

Defecto Focal de Fémur Proximal: resultados del tratamiento quirúrgico y conservador, análisis crítico e indicaciones

Dr. Henry E. Molina M.*, Dr. Federico Fernández-Palazzi**, Dr. Adolfo Damas Rojas***

Molina HE, Fernández Palazzi, Damas Rojas A. Defecto Focal de fémur proximal: resultados del tratamiento quirúrgico y conservador, análisis crítico e indicaciones. Revista Venezolana de Cirugía Ortopédica y Traumatología. 1996;28:56-60.

RESUMEN

Se revisaron las historias clínicas de todos los pacientes que ingresaron al hospital San Juan de Dios de Caracas diagnosticados como defecto Focal de Fémur Proximal (DFFP), durante los años 1981 a 1990 para un total de 23 pacientes con exclusión de un caso por falta de seguimiento. Se realizaron los resultados de tres diferentes formas de tratamiento, para ello fueron divididos en tres grupos: el Grupo A fue tratado con alargamiento quirúrgico; el Grupo B, Con estabilización de la cadera y el Grupo C, Con tratamiento conservador.

El promedio de seguimiento fue de 6.8 años (rango de 2 a 13 años); para el grupo B fue de 5.8. años (rango de 1 a 12 años) y para el grupo C, fue de 3.3 años (rango de 1 a 6 años).

Los estudios radiológicos mostraron caderas estables (Fixsen y Lloyd-Roberts tipo I) en 7 de 14 pacientes del Grupo A, en 2 de 5 pacientes del Grupo B y en ninguno de 3 del Grupo C. El resto de los pacientes fueron caderas inestables (Fixsen y Lloyd-Roberts tipo II y III).

Para evaluar los resultados de los diferentes tipos de tratamiento se propuso una escala en base a la marcha, rangos articulares, estabilidad de la cadera y rodilla, y acortamiento residual. Los resultados fueron médicos con un puntaje de 6 para excelentes resultados; de 7 a 9 para buenos resultados y mayor de 9 para malos resultados, obteniéndose 64.3% de buenos resultados para el Grupo A; 60% para el Grupo B y 66% para el Grupo C. Las complicaciones fueron menores: osteítis en el 42.9% de deformidades angulares en el 21.4% y pseudoartrosis en el 7.1%, resultados similares a previos reportes de la literatura.

PALABRAS CLAVE

Proximal femoral, Focal deficiency, Treatment, Classification.

ABSTRACT

We review the medical records of twenty-three patients, diagnosed as femoral focal Deficiency (FFD) was undertaken at the San Juan de Dios Hospital from 1981 to 1990. One of them was excluded because there had been no follow up. The results were evaluated as well as the complications of three different groups of treatments: Grupo A, which included extremity lengthening.

Group B, treatment primarily included pelvis-femoral stability and Group C included conservative treatment and prosthesis.

The average period of follow-up was 6.8 years with a range of 2 to 13 years. The mean age of the patients at the time of study was 8.4 years old (range 4 to 16 years old) in the Group A, 5.8 years old (range 1 to 12 years old) in the Group B and 3.3 years (range 1 to 6 years old) in Group C. Roentgenograms showed stable hips (Fixsen and Lloyd-Roberts type I) in only 7 of 14 patients from Group A and 2 of 5 patients from Group B. The remainder of them were unstable hips (Fixsen and Lloyd-Roberts Type II and III).

The patients were evaluated in reference to gait, range of motion of the knee and stability of the hip and residual shortening. The score ranging from 6 to more than 9 points were assigned to each patient. The Group A, showed 64.3% of good results; Group B, showed 60% and the Group C, showed 66.6% of good results. There was a slight complication such as osteitis (42.9%); angulation (21.4%); pseudoarthrosis (7.1%) and femoral and tibial fracture (7.1%). This incidence was similar to those previously reported.

