

# Patología ortopédica pediátrica





# Displasias esqueléticas y mucopolisacaridosis

Samantha Spencer, MD

## I. Displasias esqueléticas

### A. Acondroplasia (Tabla 1)

1. Aspectos generales.
  - a. Enanismo con extremidades cortas y rasgos faciales anormales.
  - b. Es la displasia esquelética más frecuente.
  - c. Herencia autosómica dominante, pero en un 90% de los casos se debe a mutaciones esporádicas.
2. Fisiopatología.
  - a. La mutación responsable es la sustitución de un solo aminoácido (glicina→arginina) que causa un defecto en el gen del receptor del factor de crecimiento de fibroblastos-3 (*FGFR-3*).
  - b. La mutación da lugar a la inhibición de la proliferación y diferenciación de los condrocitos, y en consecuencia al retraso del crecimiento de los huesos largos por osificación endocondral.
  - c. Las placas de crecimiento más activas durante la fase de desarrollo (húmero proximal y fémur distal) son las que más se afectan, lo que da origen al acortamiento rizomélico (más proximal que distal) de las extremidades.
3. Diagnóstico.
  - a. Entre los rasgos clínicos están: acortamiento rizomélico de las extremidades, prominencia frontal, nariz de garbanzo, manos en tridente (imposibilidad de aproximar el dedo medio y el anular), exageración de la lordosis lumbar, luxación posterior de la cabeza del radio, pelvis menor “en copa de champán” y desviación de las rodillas en varo (Figura 1).

*La Dra. Spencer o alguno de sus familiares inmediatos han sido miembros del comité directivo, propietarios o asesores de la American Academy of Orthopaedic Surgeons, de la Massachusetts Orthopaedic Association y de la Pediatric Orthopaedic Society of North America.*

- b. También hay alteraciones de la columna lumbar: cifosis toracolumbar (que generalmente desaparece con la deambulación), disminución de las distancias interpediculares de L1 a L5 y estenosis lumbar con lordosis y acortamiento de los pedículos.
  - c. Puede haber también estenosis del foramen magno y del canal cervical que pueden causar apnea del sueño central y debilidad en los primeros años de vida. También puede haber muerte súbita.
4. Tratamiento.
    - a. La cifosis toracolumbar presente en la infancia puede tratarse por métodos conservadores. Son de utilidad los corsés y debe evitarse la sedestación sin apoyo.
    - b. Las rodillas varas se tratan con osteotomías valguizantes si son sintomáticas o la deformidad es muy acusada.
    - c. Hay que practicar estudios de detección sistemática de estenosis del foramen magno o del canal cervical; es necesaria la descompresión si se demuestra compresión de la médula espinal.
    - d. El problema principal en los adultos con acondroplasia es la estenosis del canal lumbar, que a veces requiere descompresión o artrodesis vertebral. La artrosis no es habitual.
    - e. El alargamiento de los miembros es un tema de permanente discusión, aparte de que no soluciona las demás dismorfias; si se alargan las extremidades inferiores, debe hacerse lo mismo con los húmeros.
    - f. La hormona del crecimiento no es útil para aumentar la estatura en la acondroplasia.

### B. Pseudoacondroplasia (Tabla 1)

1. Aspectos generales.
  - a. Enanismo rizomélico con miembros cortos y rasgos faciales normales.
  - b. El desarrollo es normal hasta los dos años de edad.

Tabla 1

## Displasias esqueléticas: genética y fenotipo

Nombre	Genética	Rasgos característicos
Acondroplasia	<i>FGFR-3</i> ; autosómica dominante; 90% mutaciones esporádicas; afecta a la región proliferativa de las fisis	Acortamiento rizomérico con tronco normal, prominencia frontal, nariz de garbanzo, manos en tridente (imposibilidad de aproximar el dedo medio y el anular), cifosis toracolumbar (generalmente desaparece al sentarse), estenosis y lordosis lumbares, subluxaciones de la cabeza del radio, pelvis menor en forma de copa de champán, rodillas varas
Hipocondroplasia	<i>FGFR-3</i> en localización diferente que la acondroplasia; autosómica dominante	Menos acusados que la acondroplasia; estatura corta, estenosis lumbar, rodillas varas
Displasia tanatofórica	<i>FGFR-3</i>	Acortamiento rizomérico, platispondilia, abdomen prominente, cavidad torácica pequeña Muerte hacia los 2 años de edad
Displasia espondiloepifisaria congénita	Mutación del colágeno de tipo II en <i>COL2A1</i> ; autosómica dominante, pero habitualmente mutaciones esporádicas; afecta a la región proliferativa de las fisis	Estatura, tronco y extremidades cortos; epifisis anormales, incluyendo la columna; inestabilidad atlantoaxial/hipoplasia de la odontoides; deformidad en varo y displasia de la cadera; rodillas valgus; artrosis precoz; desprendimiento de retina/miopía; sordera neurosensorial
Displasia espondiloepifisaria tardía	Mutación no identificada, probablemente en el colágeno de tipo II, recesiva ligada al cromosoma X	Comienzo tardío (entre los 8 y los 10 años), artrosis prematura, se asocia con displasia de cadera pero no hay incurvación de las extremidades
Displasia de Kniest	Mutación del colágeno de tipo II en <i>COL2A1</i> ; autosómica dominante	Contracturas articulares (se tratan con fisioterapia precoz), cifosis/escoliosis, fémures con forma de mancuerna, problemas respiratorios, paladar hendido, desprendimiento de retina/miopía, otitis media/pérdida de audición, artrosis precoz
Displasia cleidocraneal	Defecto en <i>CBFA-1</i> , factor de transcripción que activa la diferenciación de los osteoblastos; autosómica dominante; afecta a la osificación intramembranosa	Aplasia/hipoplasia de las clavículas (no es necesario tratarla), cierre retrasado de las suturas craneales, prominencia frontal, cadera vara (precisa osteotomía si el ángulo cuello-diáfisis es < 100°), retraso de la osificación del pubis, rodillas valgus, acortamiento de las segundas falanges de los dedos tercero a quinto
Síndrome uña-rótula (osteonodisplasia)	Mutación en el factor de transcripción <i>LMX1β</i> , que también se expresa en los ojos y los riñones; autosómica dominante	Aplasia/hipoplasia de rótula y cóndilos, uñas displásicas, cuernos ilíacos, luxación posterior de la cabeza del radio; el 30% presentarán insuficiencia renal y glaucoma al llegar a la edad adulta
Displasia diastrófica	Mutación en el gen del transportador de sulfatos que altera los proteoglicanos sulfatados en el cartilago; autosómica recesiva; uno de cada 70 finlandeses tienen mutación en el gen del transportador de sulfatos; es muy rara en el resto del mundo	Estatura corta; acortamiento rizomérico, cifosis cervical, cifoesceliosis, pulgar de autostopista, orejas de coliflor, pie equinovaro rígido, pie zambo, artrosis grave, contracturas articulares

Continúa



Tabla 1		
Continuación		
Nombre	Genética	Rasgos característicos
Mucopolisacaridosis	En todas ellas defectos en las enzimas que degradan los glicosaminoglicanos en los lisosomas. Los productos de la degradación incompleta se acumulan en diversos órganos causando su disfunción. Todas ellas autosómicas recesivas a excepción del síndrome de Hunter (recesivo ligado al cromosoma X)	Visceromegalia, opacidad corneal, cardiopatías, sordera, estatura corta, retraso mental (excepto en el síndrome de Morquio, en el que la inteligencia es normal); es frecuente la inestabilidad C1-C2, al igual que la displasia de cadera y las epífisis anormales; el síndrome de Hurler es el más grave; el trasplante de médula ósea alarga la esperanza de vida pero no influye sobre las manifestaciones ortopédicas
Displasia metafisaria: variedad de Schmid	Mutación del colágeno de tipo X en <i>COL10A1</i> ; autosómica dominante; afecta a las zonas proliferativas/hipertróficas	La más suave; cadera vara, rodillas varas
Displasia metafisaria: variedad de Jansen	Mutación en el receptor de la hormona paratiroidea (afecta a la proteína relacionada con la hormona paratiroidea), que regula la diferenciación de los condrocitos; afecta a las zonas proliferativas/hipertróficas; autosómica dominante	Hendidura ocular amplia, posición acuclillada, hipercalcemia, expansión bulbosa de las metáfisis de los huesos largos, desalineación de extremidades
Displasia metafisaria: variedad de McKusick	Mutación en <i>RMRP</i> (componente de la endorribonucleasa que procesa los ácidos nucleicos ribosomales mitocondriales); afecta a las zonas proliferativas/hipertróficas	Inestabilidad C1-C2, hipoplasia de los cartílagos, pelo quebradizo, malabsorción intestinal y megacolon, mayor riesgo de infecciones víricas y de tumores (deficiencia inmunitaria), hiperlaxitud ligamentosa, malformaciones torácicas, rodillas varas y deformidades del tobillo por hipertrofia del peroné
Seudocondroplasia	Mutación en el gen <i>COMP</i> en el cromosoma 19, que interviene en la síntesis de glucoproteínas de la matriz extracelular en el cartílago; autosómica dominante	Inestabilidad C1-C2 causada por hipoplasia de la odontoides, facies normal, ensanchamiento metafisario, cierre epifisario tardío, desalineación de las extremidades inferiores, displasia de cadera, escoliosis, artrosis precoz
Displasia epifisaria múltiple	Mutaciones en los genes <i>COMP</i> , <i>COL9A2</i> o <i>COL9A3</i> (colágeno de tipo IX, que es un enlazador del colágeno de tipo II en el cartílago); autosómica dominante	Estatura corta, displasia epifisaria, rodillas valgus, osteonecrosis y displasia de cadera, osteoartritis precoz; la columna vertebral no está afectada; metacarpianos/metatarsianos cortos, rótula hendida
Síndrome de Ellis-van Creveld/displasia condroectodérmica	Mutación en el gen <i>EVC</i> ; autosómica recesiva	Acortamiento acromesomérico (segmentos distales y medios de la extremidades), polidactilia posaxial, rodillas valgus, displasia de uñas y dientes, espinas ilíacas mediales, fusión del grande y el ganchoso del carpo; el 60% tienen cardiopatía congénita
Displasia diafisaria (también conocida como síndrome de Camurati-Engelmann)	Autosómica dominante	Engrosamiento simétrico de la cortical de los huesos largos, sobre todo en tibia, fémur y húmero; se trata con antiinflamatorios no esteroideos; debe vigilarse por si aparecen dismetrías
Discondrosteosis de Leri-Weil	Gen <i>SHOX</i> en los cromosomas sexuales; autosómica dominante	Estatura ligeramente corta, acortamiento mesomérico, deformidad de Madelung
Síndrome de Menke y síndrome del cuerno occipital	Ambos son defectos de los transportadores del cobre; el síndrome de Menke es recesivo ligado al cromosoma X	Síndrome de Menke: pelo ensortijado Síndrome del cuerno occipital: proyecciones óseas desde el occipucio



**Figura 1** Radiografía anteroposterior ortostática de cadera a tobillo de un niño con acondroplasia, en la que se aprecian los signos característicos de esta enfermedad como la pelvis menor "en copa de champán" y la desviación de las rodillas en varo.

