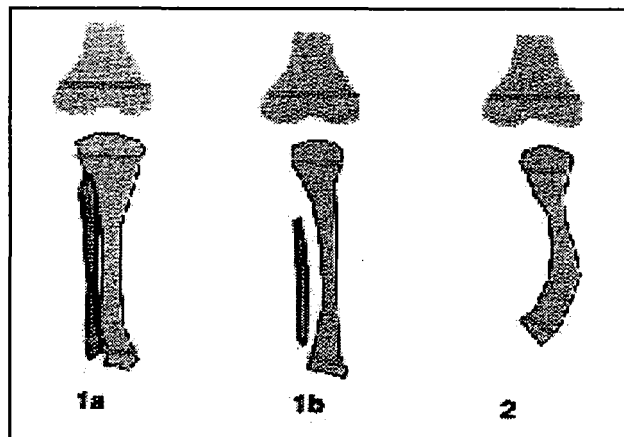
Clínica.

- Desde el nacimiento presencia de deficiencia paraxial de la cara externa de la pierna (ectromelia)
- Se presenta con el tobillo en intenso valgo
- Puede acompañarse de sinostosis astrágalo-calcánea y/o hipoplasia de astrágalo
- Se acompaña siempre de acortamiento tibial y de ausencia de rayos y dedos
- Siempre presenta acortamiento tibial y en menor medida femoral
- La rodilla es inestable, con ausencia o hipoplasia de ligamentos y cóndilo femoral externo hipoplásico que acentúa la tendencia al valgo
- Constituyen el 40% de las alteraciones congénitas de los miembros inferiores observadas en nuestro servicio, por lo cual es la más frecuente de las malformaciones

Clasificación.

La más utilizada como clasificación descriptiva es la de Achterman y Kalamchi de 1979:

- **TIPO I A:** peroné corto. Tibia corta (no más del 10%) con antecurvatum leve. Posible sinostosis del retropié, dedos completos (75%).
- **TIPO I B:** peroné miniatura, acortamiento tibial con antecurvatum, fosita anterior, hipoplasia astrágalo, sinostosis, tres dedos en 60%
- **TIPO II:** peroné ausente o inmaduro, antecurvatum tibial grave con acortamiento, ausencia de astrágalo, luxación calcánea, uno, dos o tres dedos en 80%



En 2003, Deborah y Carl Stanitski las reclasifican de acuerdo a la morfología funcional:

1. Por el tamaño del peroné (de acuerdo a los tipos I, II y III)
2. Por la forma de la articulación del tobillo: horizontal, triangular en valgo y en cúpula (ball and socket)
3. Por la presencia de sinostosis tarsal
4. Por el número de rayos y dedos presentes

Ellos insisten en que las pautas se deben basar en la morfología del tobillo y del pie y no en la presencia o la ausencia del peroné.

Objetivos de los protocolos terapéuticos desde el nacimiento hasta la adolescencia.

Los cuatro primeros son la tendencia en el servicio en los pacientes con tipo IA y IB y algunos tipo II. En tanto los dos últimos objetivos son reservados a fracasos en la reconstrucción o a pacientes con tipo II graves con dos rayos o menos.

1. Liberación amplia del resabio de peroné, Aquiles y retropié entre el primer y segundo año de la vida
2. Estabilización del tobillo mediante osteotomía supramaleolar de corrección axial con o sin injerto paramaleolar
3. Liberación de la sinostosis
4. Elongación ósea
5. Artrodesis del tobillo
6. Amputación de Syme

Actualidad en nuestro Servicio.

A) Liberación de la banda peronea y estabilización del tobillo para reconstrucción en los tipos IA y IB:

Se siguieron dos protocolos terapéuticos en los últimos 18 años: se están evaluando dos técnicas de corrección axial. Por el momento en ambos grupos de pacientes no existieron diferencias significativas en la sobrevida de las técnicas, o sea, no hubo diferencias entre una y otra respecto del tiempo de duración de la corrección axial durante los años de crecimiento.

La técnica seguida en cada grupo fue:

1. Modificación de la técnica de Albee (1915) y de Gruka (1967): en toma de cortical tibial para injerto paramaleolar más osteotomía tibial distal de corrección con interposición de periostio para aislar la fisis tibial y fijación con tornillo de pequeño fragmentos.
2. Osteotomía correctora de antecurvatum y valgo de tibia con cuña de sustracción y alineación de la tibia con clavo de Kirschner transcalcáneo o cruzado sobre la osteotomía

B) Elongación ósea y osteotomía de la sinostosis:

Ambas técnicas poseen un tiempo de sobrevida de 5 años, por se comienza la elongación ósea luego de esa edad.

