

Alargamientos Óseos y Defecto Focal Femoral Proximal: Experiencia del Hospital San Juan de Dios

Dr. Yona Bendahan**, Dr. José Rafael Otero*, Dr. José Alberto Marulanda*

Dr. Yona Bendahan, Dr. José Rafael Otero, Dr. José Alberto Marulanda. **Alargamientos Óseos y Defecto Focal Femoral Proximal: Experiencia del Hospital San Juan de Dios.**

Revista Venezolana de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Vol. 29, Nº 2, Octubre 1997.

RESUMEN

Veinte pacientes con discrepancia en la longitud de sus miembros inferiores, secuela de Defectos Focales Femorales Proximales (DFFP), fueron tratados mediante Alargamientos Óseos a fin de compensar el déficit longitudinal del miembro afectado. El grado de afectación congénita fue variable (Amstutz I, II, III ó IV), pero en todos ellos fue requisito indispensable la estabilidad articular de la cadera comprometida. Se lograron alargamientos entre 3 y 10 cm, en el Fémur o la Tibia siendo el método de callotasis con Fijador Externo de Wagner, el procedimiento más utilizado. Se observaron otros hallazgos clínicos ortopédicos concomitantes como Pie Equinovaro, Pseudoartrosis Congénita de la Tibia, Lujación Congénita de Rodilla, Escoliosis Congénita y Escoliosis Compensadora, así como un caso con Drepanocitosis Heterocigota. Todos los casos requirieron usar Ortesis de Compensación en el miembro acortado y las complicaciones más frecuentes fueron la contractura en flexoadducción de la cadera, la contractura en flexión de la rodilla, las angulaciones del hueso elongado y la subluxación de la cadera. Siete pacientes requirieron más de un procedimiento de alargamiento.

PALABRAS CLAVE

Alargamiento Óseo - Callotasis - Defecto Focal Femoral Proximal - Discrepancia de Longitud de Miembros Inferiores.

ABSTRACT

Twenty patients with inferior limbs length discrepancies due to Proximal Femoral Focal Deficiency were surgically treated by osseous lengthenings. Congenital affectation was variable (Amstutz I, II, III and IV). Hip stability was an essential factor. Were obtained lengthenings from 3 cm. to 10 cm. on the femur or tibia, by callotasis. The external fixator more frequently used was a Wagner type. Were observed another coexistent orthopaedic disorders as club foot, congenital non-union of the tibia, congenital luxation of the knee, congenital scoliosis and compensatory scoliosis. A 11 cases needed compensatory orthoses. Seven patients required more than one lengthening procedure. A high incidence of complications was characteristic of this experience.

KEY WORDS

Callotasis - Inferior limbs length discrepancy - Osseous lengthening-Proximal femoral focal deficiency.

Introducción

El Defecto Focal Femoral Proximal (DFFP) es una anomalía congénita de la Pelvis y del Fémur Proximal que causa deformidad en la cadera, acortamiento longitudinal y trastornos funcionales del miembro afectado. Esta condición puede ser unilateral o bilateral y frecuentemente está asociada con otras anomalías congénitas, como son: la agenesia peroneal, agenesia rotuliana, agenesia de los rayos externos del pie y otras malformaciones en otras regiones del cuerpo. Se caracteriza por retardo en la osificación del modelo

cartilaginoso y en el desarrollo longitudinal del fémur, varía en severidad, desde un defecto de osificación en el área subtrocantérica, un fémur significativamente corto y una articulación normal, hasta la ausencia total de la articulación de la cadera y sólo la presencia de osificación a nivel epifisiario distal^{7,10}.

Etiológicamente, es mucho lo que se ha postulado como causante de esta patología: radiaciones, anoxia, isquemia, daño térmico o mecánico, toxinas bacterianas, infecciones virales, agentes químicos y hormonales, sin embargo, sólo la Talidomida ha mostrado definitivamente ser causa de ello, si fue administrada 4 a 6 semanas luego de la concepción, durante el periodo de formación y diferenciación de las yemas fetales correspondientes a las extremidades. Lampert en 1908, reportó un caso que afectaba a padre e hija, sugiriendo herencia autosómica dominante. D.K. Gupta y S.K. Gupta, en 1984, reportaron cuatro miembros masculinos de una

* Médicos Residentes del Post-grado de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital de San Juan de Dios de Caracas.