2. Fisiopatología.

- a. Rasgo con herencia autosómica dominante.
- b. La mutación causal radica en la proteína oligomérica de la matriz del cartílago (COMP) en el cromosoma 19.
- c. El cierre de las epífisis está retrasado y es anormal, hay ensanchamiento metafisario y es frecuente la artrosis de inicio precoz.

3. Diagnóstico.

- a. Es común la inestabilidad cervical, para diagnosticar la cual se deben practicar radiografías en flexión-extensión (Figura 2, A y B).

- b. Puede haber incurvación en valgo, en varo o en ráfaga de las extremidades inferiores.
- c. Las articulaciones son hiperlaxas en los primeros años de vida, pero después se desarrollan contracturas en flexión y artrosis precoz.
- d. La platispondilia está sistemáticamente presente, pero no se asocia a estenosis del canal raquídeo.

4. Tratamiento.

- a. La inestabilidad cervical debe estabilizarse (Figura 2, C).
- b. La incurvación sintomática de las extremidades debe corregirse quirúrgicamente, pero habitualmente recidiva y la artrosis es progresiva.

C. Displasia diastrófica (Tabla 1)

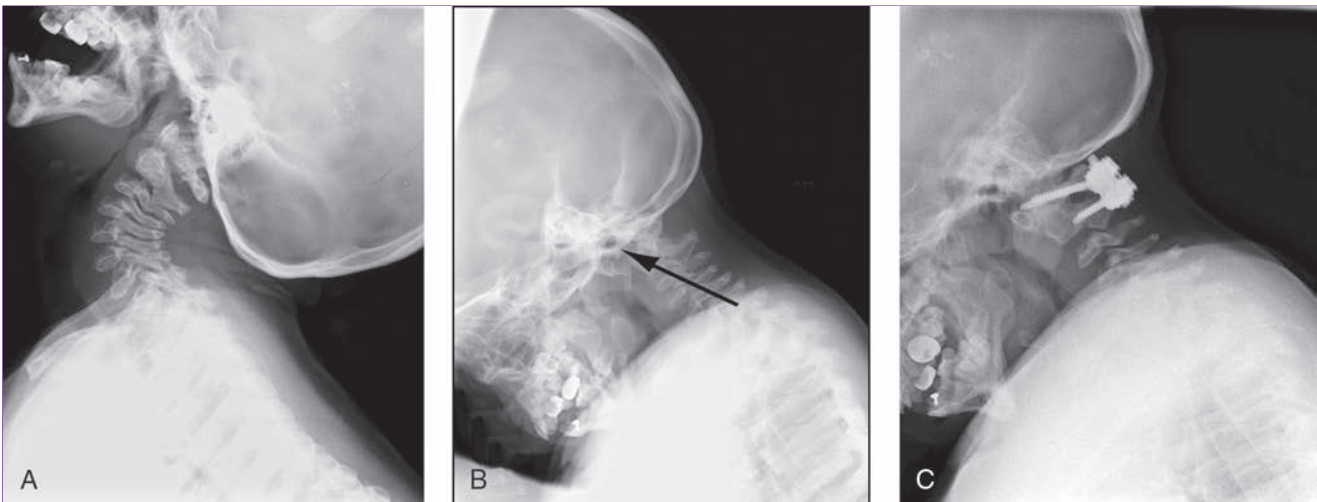
- 1. Aspectos generales: el enanismo con extremidades cortas es patente desde el nacimiento. Otros hallazgos frecuentes son el paladar hendido, el pie equinovaro, la displasia de cadera, las orejas de coliflor y los pulgares de autostopista (Figura 3).

2. Fisiopatología.

- a. Herencia autosómica recesiva.
- b. Causada por una mutación en la proteína transportadora de los sulfatos que afecta sobre todo a la matriz cartilaginosa. Esta mutación la tiene uno de cada 70 finlandeses.

3. Diagnóstico.

- a. El paladar hendido está presente en el 60% de los niños afectados.
- b. El 80% tienen orejas en coliflor desde el nacimiento debido a tumefacción quística de los cartílagos auriculares (Figura 4, A).



**Figura 2** Radiografías de la columna cervical de un paciente con síndrome de Hurler con inestabilidad cervical que se corrigió quirúrgicamente. A, Proyección lateral en extensión en la que se aprecia la inestabilidad cervical. B, La proyección lateral en flexión pone de manifiesto el ensanchamiento del espacio atlanto-axoideo (flecha). C, Proyección lateral en flexión postoperatoria que muestra la estabilización del espacio atlanto-axoideo.



**Figura 3** Fotografía de las manos de un niño con displasia diastrófica. Obsérvense los pulgares de autostopista. (Cortesía de Ms. Vita Gagne, del folleto 2004 *Diastrophic Dysplasia*.)

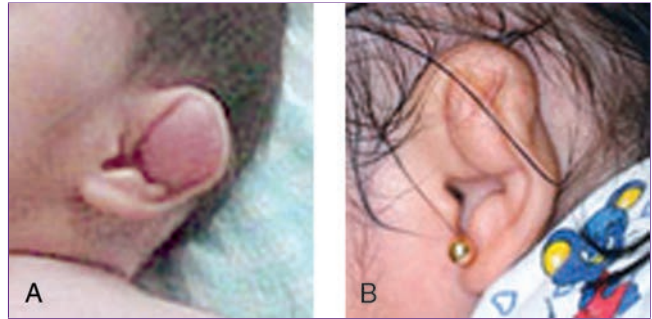
- c. Son frecuentes también la cifosis cervical y la escoliosis toracolumbar.
- d. Las contracturas articulares (caderas en flexión, *genu valgum* con luxación de la rótula) y el pie equinovaro rígido o el pie zambo también están presentes frecuentemente.

4. Tratamiento.

- a. La intervención quirúrgica está indicada en los casos de deformidad raquídea progresiva o compromiso de la médula espinal; la cifosis cervical de la displasia diastrófica suele resolverse espontáneamente.
- b. También está indicada la cirugía para las deformidades progresivas sintomáticas de las extremidades inferiores; no obstante, las deformidades suelen recidivar tras la intervención.
- c. Para la hinchazón quística de las orejas se aplican vendajes compresivos (**Figura 4, B**).

D. Disostosis cleidocraneal (**Tabla 1**)

1. Aspectos generales: enanismo proporcionado caracterizado por estatura ligeramente corta, frente ancha y ausencia de clavículas.
2. Fisiopatología.
  - a. Rasgo autosómico dominante.
  - b. Causada por un defecto en el factor de unión central  $\alpha 1$  (CBFA-1), que es un factor de transcripción para osteocalcina; además, el gen *RUNX2* es anormal.
  - c. Afecta a la osificación intramembranosa del cráneo, las clavículas y la pelvis.
3. Diagnóstico.
  - a. Entre sus manifestaciones están el cierre retardado de las suturas craneales con prominencia frontal y el retraso de la dentición definitiva.



**Figura 4** Fotografías de la oreja de un niño con displasia diastrófica. **A**, Se aprecia desde el nacimiento la típica oreja en coliflor o de boxeador. **B**, La misma oreja varios años después, tras tratamiento precoz con vendajes compresivos. (Cortesía de Ms. Vita Gagne, del folleto 2004 *Diastrophic Dysplasia*.)

- b. Hay aplasia de las clavículas, lo que permite juntar ambos hombros por delante del pecho.
- c. La sínfisis del pubis está ensanchada.
- d. Puede haber también desviación de la cadera en varo.
- e. Otra malformación es el acortamiento de las segundas falanges de los dedos medio, anular y meñique.

4. Tratamiento.

- a. La deformación de la cadera en varo progresiva o sintomática se trata con osteotomía valgizante intertrocantérea.
- b. Las demás malformaciones de la disostosis cleidocraneal se tratan con medidas de apoyo.

E. Displasia epifisaria múltiple (**Tabla 1**)

1. Aspectos generales.

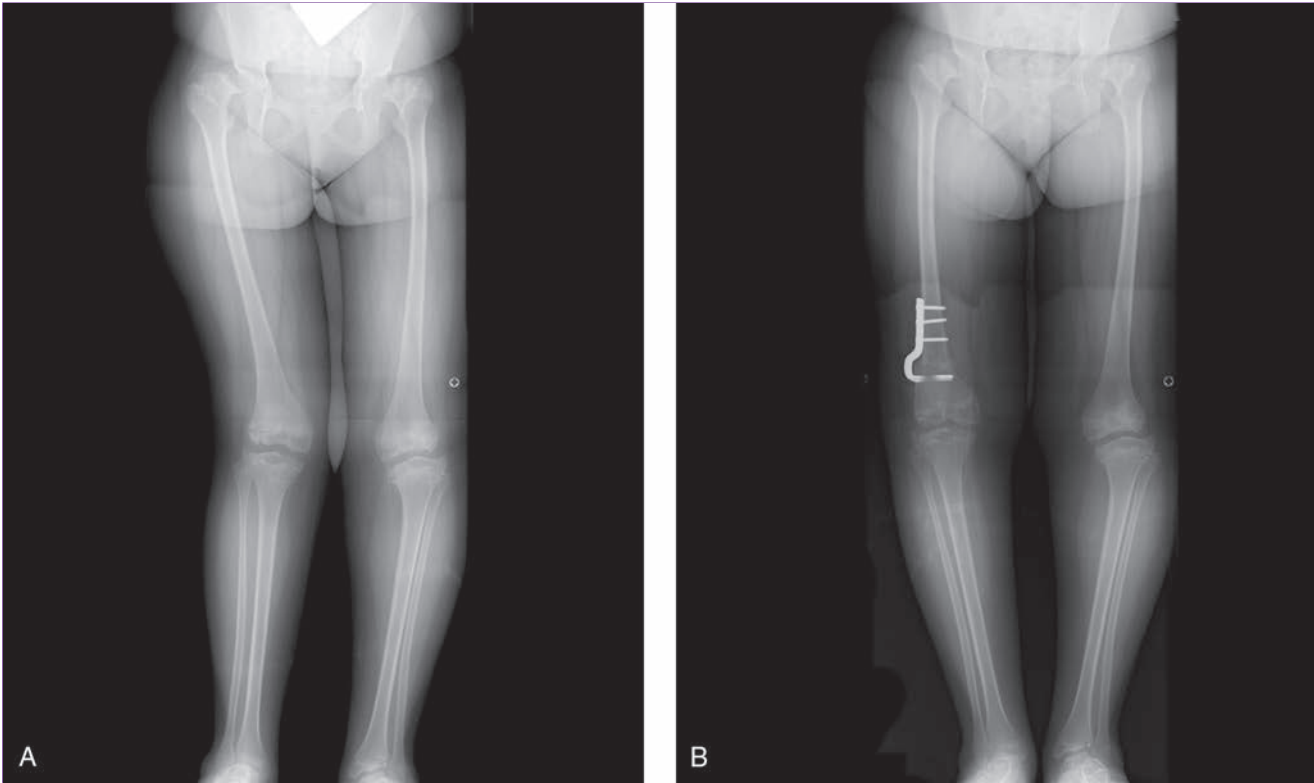
- a. Enanismo proporcionado con afectación de numerosas epífisis pero sin incluir las vértebras.
- b. Suele diagnosticarse en edad escolar.