- Se calcula por Moseley vs. Multiplier la pérdida final de longitud y se programan los tiempos en una o más elongaciones que no excedan los 5 cm.
- En el servicio se utiliza en las primeras elongaciones fijador de Ilizarov (Ilizarov vs. monoplanar de acuerdo autores).
- Siempre se toma el calcáneo y/o el pie durante la elongación y la rodilla cuando existe hipoplasia de las espinas tibiales para evitar la subluxación de la rodilla.
- Si es necesario para completar la alineación del retropié, se libera la sinostosis astrágalo/calcánea al tomar el retropié.
- El ritmo de elongación debe ser a ½ mm./día o alterno con control estricto del callo.
- En 1996 Bowen y col. publican los riesgos de elongación en tibias de baja edad, con muy poco peroné y con extremo proximal de la tibia inmaduro
- Por ello cuando menor es la edad, más pequeño el peroné, más inestable la rodilla realizamos toma por arriba de rodilla, eventual enclavijado preventivo de la tibia durante la primera elongación con Ender a ritmo lento y elongación baja.
- Las correcciones axiales proximales se hacen en el momento de la estabilización del tobillo o con epifisiodesis femoral externa transitoria o en el momento de la elongación tibial con corrección aguda.

Resumen de la planificación de acuerdo al tipo y a la edad.

Grado I y II con epífisis horizontal:

- Ortesis hasta el año de vida
- Liberación blanda y de la banda peronea
- Ortesis y realce hasta los cinco años
- Elongación ósea sucesiva de acuerdo a forma de la epífisis tibial proximal

Grado I y II con epífisis triangular:

- Ortesis hasta el año de vida
- Liberación blanda + osteotomía en el CORA tibial + Albee/Gruca modificada
- Ortesis y realce hasta los seis años
- Corrección de valgo femoral + corrección axial de la tibia + elongación ósea sucesiva

Grado III con epífisis horizontal o triangular:

- Esperar evolución hasta el año de vida

- Liberación blanda + osteotomía en el CORA tibial + Albee/Gruca modificada + enclavijado articular vs. Amputación de Syme
- Ortesis posterior cuando se elija la reconstrucción
- Eventual equipamiento vs. eventual elongación ósea

Bibliografía.

1. Atherton C., Kalamchi A. "Congenital deficiency of the fibula" J.B.J.S.Br.1979; 61-B:133-7.
2. Catagni M., Bolano L. "Management of the fabular hemimelia using the Ilizarov method" Clin.Orthop. 1991; 1991:22(4);715-22.
3. Miscione H.;Viscido D.;"Deficiencias Congénitas del Peroné, Clasificación y tratamiento"Rev.Asoc. Arg. Ortop. Traumat. 1991;Vol. 56 (1); Pag.42- 49.
4. Miscione H., Primomo C. " Hemimelias o deficiencias congénitas del peroné: estabilización con injerto paramaleolar" Rev.Asoc.Arg.Ortop.Traumat.; vol. 62(2) 248-256.
5. Paley D., John E. Herzenberg J. , "Principles of Deformity Correction" 2000, Springer.
6. Sharma M, MacKenzie WG,Bowen JR. "Severe tibial growth retardation in total fibular hemimelia after limb lengthening." J. P.O. 1996 Jul-Aug;16(4):438-44.
7. Stanitski, D.; Stanitski, C."Fibular Hemimelia: A New Classification System" J.P.O.,2003;Vol 23 (1), 30 - 34.

8.6.Hemimelias tibiales ¿Que hago?.

Dra. Luciana Calzona

Introducción.

La hemimelia tibial o deficiencia longitudinal de la tibia es una anomalía congénita rara, caracterizada por la ausencia o deficiencia de la tibia, con peroné relativamente intacto.

En muchos de los casos podemos hallar malformaciones asociadas al sistema músculo esquelético como ser: luxación congénita de cadera, deficiencia femoral proximal, coxa valga, hemivértebras, espina bífida, escoliosis, sindactilias, polidactilia, mano hendida y trifalangismo del pulgar. Otras malformaciones halladas son: hipospadias, paladar hendido, y ano imperforado.