KEY WORDS

Proximal femoral, Focal deficiency, Treatment, Classification

* Ex-pasante del Servicio de Ortopedia y Traumatología del Hospital San Juan de Dios.

** Jefe de Servicios de Ortopedia C. Hospital San Juan de Dios.

*** Jefe de Servicios de Ortopedia A. Hospital San Juan de Dios.

Introducción

El Defecto Focal de Fémur Proximal (DFFP), es una anomalía congénita rara, con una incidencia de 1 por 50.000 nacidos vivos. Consta de un amplio espectro de defectos que van desde hipoplasia mínima del fémur hasta la ausencia casi total del mismo.^{1,2,3}

La forma más frecuente consiste en un defecto esquelético parcial del fémur proximal con compromiso variable de la articulación coxofemoral, creando inestabilidad e insuficiencia de la cadera. Los hallazgos consisten en desigualdad en la longitud femoral, rotación anómala del fémur proximal, acortamiento del muslo e insuficiencia muscular.

La mayor parte de los pacientes con DFFP, sobre todo aquellos con compromiso bilateral, presentan anomalías asociadas como la hemimelia peronea y la agenesia de los ligamentos cruzados de la rodilla. Se han observado otras anomalías asociadas al DFFP como pie zambo, displasia de la columna, cardiopatías congénitas y displasias faciales.^{1,19,20}

La etiología es aún desconocida, el agente etiológico específico podría tener un origen distinto (genético o teratogénico), pero en general no se ha identificado.

La embriología señala que estos factores tendrían mayor influencia entre la 5ta y 8va semanas, aunque en el resto del desarrollo prenatal podrían producirse cambios químicos y morfológicos ulteriores.^{1,6,16}

Desde 1969 se han hecho varias publicaciones acerca de esta enfermedad, muchas de ellas han sugerido nuevas clasificaciones radiológicas con miras a mejorar las propuestas por Aitken y Amstutz. Las contribuciones más originales han sido las de Fixsen y Lloyd-Roberts, que describen el pronóstico radiológico en recién nacidos e infantes; Gillespie y Torode describen una clasificación clínica y radiológica que implica el pronóstico y el manejo.^{7,9,12,13,17,19}

Estos niños, presentan graves problemas debido a la desigualdad de la longitud del miembro y a un inadecuado desarrollo de la musculatura femoral proximal y de la articulación de la cadera, de allí que el tratamiento debe individualizarse y varía desde la amputación de Syme y la de Boyd, la plastia de

rotación de Van Nes modificada y la rehabilitación protésica hasta la conservación del miembro con alargamiento y reconstrucción de la cadera.^{5,6,8,10,11,14,18,23,25}

No es fácil reunir un grupo suficiente de pacientes con esta rara enfermedad para estudiar los resultados de una forma particular de tratamiento y mucho menos, comparar los resultados en las diferentes formas de tratamiento.^{6,8,9,17,23,24}

Presentamos la revisión de una serie de 23 pacientes para evaluar los resultados del alargamiento quirúrgico, de la estabilización quirúrgica de la cadera y del manejo conservador, como tratamiento del DFFP analizando las indicaciones, ventajas y desventajas.

Materiales y métodos

Se revisaron las historias clínicas de un total de 23 pacientes diagnosticados como DFPO, que ingresaron al Hospital San Juan de Dios de Caracas durante los años 1981 a 1990. De toda la serie estudiada, un paciente fue excluido debido a que no hubo seguimiento.

El período promedio de seguimiento para toda la serie fue de 6.8 años (rango de 2 a 13 años). Algunos pacientes tuvieron un seguimiento hasta agosto de 1995.

Para el estudio, se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de DFFP los cuales fueron divididos en tres grupos, en el Grupo A: Se incluyeron todos los pacientes tratados con alargamiento quirúrgico y fijación externa; en el Grupo B: Se incluyeron aquellos pacientes tratados con estabilización quirúrgica de la cadera sin alargamiento y en el Grupo C: Pacientes a quienes se les realizó artrografía de cadera para valorar el núcleo epifisario y además fueron tratados con ortesis externa.