2. Fisiopatología.

- a. Rasgo autosómico dominante.
- b. Los genes causales de displasia epifisaria múltiple identificados son: el gen de la COMP; el gen del colágeno de tipo IX  $\alpha 2$  (*COL9A2*), que codifica una de las cadenas del colágeno de tipo IX (proteína de unión al colágeno de tipo II); y otro gen similar recientemente descubierto, *COL9A3*.

3. Diagnóstico.

- a. Sus manifestaciones incluyen diversas malformaciones epifisarias.
- b. Los metacarpianos y los metatarsianos están acortados.
- c. Las rodillas tienen deformidad en valgo con rótula hendida (**Figura 5, A**).



**Figura 5** Radiografías de un paciente con displasia espondiloepifisaria. **A**, Proyección anteroposterior ortostática de cadera a tobillo preoperatoria en la que se aprecian las típicas irregularidades epifisarias y evidente desviación de las rodillas en valgo. **B**, Proyección anteroposterior ortostática de cadera a tobillo postoperatoria del mismo paciente tras osteotomía femoral distal para corregir la deformidad en valgo.

- d. La afectación epifisaria puede ser de gravedad variable y por ello también el pronóstico a largo plazo, que puede ir desde leves problemas articulares a artrosis avanzadas con contracturas articulares graves a edades jóvenes.
- e. No hay afectación de la columna vertebral.
- f. En los pacientes con enfermedad de Legg-Calvé-Perthes bilateral hay que descartar la presencia de displasia epifisaria múltiple.

#### 4. Tratamiento.

- a. La deformidad progresiva en valgo de las rodillas puede tratarse con moduladores del crecimiento o con osteotomía (**Figura 5, B**).
- b. La rigidez y el dolor de las articulaciones se tratan con fisioterapia y con antiinflamatorios no esteroideos; las artrosis terminales precisan artroplastias.

#### F. Displasia espondiloepifisaria

1. Aspectos generales: enanismo proporcionado con afectación raquídea y tórax en tonel.
2. Fisiopatología.
  - a. La forma más frecuente de displasia espondiloepifisaria es la displasia espondiloepifisaria congénita autosómica dominante, que es aparente ya desde el nacimiento y se debe a

mutaciones en el gen *COL2A1*, que codifica el colágeno de tipo II y se localiza en el cartílago articular y en el humor vítreo. Afecta a la región proliferativa de las placas de crecimiento.

- b. Otra forma más rara de displasia espondiloepifisaria es la displasia espondiloepifisaria tardía, recesiva ligada al cromosoma X (**Tabla 1**), menos grave que la forma congénita y que aparece más tardíamente (hacia los 8 a 10 años); se cree que hay un gen específico responsable (*SEDL*).

#### 3. Diagnóstico.

- a. La inestabilidad cervical es común a ambas formas de displasia espondiloepifisaria; para detectarla hay que practicar radiografías en flexión-extensión de la columna cervical.
- b. La platispondilia y el retraso de la osificación epifisaria, así como la artrosis prematura, están presentes en ambas formas de displasia espondiloepifisaria.
- c. En la displasia espondiloepifisaria congénita hay, además, desviación de la cadera en valgo, rodillas valgas, pies planos valgos, desprendimiento de retina, miopía y pérdida de audición.
- d. En la displasia espondiloepifisaria tardía no hay incurvación de las extremidades inferiores, aunque a veces hay luxaciones de cadera.



**Tabla 2**

Subtipos de mucopolisacaridosis		
Subtipo	Causa	Pronóstico
Tipo I H (síndrome de Hurler)	Deficiencia de $\alpha$ -L-iduronidasa	Tipo I H: muerte en la primera década de la vida
Tipo I HS (síndrome de Hurler-Scheie)		Tipo I HS: muerte en la tercera década de la vida
Tipo I S (síndrome de Scheie)		Tipo I S: Supervivencia normal
Tipo II (síndrome de Hunter)	Deficiencia de sulfoiduronato sulfatasa	Muerte en la segunda década de la vida
Tipo III (síndrome de Sanfilippo)	Múltiples deficiencias enzimáticas	Muerte en la segunda década de la vida
Tipo IV (síndrome de Morquio)	Tipo A (deficiencia de galactosamina-6-sulfato sulfatasa) Tipo B (deficiencia de $\beta$ -galactosidasa)	Afectación más grave en los pacientes con el tipo IV A que con el tipo IV B; posible supervivencia hasta la edad adulta
Tipo VI (síndrome de Maroteaux-Lamy)	Deficiencia de arilsulfatasa B	Supervivencia escasa en las formas más graves
Tipo VII (síndrome de Sly)	Deficiencia de $\beta$ -glucuronidasa	Supervivencia escasa

*Reproducida con la debida autorización de Mackenzie WG, Ballock RT. Genetic diseases and skeletal dysplasias, en Vaccaro AR, ed: Orthopaedic Knowledge Update, ed 8. Rosemont, IL American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2005, pp 663-675.*

4. Tratamiento.

- a. La inestabilidad cervical debe estabilizarse.
- b. Las deformidades progresivas sintomáticas de las extremidades inferiores deben corregirse mediante osteotomías, con la precaución de analizar a fondo el miembro en su totalidad para detectar malformaciones en las articulaciones por encima y por debajo de las afectadas, además de reconocer que la artrosis precoz probablemente necesite tratamiento con artroplastias.

- 2. Todas ellas son autosómicas recesivas excepto el tipo II (síndrome de Hunter), cuya herencia es recesiva ligada al cromosoma X.

C. Diagnóstico

- 1. En el análisis de orina pueden detectarse cuáles de los productos catabólicos de las MPS están presentes.
- 2. Ante la sospecha clínica de MPS es preciso realizar un estudio radiológico.
- 3. El diagnóstico de MPS se confirma analizando la actividad enzimática en fibroblastos de piel cultivados o en leucocitos.
- 4. Hay que practicar estudios de detección sistemática prenatal (biopsia de vellosidades coriónicas) si se sabe que un hermano tiene la mutación.

D. Tratamiento

- 1. Tratamiento médico.
  - a. El trasplante de progenitores hematopoyéticos se emplea para tratar la MPS de tipo I (síndrome de Hurler).
  - b. La administración intravenosa de la enzima faltante atenúa algunas de las manifestaciones de la MPS de tipo I y también parece prometedora en las de tipos II y VI, aunque no afecta a la función neurocognitiva.
- 2. Tratamiento quirúrgico.
  - a. Está indicada la estabilización quirúrgica si hay inestabilidad cervical (con frecuencia atlantoaxoidea) y deformidad toracolumbar progresiva (en la MPS de tipo I).
  - b. Las formas más graves de MPS presentan displasia de cadera, que precisa tratamiento quirúrgico

**II. Mucopolisacaridosis**

A. Aspectos generales

- 1. Los trastornos incluidos en el grupo de las mucopolisacaridosis (MPS) (Tabla 2) presentan espectros clínicos muy variables, comenzando con un desarrollo normal que va seguido de la aparición de diversas manifestaciones cognitivas y somáticas.
- 2. Todos los pacientes con MPS tienen estatura corta; otras características son variables y pueden incluir opacidad corneal, cráneo alargado, falanges en forma de bala, retraso mental, visceromegalia, obstrucción de vías aéreas altas, cardiopatías, inestabilidad cervical, deformidades de las rodillas en valgo y displasias de cadera de aparición tardía.

B. Fisiopatología

- 1. Las MPS son enfermedades por depósitos lisosomales caracterizadas por acumulación intracelular de mucopolisacáridos en numerosos órganos.

con osteotomías pélvicas y posiblemente también del fémur proximal.

- c. La deformidad en valgo de las rodillas puede responder a la modulación del crecimiento precoz, aunque suelen necesitarse osteotomías

en los pacientes con poco margen de crecimiento. (Figura 2, C).

- d. Es frecuente en las MPS el síndrome del túnel del carpo, que a menudo requiere liberación mediante tenosinovectomía y liberación de la polea A1 si hay dedo en gatillo.

## Puntos clave a recordar

1. La acondroplasia es la displasia esquelética más frecuente.
2. La acondroplasia está causada por una mutación autosómica dominante en *FGFR-3*; el 90% de estas mutaciones son esporádicas.
3. La anomalía más limitante en el adulto con acondroplasia es la estenosis del canal lumbar causada por el acortamiento de los pedículos y de la distancia interpedicular.
4. La complicación más grave de la acondroplasia en los niños es la estenosis del canal cervical y del foramen magno, que puede causar apnea, debilidad y muerte súbita.
5. La acondroplasia afecta a la zona proliferativa de las fisis.
6. La pseudoacondroplasia se asocia a una mutación en *COMP* en el cromosoma 19; los rasgos fenotípicos de esta alteración son similares a los de la acondroplasia excepto que la facies es normal.
7. La inestabilidad atlantoaxoidea es frecuente en la pseudoacondroplasia, la displasia espondiloepifisaria, las MPS, la trisomía 21 y la displasia metafisaria de tipo McKusick.
8. Son característicos de la displasia diatrófica los pabellones auriculares en forma de coliflor, el pie equinovaro y los dedos de autostopista.
9. La subluxación de la cabeza del radio es frecuente tanto en la acondroplasia como en el síndrome *nail-patella*.
10. Cerca de la tercera parte de los adultos con síndrome *nail-patella* desarrollan insuficiencia renal y glaucoma.
11. Los pacientes con MPS suelen tener inestabilidad cervical alta y cifosis progresiva.
12. En los pacientes con MPS son características las deformidades ortopédicas progresivas, incluyendo displasias de cadera de aparición tardía y disfunción progresiva de diversos órganos, como por ejemplo arritmias cardíacas, no presentes en el momento del nacimiento.