Etiología e historia natural.

La incidencia de esta anomalía es de 1:1.000.000 de nacidos vivos. El tipo I es mas frecuente en mujeres (6: 1) Se discute si la herencia es autosómico-recesiva o autosómico-dominante.

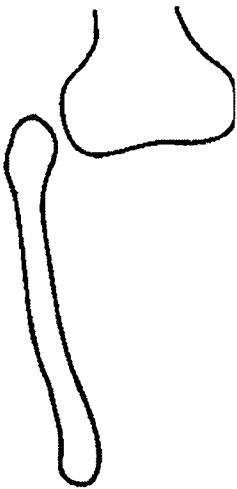
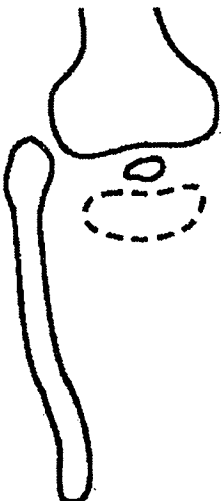
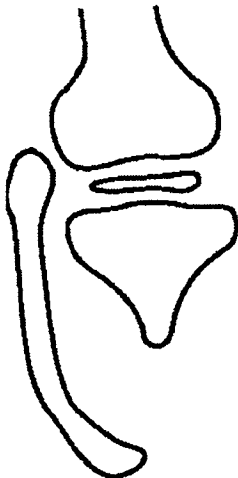
El paciente se presenta al momento del nacimiento con un miembro inferior mas corto, con o sin función de la articulación de la rodilla, casi siempre con una deformidad del pie homolateral en equino y varo. La cabeza del peroné a menudo se encuentra fuera de su sitio y se palpa por encima de la línea articular. La afectación es en algunos casos bilateral (30%)

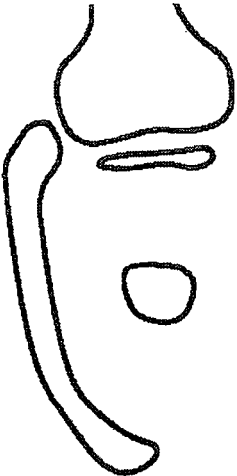
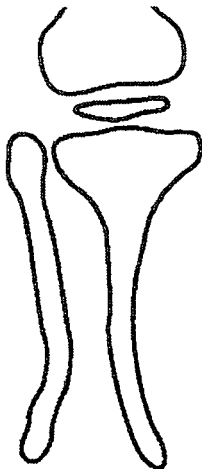
Algoritmo diagnóstico y tratamiento.

La investigación del niño nacido con ausencia congénita de la tibia consiste en una anamnesis y examen físicos completos para evaluar la presencia de otras malformaciones asociadas. Las anomalías deben documentarse de ser posible con radiografías y fotografías.

Deben tomarse radiografías antero posteriores y laterales de la pierna y el muslo. También debe realizarse simultáneamente un examen minucioso de la función de la rodilla . Si aun no es posible con estos datos determinar el estado de la articulación de la rodilla será necesario efectuar una ecografía, artrografía o una resonancia magnética nuclear.

Con los estudios ya realizados podemos clasificar al paciente en uno de los tipos de la clasificación de Jones, Barnes y Lloyds -Roberts y definir el tratamiento

	DESCRIPCION	TRATAMIENTO RECOMENDADO
Tipo Ia 	Ausencia completa de la tibia. Cóndilos femorales distales hipoplásicos.	Desarticulación de la rodilla antes de la edad del comienzo de la marcha
Tipo Ib 	Porción pequeña de tibia proximal que no se ve en la RX. (solo visible en ecografías, RMN y artrografía). Articulación aparentemente normal	Mantener rango de movilidad con FKT de rodilla hasta que la tibia proximal se osifique. Luego centralización de peroné en tibia proximal (Operación de Brown) y amputación de Syme. Se utiliza prótesis bajo rodilla. Si la familia se opone ala amputación del pie puede emplearse la técnica de Putti (implantación del peroné distal en astrágalo)
Tipo II 	Tibia proximal visible en RX. Articulación de la rodilla normal	Igual tto que Ib

Tipo III 	Tibia proximal ausente	Amputación de Syme o Chopart. Puede ser necesaria la resección del peroné proximal para una buena adaptación de la prótesis bajo rodilla.
Tipo IV 	Tibia corta con diastasis tibioperonea distal. Tibia proximal dislocada.	Puede intentarse una reconstrucción del tobillo (sinostosis tibioperonea distal con epifisiodesis del peroné) y alargamiento tibial. Si esto fracasara: amputación de Syme.