** Médico Especialista en Cirugía Ortopédica y Traumatología. Adjunto del Servicio de Ortopedia "C" del Hospital San Juan de Dios de Caracas.

familia, con defecto bilateral, por lo cual sugirieron la posibilidad de transmisión cromosómica ligada a X⁷.

Rogala, Fixsen y Lloyd-Roberts, en 1974, señalan una incidencia de uno por cada 50.000 nacidos vivos^{5,6}.

La apariencia clínica de los niños nacidos con DFFP, es muy típica: muslo corto, y cadera en flexión, abducción y rotación externa; el pie se encuentra frecuentemente a la altura de la rodilla contralateral⁷.

El diagnóstico y la clasificación se hacen basados en la radiología convencional, sin embargo, otros estudios imagenológicos han probado ser excelente apoyo en casos selectos, como son: la Artrografía, la Tomografía Axial Computada y la Resonancia Magnética Nuclear.

Muchas clasificaciones se han propuesto para orientar y manejar esta patología, como son las de: Aitken¹, Amstutz², Fixsen y Lloyd-Roberts⁴, Gillespie y Torode, Kalamchi, y la de Pappas⁹, sin embargo, en la presente investigación se trabajó con la clasificación de Amstutz, por ser la más difundida y utilizada en nuestro centro y que presentaremos a continuación:^{2,7}

Tipo I: Fémur corto e incurvado, Núcleo epifisiario proximal menor al de la cadera contralateral, cuello femoral corto y radiotransparente, la región intertrocantérica se presenta como un simple engrosamiento del extremo superior de la diáfisis, se distinguen las tres porciones del fémur, siendo la diáfisis proporcionalmente muy corta al lado sano. La cadera tiende a ser estable durante su evolución y el principal problema es el acortamiento.

Tipo II: Existe un corto espacio radiotransparente entre la epífisis proximal y la diáfisis, no se distinguen los contornos de la región intertrocantérica, se logra diferenciar la diáfisis de la metáfisis distal, evidenciándose en aquella, notable acortamiento respecto al lado sano. La cadera suele ser estable.

Tipo III: No hay continuidad entre la epífisis proximal y la diáfisis, existiendo un gran espacio radiotransparente a ese nivel. La diáfisis femoral está representada por un corto segmento ahusado, por arriba de la metáfisis distal.

Tipo IV: Entre el núcleo epifisiario proximal y la metáfisis distal no hay porción diafisiaria alguna. La epífisis distal es normal.

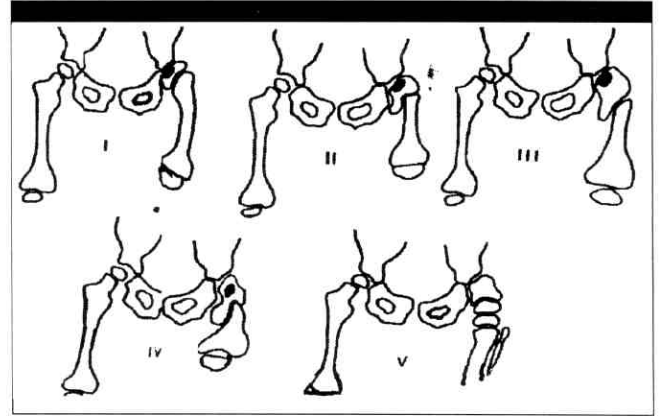


Gráfico N° 1: Clasificación de Amstutz

Tipo V: Radiológicamente sólo se distingue la epífisis distal. Acetábulo bien formado, que sugiere la existencia de articulación. En algunos casos puede observarse una sombra moteada correspondiente a la epífisis proximal.

El enfoque terapéutico de las deficiencias congénitas de los miembros no debe restringirse a la simple controversia entre elongar o indicar aditamentos protésicos, pues estaríamos obviando dos factores de importancia capital, como son: la inestabilidad articular y las deformidades congénitas asociadas, por tanto, se describen tres estrategias a utilizar: estabilización articular, corrección axial y compensación longitudinal del miembro afectado^{3,9}.