## Bibliografía

- Ain MC, Chaichana KL, Schkrohowsky JG: Retrospective study of cervical arthrodesis in patients with various types of skeletal dysplasia. *Spine (Phila Pa 1976)* 2006;31(6):E169-E174.
- Aldegheri R, Dall'Oca C: Limb lengthening in short stature patients. *J Pediatr Orthop B* 2001;10(3):238-247.
- Beguiristáin JL, de Rada PD, Barriga A: Nail-patella syndrome: Long term evolution. *J Pediatr Orthop B* 2003;12(1):13-16.
- Bethem D, Winter RB, Lutter L, et al: Spinal disorders of dwarfism: Review of the literature and report of eighty cases. *J Bone Joint Surg Am* 1981;63(9):1412-1425.
- Cooper SC, Flaitz CM, Johnston DA, Lee B, Hecht JT: A natural history of cleidocranial dysplasia. *Am J Med Genet* 2001;104(1):1-6.
- Carten M, Gagne V: Diastrophic dysplasia. 2004. <http://pixelscapes.com/ddhelp/Diastrophic-Dysplasia.pdf>. Accessed June 29, 2007.
- Fassier F, Hamdy RC: Arthrogryptic syndromes and osteochondrodysplasias, in Abel MF, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 3. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2006, pp 137-151.
- Goldberg MJ: *The Dysmorphic Child: An Orthopedic Perspective*. New York, NY, Raven Press, 1987.
- Mackenzie WG, Ballock RT: Genetic diseases and skeletal dysplasias, in Vaccaro AR, ed: *Orthopaedic Knowledge Update*, ed 8. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2005, pp 663-675.
- Sponseller PD, Ain MC: The skeletal dysplasias, in Morrissy RT, Weinstein SL, eds: *Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics*, ed 6. Philadelphia, PA, Lippincott Williams & Wilkins, 2006, pp 205-250.
- Taybi H, Lachman RS: *Radiology of Syndromes, Metabolic Disorders, and Skeletal Dysplasias*, ed 4. St. Louis, MO, Mosby-Year Book, 1996.
- Unger S: A genetic approach to the diagnosis of skeletal dysplasia. *Clin Orthop Relat Res* 2002;401:32-38.

# Síndromes y enfermedades osteomusculares pediátricos

Samantha Spencer, MD

## I. Neurofibromatosis

### A. Aspectos generales

1. La neurofibromatosis (NF) adopta dos formas clínicas: NF1 y NF2.
2. La NF es una enfermedad monogénica frecuente (1/3.000 nacimientos).

### B. Fisiopatología

1. La mutación causal de la NF se encuentra en el gen de la neurofibromina.
2. La neurofibromina regula el crecimiento celular modulando la señalización Ras, que interviene en la activación de los genes involucrados en el crecimiento, la diferenciación y la supervivencia de las células.
3. Es posible que la NF se malignice a neurofibrosarcoma si hay una segunda mutación en el alelo normal de una pareja de genes de la NF.

### C. Evaluación y criterios diagnósticos (Tabla 1)

### D. Tratamiento

1. La incurvación anterolateral de la tibia (Figura 1) suele tratarse profilácticamente con ortesis de soporte mediante férulas de contacto total para prevenir las pseudoartrosis. Aproximadamente la mitad de los niños con tibia recurvada anterolateral tienen NF, aunque este tipo de incurvación está presente sólo en el 10% de los niños afectados de NF.
2. La pseudoartrosis en pacientes con NF puede tratarse con injertos óseos y enclavamiento intramedular; algunos pacientes requerirán más tarde injertos óseos vascularizados o a distancia mediante osteogénesis de distracción. En algunos casos hay que recurrir a la amputación.

*La Dra. Spencer o alguno de sus familiares inmediatos han sido miembros del comité directivo, propietarios o asesores de la American Academy of Orthopaedic Surgeons, de la Massachusetts Orthopaedic Association y de la Pediatric Orthopaedic Society of North America.*

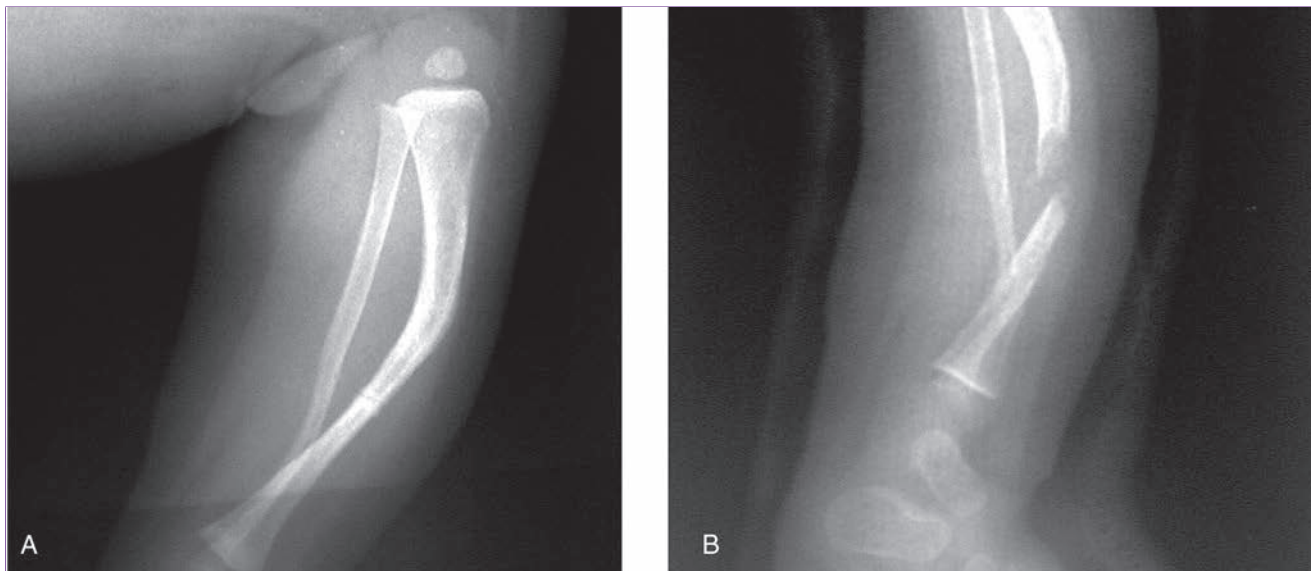
3. Los neurofibromas plexiformes (que se dan en el 40% de los pacientes con NF1) pueden causar hipertrofia de una extremidad. Los procedimientos de igualación de los miembros están indicados en niños en los que se prevén disimetrías superiores a 2 cm.
4. Escoliosis.
  - a. La escoliosis es frecuente en los pacientes con NF.
  - b. Las escoliosis no distróficas en las NF se tratan de la misma forma que las escoliosis idiopáticas de los adolescentes.
  - c. La escoliosis distrófica es corta (abarca entre cuatro y seis niveles de la columna), de curvatura aguda, y con frecuencia afecta a niños menores de seis años.
    - Los platillos vertebrales aparecen característicamente festoneados, con agrandamiento foraminal y afilamiento de las costillas.
    - Cuando hay tres o más costillas afiladas, el 87% de las curvas de escoliosis progresan rápidamente.

**Tabla 1**

### Criterios diagnósticos de la neurofibromatosis de tipo 1

Seis o más manchas en café con leche, la mayor de más de 5 mm de diámetro en la prepubertad y de 15 mm después de la pubertad  
 Dos o más neurofibromas de cualquier tipo o un neurofibroma plexiforme  
 Pecas en la axila  
 Glioma óptico  
 Dos o más nódulos de Lisch (hamartomas del iris)  
 Una lesión ósea característica  
 Cualquier familiar de primer grado con neurofibromatosis de tipo 1

*Reproducida con la debida autorización de Mackenzie WG, Ballock RT: Genetic diseases and skeletal dysplasias, en Vaccaro AR, ed: Orthopaedic Knowledge Update, ed 8. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2005, pp 663-675.*



**Figura 1** Radiografías laterales de una pseudoartrosis congénita de la tibia en un niño con neurofibromatosis. **A**, Se aprecia la incurvación anterolateral de la tibia distrófica. **B**, Imagen de la pierna del mismo niño que muestra la progresión de la tibia recurvada a pseudoartrosis verdadera. (Reproducida con la debida autorización de Mackenzie WG, Ballock RT: Genetic diseases and skeletal dysplasias, in Vaccaro AR, ed: *Orthopaedic Knowledge Update*, ed 8. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2005, pp 663-675.)

- La escoliosis distrófica en la NF no responde bien al tratamiento con corsés y se trata con artrodesis anterior y posterior precoz.
- En los pacientes con NF que vayan a ser intervenidos debe practicarse un estudio de resonancia magnética (RM) preoperatorio para descartar ectasia dural y neurofibromas intraespinales.

## II. Conectivopatías

### A. Síndrome de Marfan

#### 1. Aspectos generales.

- a. El síndrome de Marfan (Tabla 2) es una alteración del tejido conjuntivo que afecta a su elasticidad y provoca laxitud articular, escoliosis y dilatación de las válvulas cardíacas y de la aorta, entre otras anomalías.
- b. Su incidencia es de 1/10.000, sin predilección por sexos ni etnias.

#### 2. Fisiopatología.

- a. El síndrome de Marfan se debe a una mutación del gen de la fibrilina-1 (*FBN1*), localizado en el cromosoma 15q21; se han identificado múltiples mutaciones.
- b. En el 25% de los casos se descubren mutaciones nuevas.

#### 3. Evaluación.

- a. Los pacientes afectados con frecuencia son altos y delgados, con extremidades largas (do-

licostenomelia), dedos finos y largos (aracnodactilia) e hiperlaxitud articular.

- b. Signo de Walker: el pulgar y el meñique se superponen cuando se rodea con ellos la muñeca contraria.
- c. Signo de Steinberg: en el movimiento de aducción con la mano cerrada, el pulgar sobrepasa el lado cubital de la mano.
- d. El cociente entre la envergadura y la estatura supera 1,05.
- e. Son frecuentes los defectos cardíacos, especialmente dilatación y, más adelante, disección de la raíz aórtica; por lo tanto, ante la sospecha de síndrome de Marfan debe solicitarse un ecocardiograma y consulta con especialista de cardiología.
- f. El 60-70% de los pacientes con síndrome de Marfan presentan escoliosis, que es difícil de tratar mediante técnicas conservadoras. Como la ectasia dural es frecuente (> 60% de los pacientes), debe practicarse una RM antes de la intervención (Figura 2).
- g. Pueden presentarse lesiones asociadas, como complicaciones *pectus excavatum* y neumotórax espontáneos (Figura 3).
- h. La luxación superior del cristalino (*ectopia lentis*) y la miopía son frecuentes (la luxación inferior del cristalino se ve en la homocistinuria).
- i. En las extremidades inferiores puede verse protrusión acetabular y pie plano valgo grave.