Para su clasificación radiológica se usó la propuesta por Fixsen y Lloyd-Roberts.⁷

Esta se hizo en base a por lo menos tres controles radiológicos: al ingreso, en el post-operatorio y los demás en el período de seguimiento.

Para valorar la disimetría de los miembros inferiores, se usó la medición real, ya que algunos pacientes habían extraviado la medición radiológica.

La evaluación de los resultados del tratamiento quirúrgico y no quirúrgico de pacientes con DFFP se realizó en base a una escala propuesta por los autores, tomando en consideración aquellos parámetros que mejor fueron descritos en todas las historias clínicas tales como: marcha, rangos articulares, estabilidad de la cadera y acortamiento al final del seguimiento.

Los resultados fueron medidos con un puntaje de 6 para excelentes resultados; de 7 a 9 puntos para buenos resultados y un puntaje mayor de 9 para malos resultados. (Tabla 1)

Resultados

En un período de 9 años ingresaron al Hospital San Juan de Dios de Caracas 23 pacientes diagnosticados como DFFP, para un total de 24 caderas afectadas ya que hubo un caso bilateral.

El fémur derecho estuvo afectado en 10 pacientes (47.6%) y el izquierdo en 11 pacientes (52.4%).

El promedio de edad de todos los pacientes para el momento del tratamiento fue de 8.4 años (rango de 4 a 16 años) en el Grupo A; 5.8 años (rango de 1 a 12 años) en el Grupo B y 3.3 años (rango de 1 a 6 años) para el Grupo C.

La distribución por sexo reportó 7 (50%) pacientes del sexo masculino y 7 (50%) del sexo femenino en el grupo A; en el grupo B, 4 casos (80%) fueron del sexo masculino y 1 caso (20%) fue del sexo femenino y en el grupo C, un caso (33.4%) fue del sexo masculino y 2 casos (66.6%) fueron del sexo femenino.

En cuanto a la técnica usada para la fijación externa en el Grupo A, en 12 casos (85.7%) se usó la técnica de Wagner; en un caso (7.1%) se usó el Orthofix y en el otro caso (7.1%) el fijador externo de Lazo Cañadel. Sólo 6 casos (42.9%) ameritaron más de un

TABLA 1
Evaluación del alargamiento quirúrgica de la cadera y tratamiento conservador en DFFP

| Marcha | Rasgos articulares* | | Luxación* | | Acortamiento residual |
|-----------------|---------------------|----------------|-----------|---------|-----------------------|
| | Cadera | Rodilla | Cadera | Rodilla | |
| Sin ortesis (1) | Normal (1) | Normal (1) | No (1) | No (1) | < 15 cms (1) |
| Con ortesis (2) | Disminuido (2) | Disminuido (2) | Si (2) | Si (2) | > 15 cms (2) |
| Con muleta (3) | Rígida (3) | Rígida (3) | | | |

* puntos: Excelentes resultados: 6 pts; Buenos resultados: 7 a 9 pts; Malos resultados: > 9 pts.

alargamiento con un acortamiento residual promedio de 11.6 cms (rango de 1 a 20 cms); en el Grupo B, el acortamiento residual promedio fue de 12.2 cms (rango de 2 a 27 cms) y en el Grupo C, fue de 18.1 cms (rango de 3.5 a 27 cms).

Como anomalía asociada, observamos la agenesia peronea en 3 casos (13.6%).

Las complicaciones observadas después del tratamiento fueron: para el Grupo A: osteítis en 6 casos (42.9%), deformidad angular en 3 casos (21.4%), pseudoartrosis 1 caso (7.1%), fractura en 1 caso (7.1%) y en 3 casos (21.4%) no hubo ninguna complicación.