OBJETIVO

El objetivo del presente trabajo de investigación es analizar las condiciones en que se ha manejado la discrepancia de longitud de los miembros inferiores, en pacientes con Defecto Focal Femoral Proximal, a fin de establecer recomendaciones que permitan disminuir la alta tasa de complicaciones que acompañan los procedimientos de alargamiento óseo en estos pacientes.

MATERIALES Y MÉTODOS

De manera retrospectiva, se revisaron las historias clínicas de veinte pacientes que representan el total de

la experiencia del Hospital San Juan De Dios de Caracas, desde Septiembre de 1978 hasta Julio de 1997, en cuanto a Alargamientos Óseos de Miembros Inferiores en pacientes con Discrepancia de Longitud de los mismos, secuela de Defecto Focal Femoral Proximal.

De veinte pacientes, doce fueron del sexo femenino y ocho del sexo masculino, con diferentes grados de afectación según la clasificación de Amstutz (Cuadro Nº 1), en los cuales fue premisa indispensable la estabilidad articular de la cadera, para alargar el fémur, y la estabilidad de la rodilla para alargar la tibia.

Grado según Amstutz	Número de Pacientes y %
I	7 (35%)
II	7 (35%)
III	1 (5%)
IV	5(25%)
V	0 (0%)
Total	20 (100%)

Ocho pacientes presentaban otros diagnósticos ortopédicos como: Pie Equinovaro Congénito, Escoliosis Congénita, Escoliosis Lumbar Compensadora, Lujación Congénita de la Rodilla, Pseudoartrosis Congénita de la Tibia y Agenesia Peroneal. Así mismo, uno de los pacientes era portador de Drepanocitosis Heterocigota.

El 75% de los procedimientos de alargamiento se hizo en pacientes entre los 7 y 15 años de edad (Cuadro Nº 2).

Edad entre:	Número de Alargamientos y %
4-6 años	7 (22%)
7-10 años	11 (34%)
11-15 años	13 (41%)
16-19 años	1(3%)

En dichos veinte pacientes, se ejecutaron treinta y dos procedimientos de alargamiento óseo según la técnica de callotaxis; veinte en Fémur y doce en Tibia, utilizando fijadores externos para alargamiento, tipo Wagner, Lazo-Cañadell y Orthofix (Cuadro Nº 3).

Tipo de Aparato	Fémur	Tibia	Total:
Wagner	14	11	25 (78%)
Lazo-Cañadell	5	1	6 (19%)
Orthofix	1	0	1 (3%)
Total	20	12	32 (100%)

RESULTADOS

Se lograron elongaciones óseas hasta de 10 cm en Fémur y 8 cm en Tibia, con un rango de variabilidad desde 0 cm hasta 10 cm para Fémur y de 3 cm hasta 8 cm para Tibia (Cuadro Nº 4).

Alargamiento Logrado	Fémur	Tibia
0-2 cm	2	0
2,1-4 cm	4	2
4,1-6 cm	9	7
6,1-8 cm	3	3
8,1-10 cm	2	0

La tercera parte de los procedimientos logró satisfacer en más del 75% la meta propuesta, la mitad de ellos tuvo un éxito variable entre el 26% y 75%, y el resto sólo logró compensar menos del 25% del déficit longitudinal (Cuadro Nº 5).

Logro Porcentual de la Meta	Número de Procedimientos y %
0-25%	5 (16%)
26-50%	11 (34%)
51-75%	5 (16%)
76-100%	10 (31%)
>100%	1 (3%)

Dieciocho pacientes fueron sometidos a otras intervenciones quirúrgicas, a fin de estabilizar la cadera, corregir los ejes de carga o solventar las complicaciones inherentes al proceso de elongación ósea.

Diecisiete pacientes presentaron entre una a tres complicaciones durante el proceso de alargamiento, obser-

vándose que algunas de ellas se hicieron presentes en casi la mitad de los casos estudiados (Cuadro Nº 6).