**Tabla 2**

**Síndrome de Marfan**

Sistema	Criterios principales	Criterios secundarios
Osteomuscular <sup>a</sup>	<i>Pectus carinatum</i> ; <i>pectus excavatum</i> que precisa cirugía; dolicostenomelia; signos en muñecas y pulgares; escoliosis de más de 20° o espondilolistesis; extensión del codo limitada; pies planos; protrusión acetabular	<i>Pectus excavatum</i> relativamente grave; hipermovilidad articular; paladar ojival acusado con apiñamiento dental; facies (dolicocefalia, hipoplasia malar, enoftalmos, retrognatia, pliegues oculares oblicuos hacia abajo)
Ocular <sup>b</sup>	<i>Ectopia lentis</i>	Córnea anormalmente plana; aumento de la longitud axial del globo; hipoplasia del iris o del músculo ciliar que reduce la miosis
Cardiovascular <sup>c</sup>	Dilatación de la aorta ascendente con o sin regurgitación aórtica, con afectación de los senos de Valsalva; disección de aorta ascendente	Prolapso valvular mitral con o sin regurgitación
Historia familiar/genética <sup>d</sup>	Padres, hijos o hermanos con diagnóstico confirmado; mutación en <i>FBN1</i> conocida que causa síndrome de Marfan; haplotipo heredado <i>FBN1</i> asociado con síndrome de Marfan familiar	Ninguno
Piel y tegumentos <sup>e</sup>	Ninguno	Estrías cutáneas no asociadas con embarazo, ganancia de peso ni traumatismos repetidos; eventraciones posquirúrgicas repetidas
Duramadre <sup>d</sup>	Ectasia dural lumbosacra	Ninguno
Pulmones <sup>e</sup>	Ninguno	Neumotórax espontáneo o bullas apicales

<sup>a</sup>Su afectación requiere dos o más criterios principales o uno principal y dos secundarios.  
<sup>b</sup>Su afectación requiere al menos dos criterios secundarios.  
<sup>c</sup>Su afectación requiere un criterio principal o secundario.  
<sup>d</sup>Su afectación requiere un criterio principal.  
<sup>e</sup>Su afectación requiere un criterio secundario

Adaptada de Miller NH: *Connective tissue disorders*, in Koval KJ, ed: *Orthopaedic Knowledge Update*, ed 7. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2002, pp 201-207.

4. Clasificación.

- a. Los criterios de clasificación de Gante del síndrome de Marfan requieren la presencia de un criterio diagnóstico principal en dos sistemas u órganos diferentes y la afectación de un tercer sistema.
- b. Los pacientes con el fenotipo MASS (prolapso valvular mitral, diámetro de la raíz aórtica en el límite superior de la normalidad, estrías cutáneas y manifestaciones esqueléticas del síndrome de Marfan) no tienen luxación del cristalino ni disección aórtica y su pronóstico es mejor; en realidad, no se considera que tengan síndrome de Marfan verdadero.

5. Tratamiento.

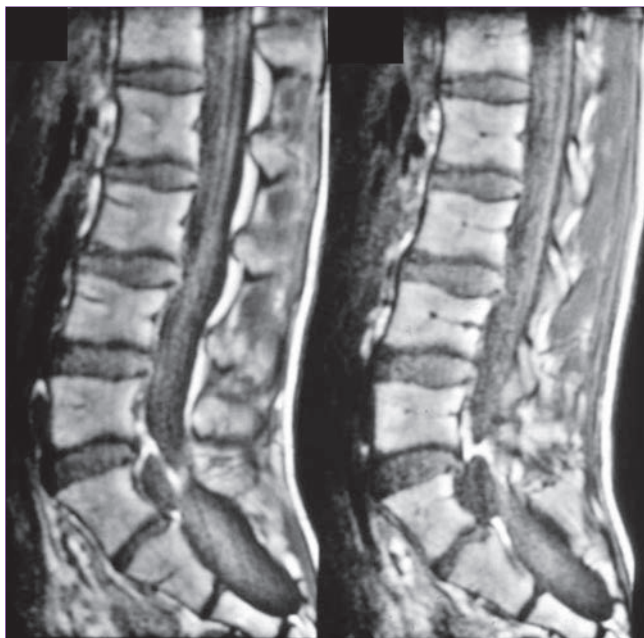
- a. No quirúrgico.
  - Se indican betabloqueantes para tratar el prolapso valvular mitral y la dilatación aórtica en el síndrome de Marfan.
  - Se utilizan ortesis para tratar la escoliosis y los pies planos valgos.
- b. Quirúrgico.
  - En la escoliosis progresiva está indicada la artrodesis para tratar problemas articula-

res (con el estudio preoperatorio cardíaco correspondiente y con RM para valorar la ectasia dural). No obstante, este procedimiento acarrea alto riesgo de pseudoartrosis.

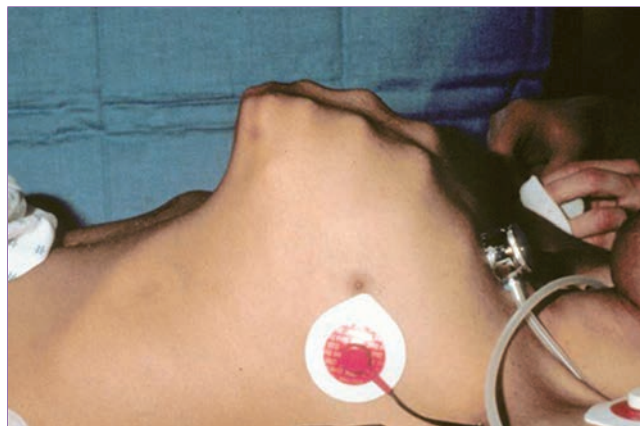
- Para la protrusión acetabular progresiva se ha utilizado el cierre del cartílago trirradiado.
- Para los pies planos valgos progresivos sintomáticos está indicada la cirugía correctora.

B. Síndrome de Ehlers-Danlos (Tabla 3)

1. El síndrome de Ehlers-Danlos (SED) es un trastorno del tejido conjuntivo que se caracteriza por hipermovilidad de la piel y las articulaciones.
2. Fisiopatología.
  - a. El 40%-50% de los pacientes con SED tienen una mutación en *COL5A1* o *COL5A2*, que codifican el colágeno de tipo V, fundamental para el correcto ensamblaje de las fibrillas de colágeno en la matriz cutánea y en las membranas basales de los tejidos. Estas mutaciones son responsables de la forma clásica de SED y se heredan de forma autosómica dominante.



**Figura 2** Resonancia magnética lateral de la columna lumbar de un paciente con síndrome de Marfan en la que se ve la ectasia dural en la unión lumbosacra. (Cortesía de M. Timothy Hresko, MD, Boston, Massachusetts, Estados Unidos.)



**Figura 3** Fotografía en la que se aprecia la marcada deformidad torácica en un paciente con síndrome de Marfan. (Cortesía de M. Timothy Hresko, MD, Boston, Massachusetts, Estados Unidos.)

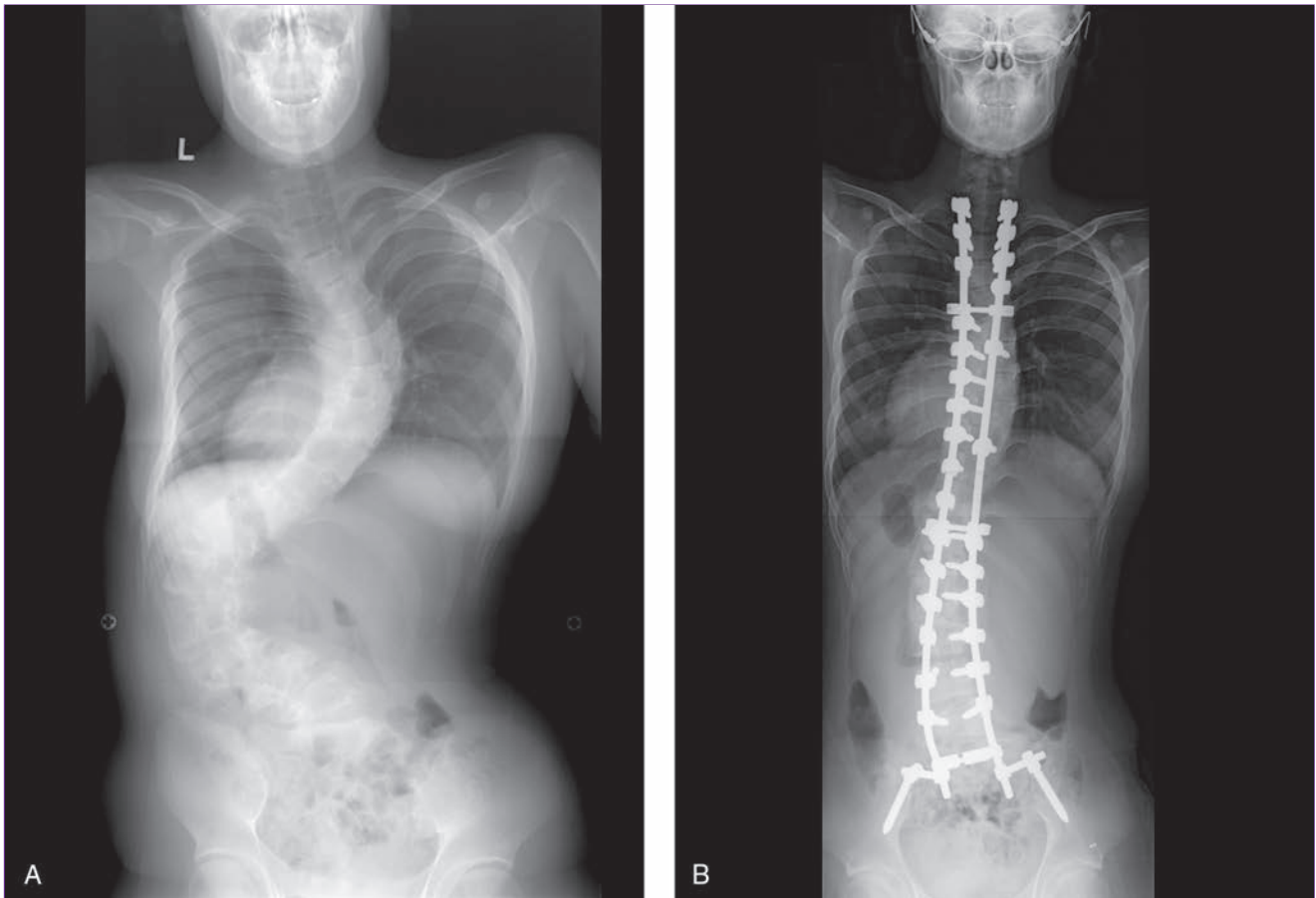
**Tabla 3**

**Clasificación del síndrome de Ehlers-Danlos**

Clasificación de Villefranche (1998)	Clasificación de Berlín (1988)	Herencia	Criterios semiológicos principales	Defectos bioquímicos (criterios secundarios)
Clásico	Tipo I ( <i>gravis</i> ) Tipo II ( <i>mitis</i> )	AD	Hiperextensibilidad de la piel, cicatrices atróficas, hipermovilidad articular	Mutaciones <i>COL5A1</i> , <i>COL5A2</i> (40%-50% de las familias); mutaciones del colágeno de tipo V
hiperlaxitud	Tipo III (hipermovilidad)	AD	Piel blanda aterciopelada, hipermovilidad de las articulaciones pequeñas y grandes; tendencia a los esguinces, dolor crónico, escoliosis	Se desconocen
Vascular	Tipo IV (vascular)	AD (raramente AR)	Fragilidad arterial, intestinal y uterina; roturas; piel traslúcida delgada; abundantes equimosis	Mutación <i>COL3A1</i> , estructura y síntesis del colágeno de tipo III anormales
Cifoscoliosis	Tipo VI (ocular-escoliótico)	AR	Hipotonía grave al nacimiento, escoliosis infantil progresiva, hiperlaxitud articular generalizada, fragilidad escleral, rotura del globo ocular	Déficit de lisilhidroxilasa, mutaciones del gen <i>PLOD</i>
Artrocalasia	Tipo VII A, VII B	AD	Luxación congénita de la cadera bilateral, hipermovilidad, piel blanda	Deleción de los exones del colágeno de tipo I que codifican el propéptido aminoterminal ( <i>COL1A1</i> , <i>COL1A2</i> )
Dermatosparaxis	Tipo VIII C	AR	Piel muy floja o redundante	Mutaciones en la aminopeptidasa del colágeno de tipo I

AD: autosómica dominante, AR: autosómica recesiva.