Para el Grupo B sólo hubo pseudoartrosis en 2 casos (40%) y en el Grupo C no hubo complicaciones.

Usando la escala propuesta por los autores Molina y cols. para la evaluación del tratamiento, se encontró un 64.3% de buenos resultados para el Grupo A; 60% de buenos resultados para el grupo B y 66.7% de buenos resultados para el Grupo C. (Tabla 2).

Discusión

La DFFP varía en cuanto al tipo y severidad, y es difícil de tratar. a menudo se acompaña de otras

anormalidades en la misma extremidad. Aitken registra una cifra del 68.9%,¹ el más común es el déficit longitudinal del peroné homolateral que se observa en casi la mitad de los casos,^{1,6,10,20,21} en nuestra serie lo observamos en el 13.6% de los casos. El mismo Aitken reporta un 15% de bilateralidad en DFFP,¹ nosotros lo observamos en el 4.4% de toda la serie.

Cuando estamos frente a padres ansiosos y preocupados por el futuro de estos niños con deformidad severa de los miembros inferiores, nos hacemos múltiples preguntas acerca del pronóstico y manejo de la extremidad afectada, de allí, el intento de clasificar esta deformidad desde el punto de vista radiológico, para así orientarlo hacia un tratamiento determinado.

La literatura describe múltiples clasificaciones radiológicas,^{7,9,12,13,17,19} nosotros usamos la clasificación de Fixsen y Lloyd-Roberts ya que permite predecir el desarrollo de estabilidad o inestabilidad de la cadera a temprana edad. La inestabilidad puede ser definida como pseudoartrosis o una falta total del desarrollo de la cadera. La pseudoartrosis puede ocurrir en ambos, cuello y región subtrocantérica. La inestabilidad cervical es difícil de tratar quirúrgicamente pero algunos autores describen que la inestabilidad subtrocantérica (pseu-

TABLA 2
Clasificación radiológica de Fixsen y Lloyd-Roberts y resultados por grupo de tratamiento de acuerdo a escala propuesta

| Grupo (casos) | Fixsen y Lloyd-Roberts (tipos) | Excelentes Nº % | Resultados Buenos | | Malos | | Total |
|---------------|--------------------------------|--------------------|-------------------|------|-------|------|-------|
| | | | Nº | % | Nº | % | |
| A | | | | | | | |
| 7 | I | 0 | 6 | 85.7 | 1 | 14.3 | 7 |
| 5 | II | 0 | 2 | 25 | 3 | 50 | 5 |
| 2 | III | 0 | 1 | 12.5 | 1 | 16.6 | 2 |
| Total | | | 9 | 64.3 | 5 | 35.7 | 14 |
| B | | | | | | | |
| 2 | I | 0 | 1 | 50 | 1 | 50 | 2 |
| 2 | II | 0 | 2 | 100 | 0 | | 2 |
| 1 | III | 0 | 0 | | 1 | 100 | 1 |
| Total | | | 3 | 60 | 2 | 40 | 5 |
| C | | | | | | | |
| 0 | I | 0 | 0 | | 0 | | 0 |
| 0 | II | 0 | 0 | | 0 | | 0 |
| 3 | III | 0 | 2 | 66.7 | 1 | 33.3 | 3 |
| Total | | | 2 | 66.7 | 1 | 33.3 | 3 |

Grupo A: Alargamiento quirúrgico; Grupo B: Estabilización quirúrgica de la cadera; Grupo C: Tratamiento conservador.

doartrosis), se fusiona espontáneamente en el 30% de los casos y responden bien al tratamiento quirúrgico cuando éste es necesario.¹⁰

El alargamiento quirúrgico en pacientes con DFFP es controversial, pues existen diversidad de opiniones acerca de su indicación. Algunos autores,^{2,18,22} concluyen que estos procedimientos raras veces dan resultados satisfactorios y habitualmente se traducen en una pérdida funcional del miembro afectado.