Cabe destacar la importancia de una evaluación cuidadosa de la función del cuádriceps en aquellos pacientes en los que realizaremos la operación de Brown, dado que de ello dependen los resultados. Los criterios para lograr un resultado exitoso son: 1) fuerte función del cuádriceps, 2) movimiento activo de rodilla de 10 a 80 grados y 3) laxitud en varo-valgo menor a 5°. Si no se cumplieran estos criterios se deberá tomar la decisión de desarticular la rodilla.

Bibliografía.

1. Brown FW "Construction of a Knee joint in congenital total absence of the tibia (paraxial hemimelia tibia)". Journal of bone and joint surg. 1965 **47-A**:695-704.
2. Chistini D; Levy E; Facanha F; Kumar J." Fibular transfer for congenital absence of the tibia". Journal of pediatric orthopaedics. 1993.**13**: 378-381.
3. Jayakumar.S.S and Eilert R. E.: "Fibular transfer for congenital absence of the tibia". Clin Ort 1979. **139**:97-101.
4. Jones, David; Barnes, John; and Lloyd-Roberts,G. " Congenital Aplasia and Displasia of the tibia with intact fibula. .Classification and Management" J Bone and Joint Surg. 1978 **60-B(1)**:31-39.
5. Kalamchi A, Dave RV. " Congenital deficiency of the tibia .J bone joint surg (Br) 1965 ; **67**: 581-584.
6. Loder RT and Herring JA."Fibular transfer for congenital absence of the tibia. A reassessment." J.pediatr orthop. .1987. **7**: 8-13.
7. Schoenecker, PL; Capelli AM; Millar EA; et al." Congenital deficiency of the tibia." J Bone Joint Surg. (Br)1989; **54**:346-350.

8.7. El mito de la coxa vara.

Dr. Eduardo Baroni

Definición.

Se denomina coxa vara en la infancia a la presencia de valores angulares cervicodiafisario menores a 110° en la medición de una cadera en el plano radiográfico antero posterior, a lo cual se asocia la presencia de grados no constantes de anteversión femoral.

Etiología.

Existen diversas etiologías: congénita, displásica y secuelar a sepsis o a trauma fisario del cuello femoral.

Las **congénitas** son embriopatías que presentan varo del cuello femoral presente desde en el nacimiento, aún cuando puedan ser progresivas o no.

Las **displásicas** son aquellas que acompañan a enfermedad con grave compromiso óseo como es el caso de osteocondrodisplasias, osteogénesis imperfecta, displasia fibrosa y todas aquellas patologías sistémicas que impliquen cambios de la forma por alteración metafisoepifisaria congénita única o múltiple.

Las **secuelas de sepsis o de trauma**, si bien son las más frecuentes de observar en nuestro país, poseen una etiología conocida: lesión de los núcleos primarios o secundarios de osificación sea por lesión infecciosa o por lesión traumática habitual o patológica histiocitosis, quistes óseos simples o aneurismáticos, etc.)

Clínica.

- Discrepancia de longitud de los miembros: objetivable en el recién nacido cuando posee una deficiencia focal proximal de algún grado o a partir de los 2 años en la congénita
- En la displásica muchas veces se detecta la coxa vara por la búsqueda que se establece al hallar otras alteraciones epifisarias en otros huesos
- Todas las formas, en mayor o en menor medida poseen claudicación en la marcha. Trendelenburg positivo en la unilaterales y marcha oscilante ("de pato") en las bilaterales. Todas con progresivo deterioro de la marcha, en tanto sean progresivas
- Todas las formas poseen limitación en la abducción del miembro inferior
- Actitud progresiva de anteversión femoral, con rotación externa del miembro inferior durante la deambulación
- El dolor generalmente está ausente.

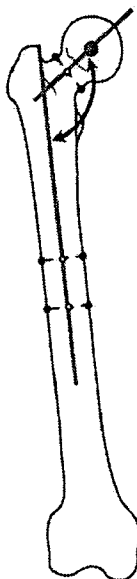
Diagnóstico.