Reproducida con la debida autorización de D'Astous JL, Carroll KL: *Connective tissue disorders*, in Vaccaro AR, ed: Orthopaedic Knowledge Update, ed 8. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2005, p 246.



**Figura 4** Radiografías posteroanteriores de la columna de un paciente con síndrome de Ehlers-Danlos de tipo VI. **A**, Imagen preoperatoria en la que se aprecia una escoliosis avanzada. **B**, Imagen postoperatoria que resalta la artrodesis larga que se necesita para tratar este problema en las conectivopatías.

- b. La modalidad de SED por defecto del colágeno de tipo VI es una enfermedad autosómica recesiva debida a la mutación del gen de la lisilhidroxilasa, enzima importante en el entrecruzamiento de las fibras de colágeno. Es característica de esta modalidad la cifoescoliosis grave.
  - c. La forma de SED caracterizada por defectos en el colágeno de tipo IV es una enfermedad autosómica dominante debida a la mutación en *COL3A1*, que genera un colágeno de tipo III anormal. En esta forma son características las roturas espontáneas arteriales, intestinales y del útero.
3. Evaluación.
- a. La piel de los pacientes con SED es aterciopepada y frágil. Son frecuentes las cicatrices marcadas tras traumatismos ligeros.
  - b. Las articulaciones son hipermóviles, particularmente los hombros, la rótula y los tobillos.
  - c. Más de una tercera parte de los pacientes tienen dilatación de la raíz aórtica; por lo tanto, es necesario practicar un ecocardiograma y una exploración cardíaca.
  - d. Los pacientes con el subtipo vascular de SED pueden tener roturas viscerales o arteriales espontáneas.
4. Tratamiento.
- a. Las articulaciones laxas no se deben tratar quirúrgicamente; las intervenciones sobre los tejidos blandos tienen pocas probabilidades de éxito.
  - b. La escoliosis es la manifestación principal del SED del tipo VI (**Figura 4**) y generalmente es progresiva. La intervención está indicada si la incurvación es progresiva; se necesitan artrodesis largas para prevenir problemas en las charnelas.
  - c. Más del 50% de los pacientes con SED tienen dolor osteomuscular crónico y, siempre que sea posible, deben ser tratados con medidas conservadoras.

### III. Artritis

- A. Artritis reumatoide (seropositiva) (RA; **Tabla 4**)
1. Aspectos generales: la artritis reumatoide (AR) es una enfermedad inflamatoria autoinmune que

Tabla 4

## Diagnóstico diferencial entre la artrosis y la artritis reumatoide

	Artrosis	Artritis reumatoide
Edad	Mayores	Jóvenes
Hallazgos exploratorios	Afectación de las articulaciones IF de las manos, rigidez progresiva/pérdida de la movilidad gradual en las articulaciones afectadas (más frecuente en rodillas y caderas), oligoarticular	Afectación de las articulaciones MCP con desviación cubital, artritis poliarticular, derrames y flogosis articulares; nódulos reumatoides sobre las superficies extensoras
Patología	Desflecamiento de los cartílagos, aumento del contenido acuoso del cartílago, mayor cociente colágeno de tipo I/II, mayor fricción y menor elasticidad	Tejido cicatricial sinovial engrosado que se extiende hasta la superficie articular; numerosos linfocitos T y B y algunas células plasmáticas
Hallazgos radiográficos	Osteofitos, esclerosis subcondral, formación de quistes subcondrales; se ven con frecuencia estrechamientos del espacio articular superoexterno en la cadera y del compartimento interno de la rodilla	Estrechamiento simétrico de los espacios articulares con osteopenia y erosiones periarticulares; protrusión en la cadera
Fisiopatología	Los condrocitos generan metaloproteasas de matriz que degradan la matriz extracelular; también se encuentran citocinas como IL-1 y TNF- $\alpha$ en el líquido sinovial, que provocan liberación de las prostaglandinas que pueden causar el dolor	Artritis autoinmune en la que la membrana sinovial desencadena la inflamación mediada por linfocitos T que acaban dando origen a la liberación de IL-1 y TNF- $\alpha$ , que degradan el cartílago
Hallazgos asociados	La obesidad se asocia a mayor riesgo de artrosis de las rodillas y de las manos, pero no de las caderas, en especial en las mujeres	Impresión basilar, afectación ocular, neuropatías periféricas por atrapamiento, derrame pleural y pericárdico

IF: interfalángicas; IL: interleucina; MCP: metacarpofalángicas; TNF: factor de necrosis tumoral.

causa destrucción articular a edades más jóvenes que las que lo hace la artrosis.

## 2. Fisiopatología.

- En la AR, la sinovial se engruesa y expresa linfocitos B, linfocitos T y macrófagos, que erosionan el cartílago articular.
- El proceso patológico es sistémico y autoinmune.

## 3. Evaluación.

- El factor reumatoide (FR) se encuentra sólo en la mitad de los pacientes con AR y en el 5% de la población general; sin embargo, permite identificar los casos más agresivos de la enfermedad.
- La prevalencia de AR en la población general estadounidense oscila entre el 0,5% y el 1,0%; el riesgo de presentarla a lo largo de la vida es del 4% en las mujeres y del 3% en los varones. La concordancia de AR en gemelos monocigotos es sólo del 12%-15%.
- La exploración física de los pacientes con AR revela múltiples articulaciones tumefactas, calientes y doloridas. También puede haber nódulos subcutáneos calcificados e iridociclitis.
- Entre los hallazgos radiológicos están el estrechamiento simétrico del espacio articular, erosiones periarticulares y osteopenia.

## 4. Tratamiento.

- No quirúrgico: el tratamiento de la AR debe quedar a cargo del reumatólogo y es fundamentalmente farmacológico, a base de la combinación de antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad (FARME). La mayoría de estos últimos son inmunosupresores y deben suspenderse antes de practicar intervenciones ortopédicas, al igual que debe practicarse periódicamente una hematimetría para prevenir la neutropenia.
- Quirúrgico: el tratamiento quirúrgico de la AR se basa en la sinovectomía y realineación de las articulaciones, cuando se aplica precozmente, y en la artroplastia, en las fases más tardías.

## B. Artritis idiopática juvenil (AIJ, antiguamente conocida como artritis reumatoide juvenil [ARJ])

- Definición: la AIJ es una artritis inflamatoria autoinmune que aparece en niños y dura más de seis semanas.
- Fisiopatología.
  - En la AIJ, al igual que en la AR de los adultos, hay una erosión autoinmune de los cartílagos.
  - El resultado positivo del análisis del FR y de



los anticuerpos antinucleares (ANA) señala habitualmente una evolución de la enfermedad más agresiva.

### 3. Tipos de AIJ.

#### a. AIJ/ARJ sistémica (enfermedad de Still).

- Son típicas la erupción cutánea, la fiebre elevada, la inflamación de múltiples articulaciones y la presentación aguda.
- Puede haber también anemia y leucocitosis; las cifras de plaquetas y eritrocitos están aumentadas, al igual que la velocidad de sedimentación globular y los niveles plasmáticos de proteína C reactiva.
- También puede haber serositis, hepatosplenomegalia, adenopatías y pericarditis.
- Hay que descartar la presencia de infección.
- La enfermedad suele presentarse entre los 5 y los 10 años, sin preferencias entre ambos sexos.
- Esta modalidad es la de peor pronóstico a largo plazo de todas las formas de AIJ.
- Es la forma menos frecuente de AIJ (comprende el 10%-15% de los casos).

#### b. AIJ oligoarticular (antiguamente conocida como ARJ pauciarticular).

- Es la forma más frecuente de AIJ (comprende el 30%-40% de las AIJ).
- Suelen estar afectadas cuatro o cinco articulaciones; en general se trata de articulaciones grandes, sobre todo rodillas y tobillos.
- La máxima incidencia aparece alrededor de los 2-3 años; esta enfermedad es cuatro veces más frecuente en las niñas.
- Es típica la presencia de una cojera que va mejorando a lo largo del día.
- Presentan uveítis el 20% de los pacientes. Está indicado practicar un estudio oftalmológico cada cuatro meses en los pacientes con ANA positivos y cada seis en los que los tienen negativos.
- Una de las consecuencias de la AIJ oligoarticular es la disimetría, de modo que el lado afectado es más largo que el sano.
- La AIJ oligoarticular es la de mejor pronóstico a largo plazo de todas las formas de AIJ en cuanto a la remisión definitiva (70%).

#### c. AIJ poliarticular/ARJ poliarticular.

- Están afectadas cinco o más articulaciones; a menudo se afectan las articulaciones pequeñas (mano/muñeca).

- A veces se presenta una uveítis, pero con menor frecuencia que en la AIJ oligoarticular.
- La afectación poliarticular es más frecuente en las niñas que en los niños.
- El pronóstico es bueno, con una tasa de remisión del 60%.

### 4. Tratamiento.

- a. Las disimetrías pueden requerir epifisiodesis; también puede ser necesaria una artroplastia en adultos con gran destrucción articular.
- b. En la AIJ suele ser necesario un tratamiento médico con AINE o FARME a cargo del reumatólogo.
- c. Para el diagnóstico puede necesitarse una artrocentesis o una biopsia de la membrana sinovial.
- d. Las infiltraciones con esteroides y la sinovectomía pueden ser útiles si el tratamiento médico fracasa.