Otros autores recomiendan el alargamiento quirúrgico sólo en aquellos pacientes con caderas estables y un pie plantigrado estable.^{4,5,11,13,14,25}

Algunas veces se debe estabilizar la cadera para lograr una continuidad entre la cabeza femoral y el resto del fémur, lo que resulta técnicamente difícil si existe poco hueso con el cual trabajar en el extremo proximal. Por ello, es preferible retrasar la cirugía hasta que las osificaciones de la cabeza femoral y de la metáfisis proximal sean adecuadas.

En nuestra serie estudiada, para el grupo A, el 50% de los casos fueron caderas estables tratadas después de los 8 años de edad cuando las osificaciones de la cabeza femoral y la metáfisis proximal fueron adecuadas, ameritando en el 42.9% de todos los casos del Grupo A, más de un alargamiento quirúrgico, con un acortamiento residual promedio de 11.6 cms, es decir, que más de la mitad de los pacientes aún son candidatos para un nuevo alargamiento que podría mejorar el acortamiento residual presente. Obteniéndose el 85.7% de buenos resultados, ajustándose a los resultados hallados por otros autores.^{5,11,13,14,25} Quizás éste sea el punto clave para obtener buenos resultados, pues una cadera y una rodilla estables soportan el incremento de las fuerzas transmitidas en el eje axial durante el alargamiento quirúrgico.

En el Grupo B, todas las caderas fueron inestables y ameritaron estabilización quirúrgica con placas de osteosíntesis y tornillos más injerto óseo después de los 5 años de edad, de las cuales el 40% del total presentaron pseudoartrosis como complicación. Pero en general, la mayoría (60%) tuvieron buenos resultados.

Esto nos demuestra la importancia de estabilizar la cadera que según King, la meta del tratamiento es alinear debidamente la parte o partes del fémur existentes, para estabilizar así la pelvis sobre el fémur y crear una palanca esquelética satisfactoria de suficiente fuerza como para controlar una prótesis.¹⁵

Todas las caderas del Grupo C fueron Fixsen y Lloyd-Roberts tipo III, es decir, inestables, a las cuales sólo se les realizó artrografía para valorar el núcleo

epifisario, dejándolas evolucionar sólo con ortesis externa obteniéndose al final del seguimiento un 66.7% de buenos resultados.

Nuestros datos muestran que no existe una gran diferencia en cuanto a resultados funcionales en tres diferentes grupos de tratamiento, sin embargo, de toda la serie estudiada aquellos pacientes con caderas estables que fueron casi la mitad de la serie (41%), tuvieron una tendencia a presentar mejores resultados independientemente del tipo de tratamiento efectuado.

En conclusión, es importante diagnosticar en forma temprana la inestabilidad de la cadera no siendo recomendable el alargamiento quirúrgico en estos pacientes si además presentan otras deformidades asociadas. Este tipo de tratamiento debe ser cuidadosamente seleccionado de acuerdo a esquemas preestablecidos que tomen en consideración el desarrollo de los tejidos blandos, así como, la estabilidad de la rodilla. Además, es recomendable esperar un tiempo prudencial hasta la aparición de los núcleos femorales y de la metáfisis proximal antes de decidir algún tipo de tratamiento quirúrgico. No se descarta la amputación de Syme como tratamiento en aquellos pacientes con caderas inestables, rodillas funcionales y anomalías del desarrollo en el pie, debido a que permite hacer más funcional una prótesis.