Ante la menor sospecha debe recurrirse a la radiología en mayores de seis meses. Antes de los seis meses es necesario el estudio ecográfico no tan solo en manos de un ecografista experto, sino, aclarando que el ortopedista piensa en el diagnóstico posible de coxa vara.

El estándar de la radiología es imprescindible para que todas las mediciones y la planificación terapéutica sea exacta.

El plano frontal se valora:

1. Midiendo el ángulo del eje mayor del cuello con el eje anatómico femoral: VN= 130° (124-136)
2. Midiendo el ángulo lateral de la línea cefalo-trocantérica con el eje mecánico: VN= 90° (85-95)



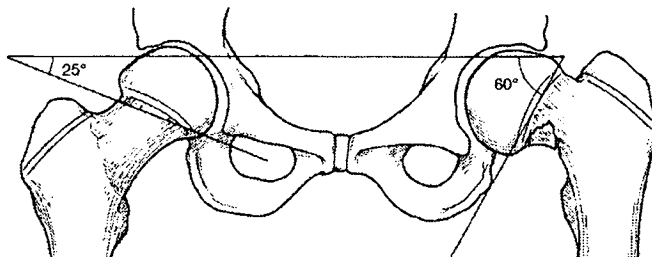
En la infancia existen variantes fisiológicas del ángulo del cuello del fémur:

Valgo normal

- A las 3 semanas = 150°
- Al año = 148°
- A los 5 años = 142°
- A los 15 años = 133°
- En el adulto = 130°

Estas variantes fisiológicas pueden llegar a confundir a quien valora una radiografía en el plano frontal, así como la ubicación del centro geométrico de la cabeza femoral con alteraciones.

Los valores normales del ángulo epifisario de Hilgenreiner se encuentra formado entre la misma línea de Hilgenreiner y dos puntos fijados en la placa fisaria.



Normalmente este ángulo se encuentra en 25°.

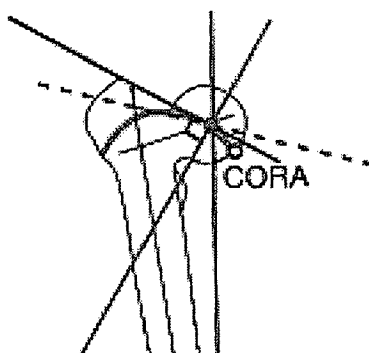
En 1984 S. Weinstein y colaboradores publican una técnica de medición radiológica para determinar el grado de progresión.

Ellos demuestran que:

- El ángulo medido entre la línea clásica de Hilgenreiner y la línea dada por la inclinación de la fisis puede indicar progresión
- Si el valor angular es menor de 45°, la progresión de la deformidad sería baja o nula
- Si el valor angular estaría entre 45° y 60°, determinaría un seguimiento alerta, ya que podría progresar en la deformidad
- Si el valor angular muestra más de 60°, indicaría alta probabilidad de progresión por un defecto metafisario abierto y altos cambios degenerativos en el cartilago hialino
- Estas mediciones fueron realizadas esencialmente para coxa vara en su forma congénita

Pautas en la planificación de los tratamientos.

- No existe tratamiento incruento en la evidencia científica
- La corrección del varo del fémur proximal, cuando sea necesaria, debe siempre ser corregida por osteotomía.
- Como el centro de angulación y rotación de la deformidad (CORA) siempre se encuentra en el centro de la cabeza femoral, la osteotomía deberá indefectiblemente poseer traslación.
- La traslación (de varo a valgo) debe realizarse lateralizando el fémur para erguir el cuello femoral
- Se deben relajar los aductores que serán tensados en la valguización
- El objetivo primario es reconstruir la relación de normalidad del cuello con los ejes mecánico/anatómico femoral
- No esperar para la corrección: mayor capacidad de remodelación cuanto más joven (no antes de 2 años, ideal a los 5 años)
- El verdadero sentido de la corrección axial es aliviar la compresión y el stress fisario
- Cualquier método utilizado para osteosíntesis, salvo la fijación externa, necesitan de inmovilización enyesada como fijación extra



Pautas en la elección técnica quirúrgica.