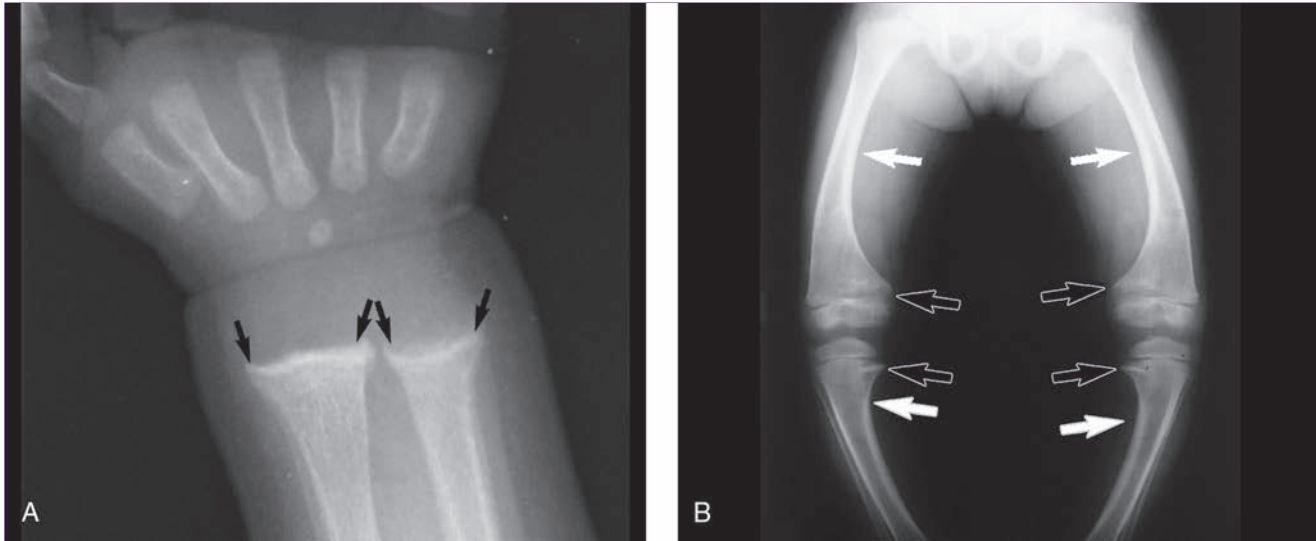
### C. Espondiloartropatías seronegativas

#### 1. Definición: artropatías autoinmunes en las que el FR es negativo.

#### 2. Tipos de espondiloartropatías seronegativas.

##### a. Espondilitis anquilosante.

- Suele comenzar entre los 15 y los 35 años de edad y es más frecuente en los varones que en las mujeres; las espondiloartropatías seronegativas se caracterizan por rigidez matutina y lumbalgia.
- Son características la sacroileítis y la fusión progresiva de la columna vertebral (“columna en caña de bambú”).
- Es frecuente la inflamación de las articulaciones periféricas, generalmente unilateral.
- Presentan uveítis hasta el 40% de los pacientes; también puede haber afectación cardíaca y pulmonar. Las aftas bucales y la fatiga son frecuentes.
- Está indicada la fisioterapia intensiva, además de tratamiento con AINE.
- Las fracturas de la columna vertebral son muy inestables y se acompañan de altas tasas de lesiones neurológicas.
- El antígeno HLA-B27 se encuentra en el 95% de los pacientes de raza blanca y en el 50% de los afroamericanos con espondilitis anquilosante, aunque del total de las personas que tienen HLA-B27 positivo, menos del 5% desarrollan espondilitis anquilosante.



**Figura 5** Manifestaciones radiológicas del raquitismo. **A**, Imagen posteroanterior de la muñeca de un niño con raquitismo que muestra las metafisis radial y cubital desfleadas y en “copa” (flechas). **B**, Imagen anteroposterior de las extremidades inferiores de un niño con raquitismo que muestra la incurvación de fémures y tibias (flechas blancas), así como el ensanchamiento y la irregularidad de las metafisis (flechas negras). (Reproducida con la debida autorización de Johnson TR: General orthopaedics, in Johnson TR, Steinbach LS, eds: *Essentials of Musculoskeletal Imaging*. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2004, p 78.)

#### b. Artritis psoriásica.

- La aparición de las típicas placas cutáneas psoriásicas (placas descamativas blancuzcas sobre las superficies extensoras) suele preceder al desarrollo de la artritis, aunque en el 20% de los pacientes ésta aparece antes.
- Un hallazgo radiológico frecuente es la deformidad de los huesos de la mano “caja de bolígrafos”, que es un rasgo recesivo ligado al cromosoma X.
- La dactilitis y las lesiones punteadas de las uñas son frecuentes.

#### c. Artritis reactivas (síndrome de Reiter).

- Las artritis reactivas aparecen a consecuencia de una enfermedad infecciosa, por ejemplo una infección bacteriana por *Chlamydia*, *Yersinia*, *Salmonella*, *Campylobacter* o *Shigella*, que causa el depósito de inmunocomplejos en las articulaciones (generalmente en las rodillas), lo que provoca tumefacción dolorosa de las mismas.
- Además de las limitaciones funcionales de la artritis, pueden aparecer conjuntivitis y disuria. También son comunes las úlceras bucales y las erupciones en manos y pies.
- Debe tratarse la enfermedad infecciosa que causa la artritis reactiva, mientras que esta última se trata mediante métodos conservadores.

#### d. Artropatías enteropáticas. Son artropatías asociadas a enfermedades inflamatorias intes-

tinales, como la enfermedad de Crohn o la colitis ulcerosa.

- Estas artropatías aparecen en el 20% de los pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal.
- El tratamiento es conservador.

### IV. Otros trastornos que afectan al sistema osteomuscular

#### A. Raquitismo

##### 1. Aspectos generales.

- a. Está producido por una mineralización deficiente de los huesos en crecimiento por diversas causas.
- b. La forma más frecuente de raquitismo en Estados Unidos es el raquitismo hipofosfatémico.

##### 2. Fisiopatología.

- a. Se debe a la alteración de la homeostasis del calcio y el fosfato que da origen a una calcificación inadecuada de la matriz de cartílago de los huesos largos en crecimiento.
- b. Entre los hallazgos radiológicos (**Figura 5**) pueden citarse el ensanchamiento de las uniones osteoides, la deformidad cupuliforme de las metafisis, la prominencia de las articulaciones osteocondrales en la parrilla costal (rosario raquíptico), la incurvación de los huesos largos (sobre todo, rodilla vara) y fracturas.

**Tabla 5**

**Tipos de raquitismo más frecuentes con sus características genéticas y clínicas y su tratamiento**

Tipo	Genética	Valores plasmáticos	Características	Tratamiento
Raquitismo hipofosfatémico	Herencia dominante ligada al cromosoma X, trastorno de la absorción renal de fosfatos	Fosfatos bajos; calcio, PTH y vitamina D normales; fosfatasa alcalina elevada	El más frecuente en Estados Unidos	No hay tratamiento médico establecido
Raquitismo por déficit de vitamina D	No (nutricional)	Vitamina D, calcio y fosfato bajos; PTH y fosfatasa alcalina elevadas		Suplementos de vitamina D
Raquitismo dependiente de la vitamina D, tipo 1	Defecto autosómico recesivo de la 1- $\alpha$ -hidroxilasa de la 25-hidroxivitamina D renal	Calcio y fosfato bajos; 25-hidroxivitamina D normal con 1,25-dihidroxivitamina D muy baja; fosfatasa alcalina y PTH elevadas		Suplementos de 1,25-dihidroxivitamina D
Raquitismo dependiente de la vitamina D, tipo 2	Defecto del receptor intracelular para la 1,25-dihidroxivitamina D	Calcio y fosfato bajos; fosfatasa alcalina y PTH elevadas; niveles de 1,25-dihidroxivitamina D muy altos	Alopecia	Dosis altas de 1,25-dihidroxivitamina D, calcio
Hipofosfatasa	Herencia autosómica recesiva, fosfatasa alcalina deficiente o afuncional	Calcio y fosfato elevados; niveles de fosfatasa alcalina muy bajos; PTH y vitamina D normales	Caída precoz de los dientes	No hay tratamiento médico establecido

PTH: hormona paratiroidea.

- c. Microscópicamente, el cartílago en la zona de proliferación de la placa de crecimiento está desorganizado y estirado.
  3. Evaluación.
    - a. A fin de discernir la causa concreta del raquitismo, deben determinarse los niveles plasmáticos de Ca<sup>2+</sup>, fósforo, fosfatasa alcalina, hormona paratiroidea, 25-hidroxivitamina D y 1,25-dihidroxivitamina D.
    - b. El antecedente de lactancia materna con escasa exposición a la luz del sol es la causa más probable de raquitismo por déficit de vitamina D.
  4. Clasificación/tratamiento (Tabla 5).
  5. Está indicado operar la incurvación de las extremidades inferiores que no se resuelve con el tratamiento médico del raquitismo; las posibilidades son la hemiepifisiodesis o una osteotomía.
- B. Trisomía 21**
1. La trisomía 21 (síndrome de Down) es la anomalía cromosómica más frecuente en Estados Unidos, con una incidencia de 1/700 nacidos vivos. Su incidencia aumenta conforme lo hace en la edad de la madre; no obstante, a consecuencia de los estudios prenatales sistemáticos y del aborto inducido en los casos sospechosos en madres añosas, hoy en día la mayoría de los niños afectados nacen de madres más jóvenes.
  2. Fisiopatología: la trisomía 21 generalmente se debe a duplicación del cromosoma 21 materno, con lo cual hay tres copias de este cromosoma en lugar del número diploide normal.
  3. Evaluación.
    - a. Los rasgos fenotípicos característicos son: cara achatada, ojos rasgados achinados con pliegues epicánticos, surco palmar único, retraso mental (variable), cardiopatías congénitas (la mitad de los afectados tienen defectos del canal aurículo-ventricular), atresia duodenal, hipotiroidismo, defectos de audición, laxitud ligamentosa, elevada incidencia de leucemias y linfomas y de diabetes y enfermedad de Alzheimer a edades mayores.
    - b. Columna vertebral.
      - Se aprecia inestabilidad atlantoaxoidea en el 9%-22% de los pacientes con trisomía 21; se discute si es necesario practicar radiografías de la columna cervical en flexión-extensión antes de autorizar a un paciente con trisomía 21 a participar en deportes.
      - Hasta el 50% de los pacientes presentan escoliosis.
      - La espondilolistesis se da en el 6% de los pacientes.