Referencias bibliográficas

1. Aiken GT, King RE, Amstutz HC. Proximal femoral focal deficiency. A conceptual anomaly- A Symposium. Subcommittee on child prosthetic problems, Committee on prosthetic development. Washington, D.C.; National Academy of Sciences. 1969: 1-76.
2. Beran-Thomas WH, Millar EA. A Review of proximal focal femur deficiencies. *J. Bone Joint Surg.* 1967; 49A:1373.
3. Bryant DD, Epps DH Jr. Proximal femoral focal deficiency: Evaluation and management. *Orthopedics.* 1991; 14(7): 775-84.
4. Coleman S. Steven P. Tibial lengthening. *Clin Orthop* 1978; 136: 92-104.
5. Conejera Casarers JA, Florez García MT, Salcedo Luengo J, Amaya Alarcón J, Boudet García J, González Herranz J. Bone lengthening in congenital malformations of the lower limbs. *Esp-Pediatr* 1991; 34: 293-8.
6. Epps CH. Current concepts reviews. Proximal femoral focal deficiency. *J. Bone Joint Surg* 1983; 65A: 867-70.
7. Fixsen JA, Lloyd-Roberts GC. The natural history and early treatment of proximal femoral focal dysplasia. *J Bone Joint Surg* 1974; 56B: 86-95.

8. Friscia DA, Moseley CF and Oppenheim WL. Rotational osteotomy for proximal femoral focal deficiency. *J Bone Joint Surg* 1989; 71A: 1386-92.
9. Gillespie R, Torode IP. Classification and management of congenital abnormalities of the femur. *J Bone Joint Surg* 1983; 65B: 557-68.
10. Goddard NJ, Hashemi NA, Fixsen JA. Natural history and treatment of instability of the hip in proximal femoral focal deficiency. *J Pediatr Orthop* 1995; 42B: 145-9.
11. Guidera KJ, Hess WF, Highhouse KP, Ogden JA. Extremity lengthening: Results and complications with the Ortyhofix System. *J Pediatr Orthop* 1991; 11:90-4.
12. Hamanishi C: Congenital short femur. Clinical, genetic and epidemiological comparison of the naturally occurring condition with that caused by thalidomide. *J Bone Joint Surg* 1980; 62B: 307-20.
13. Kalamchi A, Cowell HR, Kim KJ. Congenital deficiency of the femur. *J Pediatr Orthop* 1985; 5: 129-34.
14. Kawamura B, Hosono s, Takahashi T. Limb lengthening by means of subcutaneous osteotomy: experimental clinical studies. *J Bone and Joint Surg* 1968; 50A: 851-78.
15. King RE. Some concepts of proximal femoral focal deficiency. In *Proceeding of the American Orthopaedic Association*. *J Bone Joint Surg* 1967; 49-A: 1470.
16. Koman LA, Meyer LC, Warrern FH. Proximal femoral focal deficiency: Natural history and treatment. *Clin Orthop* 1982; 162: 135-43.
17. Lange DR, Schoenecker PL, Baker CL. Proximal femoral focal deficiency: treatment and classification in forty-two cases. *Clin Orthop* 1978; 135:15-25.
18. Mosca V, Moseley C. Complications of Wagner leg lengthening and their avoidance. *Orthop Trans* 1986; 10:462.
19. Pappas AM. Congenital abnormalities of the femur and related lower extremity malformations: Classification and treatment. *J Pediatr Orthop* 1983;3: 45-60.
20. Sampera Y Jr., Fixsen JA, Sparks LT, Hill RA. Knee in congenital short femur. *J Pediatr Orthop* 1995; 4B: 159-63.
21. Sorge G, Ardito S, Genvardi M, Pavone V, Rizzo R, Conti G, Katz BE, Optiz JN. Proximal femoral focal deficiency and fibular A/hypoplasia: a model of a development field defect. *Am J Med Genet*. 1995; 55: 427-32.
22. Siffert R. Lower limb length discrepancy *J bone and Joint Surg* 1987; 69B: 1100-6.
23. Steel HH, Lin PS, Betz RR, Kalamchi A, Clancy M. Iliofemoral fusion for proximal femoral focal deficiency. *J bone and Joint Surg* 1987; 69-A: 837-43.
24. Torode IP and Gillespie R. Rotationplasty of the lower limb for congenital defects of the femur. *J Bone Joint Surg*. 1983; 65-B: 569-73.