- La osteotomía en valgo debe ser realizada distal al trocánter menor
- Mecánicamente la disminución de la altura del trocánter permite tensar el abanico glúteo
- En los fémures cortos congénitos o en las deficiencias femorales de grado bajo, que cursen con coxa vara, es necesario asociarle una eventual elongación femoral
- La elongación no necesariamente debe realizarse en el mismo tiempo quirúrgico, pero si es aconsejable corregir el eje del cuello femoral previo a la elongación
- En los casos de coxa vara congénita, con defecto metafisario de Fairbanks, el valgo adecuado permite el cierre del defecto metafisario aproximadamente los 6 meses, entre el 50-89% de los pacientes
- El riesgo agregado es que a los 2 años de realizada la corrección axial, pueda haber cierre precoz de la fisis proximal, aún sin injuria quirúrgica
- Se ha de intentar sobrecorrección intentando prolongar la sobrevida de la corrección hasta la estabilización del crecimiento de la placa fisaria
- Es por ello que se ha de tener especial atención en no ser deficitario en los grados de corrección, debido a la recurrencia de la deformidad en valgo
- Puede existir sobrecrecimiento del trocánter mayor por coexistir con el cierre prematuro de la fisis femoral proximal
- Esencialmente en los fémures cortos o en las deficiencias femorales, puede existir displasia acetabular asociada, provocando subluxación coxo femoral posterior a la cirugía

Tratamiento.

Las indicaciones de la cirugía se tomaron de acuerdo con la clínica, limitación de la movilidad, claudicación, Trendelenburg, dolor y parámetros radiológicos como el Angulo Cervico Diafisario (NSA) $< 110^\circ$ y el Angulo Epifisario (HEA) $\geq 45^\circ$.

Técnicas quirúrgicas.

1. Osteotomía con osteosíntesis rígida: tornillo-placa de Coventry, placa angulada, placa-lanceta, etc.
2. Osteotomía con método de Wagner: clavijas de 2 o 3 mm. y fijación con placa.
3. Osteotomía con fijación externa: fijación externa tubular
4. Osteotomía de alineación con fijación externa + elongación: fijador externo híbrido para corrección axial y elongación simultánea.

La técnica de Wagner crea un implante con poca probabilidad de lesionar la placa metafisaria del fémur. Permitiendo tomar fragmentos pequeños, por el tamaño reducido de las agujas, esencialmente en niños pequeños.

Fueron revisados todos los casos de coxa vara tratados en el Servicio, entre el año 2000 y 2006, con osteotomía subtrocantérica con técnica de Wagner modificada.

La edad media de los pacientes en el momento de la cirugía fue de 6.9 años, con un rango de 3 a 11 años. La consolidación radiológica se obtuvo en promedio a las 6 semanas.

Todos presentaban limitación de la movilidad, en 12 pacientes disminuyó la claudicación y mejoró el signo de Trendelenburg.

Bibliografía.

1. Bauer R., Kerschbaumer F., Poisel S. « Cirugía Ortopédica. Cadera y fémur » 2004, Marban
2. Hamilton CD, DeLuca PA: Valgus osteotomy in the treatment of developmental coxa vara. *Orthop Trans* 1994; 18:1111.
3. Ito H, Minami A, Suzuki K, et al. Three-dimensionally corrective external fixator system for proximal femoral osteotomy. *JPO*. 2001;21:652-656.
4. Kehl DK. Developmental coxa vara, transient synovitis, and idiopathic chondrolysis of the hip. In: Morrissy R, Weinstein S, eds. *Lovell and Winter's Pediatric Orthopedics*, 5th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 2002:1035-1044.
5. Kishan S, Sabharwal S, Behrens F, et al. External fixation of the femur: basic concepts. *Tech Orthop*. 2002;17:239-244.
6. MacEwen GD, Shands AR Jr. Oblique trochanteric Osteotomy *JBJS A*. 1967;49:345-354.
7. Ogden JA: *Skeletal Injury in the Child*. Philadelphia: Lea & Febiger, 1982, p 24.
8. Paley and col. "Principles of deformity correction" 2002, Springer.
9. Wagner H. Femoral osteotomies for congenital hip dislocation. In: *Acetabular dysplasia: skeletal dysplasias in childhood*. Germany: Springer-Verlag, 1978:85-105.
10. Weinstein JN, Kao KN, Miller EA. Congenital coxa vara: retrospective review. *J. P.O.* 1984;4:70-77.