Complicación	Número de Casos y %
Angulaciones Óseas	9 (45%)
Contractura en Flexión de la Rodilla	8 (40%)
Contractura en Flexo-aducción de la Cadera	6 (30%)
Subluxación de la Cadera	2 (10%)
Consolidación Precoz del Foco de Alargamiento	2 (10%)
Alojamiento de Pines	1 (5%)
Contractura en Extensión de la Rodilla	1 (5%)
Retardo de Consolidación	1 (5%)
Celulitis	1 (5%)

El tiempo de seguimiento posterior al(a los) alargamiento(s) óseo(s) fue variable, entre 3 meses y 8 años (Promedio = 5 años), observando en su evolución, que catorce pacientes (70%) presentaron aún discrepancia en la longitud de sus miembros inferiores, con acortamientos residuales o recidivados, desde 1 cm hasta 27 cm, en su último control.

CONCLUSIONES

- 1) El Defecto Focal Femoral Proximal es una patología que produce grandes variables de inestabilidad articular en la cadera, así como desórdenes axiales y acortamientos que afectan seriamente la marcha y la armonía biomecánica del esqueleto.
- 2) La estabilidad articular de la cadera es requisito indispensable para plantear la elongación ósea del miembro acortado, sin embargo pueden sucederse trastornos de dicha estabilidad, durante el proceso de alargamiento.
- 3) La determinación de la edad ideal para el alargamiento óseo y la meta de elongación son parte esencial de la planificación preoperatoria, pues con frecuencia se logró la meta planteada, y con el crecimiento, recidivo el déficit longitudinal.
- 4) La decisión de alargar un miembro acortado, secuela de un Defecto Focal Femoral Proximal, debe ser tomada en equipo, con la colaboración de Médicos Fisiatras y Fisioterapeutas, pues el manejo pre y post-operatorio requieren su apoyo a fin de prevenir o tratar las complicaciones inherentes al procedimiento de elongación ósea.
- 5) El proceso de alargamiento ósea en esta patología acarrea numerosas complicaciones, que con frecuencia contraindican la culminación del mismo, dejando acortamientos residuales y defectos sobre agregados, lo que debe alertar al médico tratante, en cuanto a las expectativas que debe manejar para sí mismo, para el paciente y para sus familiares.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.- Aitken GT. Proximal femoral focal deficiency: definition, classification and management. In: Aitken GT, ed. Proximal femoral focal deficiency, a congenital anomaly. Washington, DC: National Academy of Sciences, 1968: 1-22.
- 2.- Amstutz HC y Wilson PD. Dysgenesis of the proximal femur and its surgical management. *J Bone Joint Surg (A)* 1962; 44:1-24.
- 3.- Damsin JP, Pous JG y Ghanem I. Therapeutic approach to severe congenital lower limb length discrepancies: surgical treatment versus prosthetic management. *J Pediatr Orthop (B)* 1995; 4(2):164-170.
- 4.- Fixsen JA y Lloyd-Roberts GC. The natural history and early treatment of proximal femoral dysplasia. *J Bone Joint Surg (B)* 1974; 56:86-95.
- 5.- Goddard NJ, Hashemi-Nejad A y Fixsen JA. Natural history and treatment of instability of the hip in proximal femoral focal deficiency. *J Pediatr Orthop (B)* 1995; 4(2):145-149.
- 6.- Grill F. y Dungal P. Lengthening for congenital short femur. Results of different methods. *J Bone Joint Surg (B)* 1991; 73(3):439-447.
- 7.- Lafee C y Fernandez-Palazzi F. Alargamiento en pacientes con defecto focal proximal de femur. *Rev Soc Med HSJDD* 1991; Año XII:30-39.
- 8.- Murray DW, Kambouroglou G. y Kenwright J. One-stage lengthening for femoral shortening with associated deformity. *J Bone Joint Surg (B)* 1993; 75(4):566-571.
- 9.- Saleh M y Goonatilake HD. Management of congenital leg length inequality: value of early axis correction. *J Pediatr Orthop (B)* 1995; 4(2):150-158.
- 10.- Zapata G., Dorantes F. y Paredes E. Defecto focal proximal de fémur en el Hospital San Juan de Dios de Caracas *Rev Soc Med HSJDD* 1984; Año V:45-56.