Tabla 6

## Clasificación clínica de la osteogénesis imperfecta

Tipo	Rasgos	Herencia
I (dominante, escleróticas azules)	IA: Fragilidad ósea, escleróticas azules y dentición normal IB: Igual que IA pero con dentinogénesis imperfecta IC: Más grave que IB con dentición normal	Autosómica dominante
II (letal, perinatal)	IIA: Huesos largos anchos y arrugados y costillas arrosariadas; generalmente muerte perinatal IIB: Huesos largos anchos y arrugados, pero las costillas apenas muestran arrosariamiento; mortalidad variable desde perinatal hasta varios años IIC: Huesos largos delgados, fracturados, cilíndricos y displásicos y costillas delgadas y arrosariadas; muerte intraútero o perinatal IID: Esqueleto bien formado pero gravemente osteopénico; vértebras y pelvis de tamaño normal; muerte perinatal	Autosómica dominante
III (progresiva, deformante)	Múltiples fracturas en el momento desde el nacimiento con deformidades progresivas, escleróticas normales y dentinogénesis imperfecta	Autosómica recesiva
IV (dominante, escleróticas blancas)	IVA: Fragilidad ósea, escleróticas blancas y dentición normal IVB: Similar al IVA pero con dentinogénesis imperfecta	Autosómica dominante

*Reproducida con la debida autorización de Cole WG: The molecular pathology of osteogenesis imperfecta. Clin Orthop 1997;343:235-248.*

Tabla 7

## Clasificación bioquímica de las mutaciones del colágeno de tipo I en la osteogénesis imperfecta

Anormalidad proteica	Categoría de la mutación	Fenotipo
Reducción moderada del contenido de colágeno de tipo I normal en los tejidos	Haploinsuficiencia	IA
Mezcla de moléculas de colágeno de tipo I normales y mutadas en los tejidos	Dominante negativa	IB; IIA-IIC; III; IVB
Reducción marcada del contenido de colágeno de tipo I normal en los tejidos	Dominante negativa	IC
Reducción muy grave del contenido de colágeno de tipo I normal en los tejidos	Dominante negativa	IID

*Reproducida con la debida autorización de Cole WG: The molecular pathology of osteogenesis imperfecta. Clin Orthop 1997;343:235-248.*

c. También pueden tener primer metatarsiano varo, pies planos valgus y *hallux valgus*; casi el 50% de los pacientes tiene pies planos, y el 25%, *hallux valgus*. Se tratan con ortesis, a menos que sean muy acusados.

d. Son frecuentes la luxación rotuliana y el dolor e inestabilidad de la rodilla.

e. Puede aparecer (a menudo tardíamente) inestabilidad de la cadera, a veces con alteraciones óseas ligeras.

## 4. Tratamiento.

a. Están indicadas las férulas correctoras para los pies (ortesis supramaleolar o la de la Universidad de California en Berkeley para los pies planos valgus), las rodillas (férulas estabilizadoras para la rótula) y las caderas (férulas de abducción de la cadera), cuando estén clínicamente indicadas.

b. Es normal un ángulo atlantoaxoideo  $\geq 5$  mm.

c. Se discute si es necesario tratar los casos asintomáticos con ángulos atlantoaxoideos de 5-10 mm; muchos prefieren adoptar una acti-

tud expectante y practicar una RM para comprobar si está comprometida la médula espinal.

d. La artrodesis está indicada si se observa un compromiso medular en la RM o si el ángulo atlantoaxoideo es  $> 5$  mm y el paciente tiene síntomas; de todos modos, las tasas de complicaciones de las artrodesis son altas (hasta el 50%).

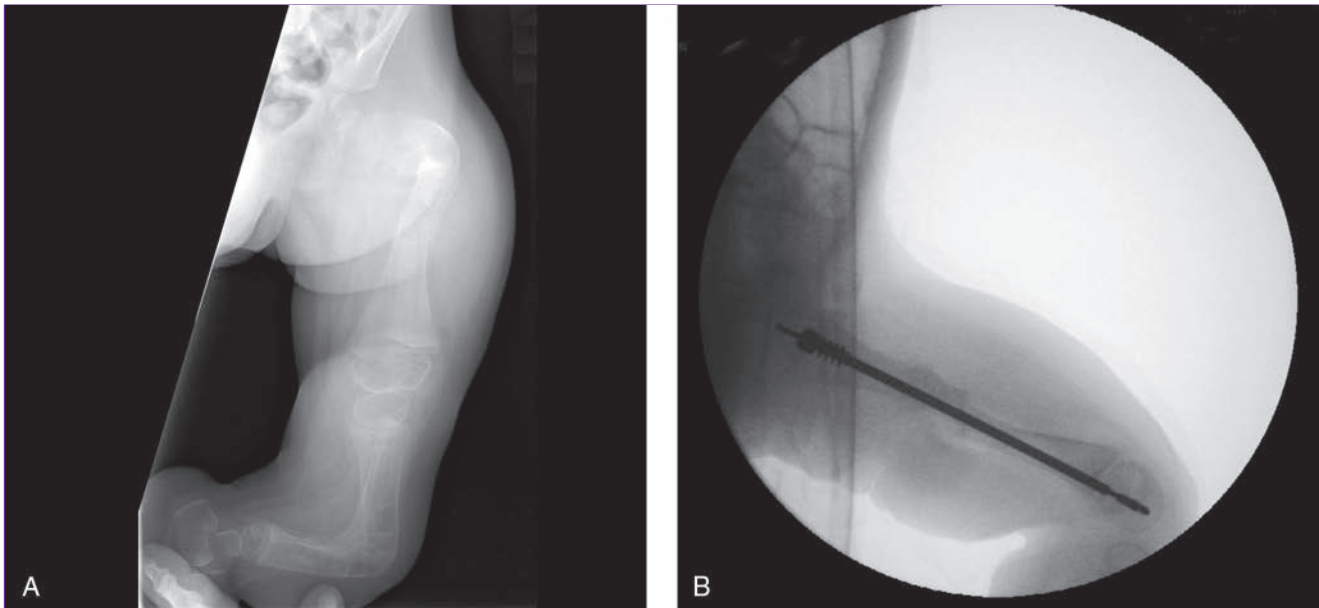
e. Las intervenciones sobre los tejidos blandos son ineficaces para corregir las alteraciones ortopédicas en la trisomía 21, dadas la laxitud ligamentosa y la hipotonía; por lo tanto, si se opta por la intervención quirúrgica, hay que realinear los huesos (p. ej., mediante osteotomía periacetabular para la luxación de cadera o la osteotomía de la tuberosidad anterior de la tibia para la luxación externa de la rótula).

## C. Osteogénesis imperfecta (OI; Tablas 6 y 7)

## 1. Aspectos generales.

a. La debilidad de la matriz orgánica de los huesos en la osteogénesis imperfecta provoca fracturas frecuentes e importantes incurvaciones y





**Figura 6** Imágenes del fémur de un niño con osteogénesis imperfecta de tipo III. **A**, Proyección axial de la cadera al tobillo preoperatoria que muestra la deformidad del fémur. **B**, Imagen fluoroscópica axial postoperatoria que señala las osteotomías y la fijación con un vástago telescópico.

deformidades de las piernas en las formas más graves de la enfermedad.

- b. La inteligencia es normal.
2. Fisiopatología.
  - a. Aproximadamente el 85% de los casos de osteogénesis imperfecta se deben a mutaciones en *COL1A1* y *COL1A2*, genes que codifican el colágeno de tipo I, el sostén principal de la matriz orgánica de los huesos. Fenotípicamente, estos tipos de osteogénesis imperfecta siguen describiéndose según la clasificación de Sillence modificada; al tipo I, más leve, corresponden el 50% de los pacientes.
    - El resultado es que el hueso tiene menor número de trabéculas y menor espesor cortical (hueso wormiano).
    - Se han identificado mutaciones específicas en *COL1A1* y *COL1A2* mediante análisis del ácido desoxirribonucleico (ADN) sanguíneo.
  - b. En otros tipos de osteogénesis imperfecta no relacionados con el colágeno no hay mutaciones del colágeno de tipo I, pero son fenotípicamente similares y tienen parecidas alteraciones microscópicas de los huesos que las osteogénesis imperfectas de tipos I a IV. Hay tests genéticos para algunos de estos tipos, no para todos.
3. Evaluación.
  - a. En niños con osteogénesis imperfecta, no hay que pasar por alto la posibilidad de que se trate de un caso de maltrato infantil; recí-

procamente, cabe la posibilidad de que haya osteogénesis imperfecta añadida en un niño maltratado.

- b. En la osteogénesis imperfecta puede haber impresión basilar y una escoliosis grave, sobre todo en los tipos II y III.
- c. Las fracturas con arrancamiento del olécranon son características de la osteogénesis imperfecta; en todo niño que presente una fractura de este tipo debe estudiarse la posibilidad de que padezca osteogénesis imperfecta.
- d. Pueden asociarse dentinogénesis imperfecta, sordera, escleróticas azules, hiperlaxitud articular y huesos del cráneo wormianos (cráneo que parece hecho con las piezas de un rompecabezas tras el cierre de las fontanelas).
4. Tratamiento.
  - a. Para tratar las fracturas se emplean férulas y tiempos de inmovilización cortos.
  - b. Se prescriben bifosfonatos para inhibir los osteoclastos, con lo que se consigue aumentar el grosor cortical y disminuir las tasas de fracturas y el dolor.
  - c. Para la incurvación grave de las extremidades o las fracturas reiteradas está indicada la fijación intramedular. Los dispositivos de fijación modernos tienen vástagos telescópicos que permiten el crecimiento del hueso (Figura 6).
  - d. La escoliosis o la impresión basilar progresivas se tratan con artrodesis vertebral.

## D. Enfermedad de Gaucher

1. Aspectos generales: se trata de una enfermedad en la que hay un defecto enzimático que causa una acumulación exagerada de glucocerebrósidos (lípidos) en muchos órganos, incluidos el bazo y la médula ósea.
2. Fisiopatología.
  - a. El defecto en el gen *GBA* que codifica la  $\beta$ -glucocerebrosidasa, enzima que degrada los glucocerebrósidos, causa la acumulación de glucocerebrósidos en los macrófagos en numerosos órganos.
  - b. Se trata de una enfermedad autosómica recesiva con más de 200 mutaciones, aunque la mayoría de los casos corresponden a tres alelos.
  - c. El genotipo no predice bien el fenotipo; la penetrancia es muy variable.
3. Evaluación.
  - a. El test diagnóstico más usado corresponde a la actividad de la enzima glucocerebrosidasa en leucocitos de sangre periférica; unos valores de actividad de menos del 30% de la normal confirman el diagnóstico. También puede valorarse la actividad de la enzima en fibroblastos cutáneos cultivados o en la orina. Pueden realizarse estudios genéticos para analizar las mutaciones.
  - b. Se han identificado tres formas de la enfermedad de Gaucher en función de la edad de comienzo. En los tipos 2 y 3 hay afectación neurológica.
    - La enfermedad de tipo 1 (del adulto) se caracteriza por equimosis fáciles (trombocitopenia), anemia, hepatosplenomegalia y dolores óseos o fracturas.
    - La enfermedad de tipo 2 (infantil) cursa con gran esplenomegalia o hepatomegalia ya desde los tres meses y con afectación cerebral; esta forma causa la muerte hacia los dos años.
    - La enfermedad de tipo 3 (juvenil) se inicia en la adolescencia y provoca trombocitopenia, anemia, hepatosplenomegalia, dolores óseos o fracturas y afectación ligera gradual del cerebro.
  - c. En las radiografías son características la imagen del fémur distal en matraz de Erlenmeyer (que también se ve en la osteopetrosis), la osteonecrosis de las caderas o de los cóndilos femorales y el adelgazamiento del hueso cortical.
4. Tratamiento.
  - a. Hoy en día es posible sustituir la enzima defectuosa en la enfermedad de Gaucher, lo que funciona aceptablemente para tratar todos los síntomas excepto los neurológicos.

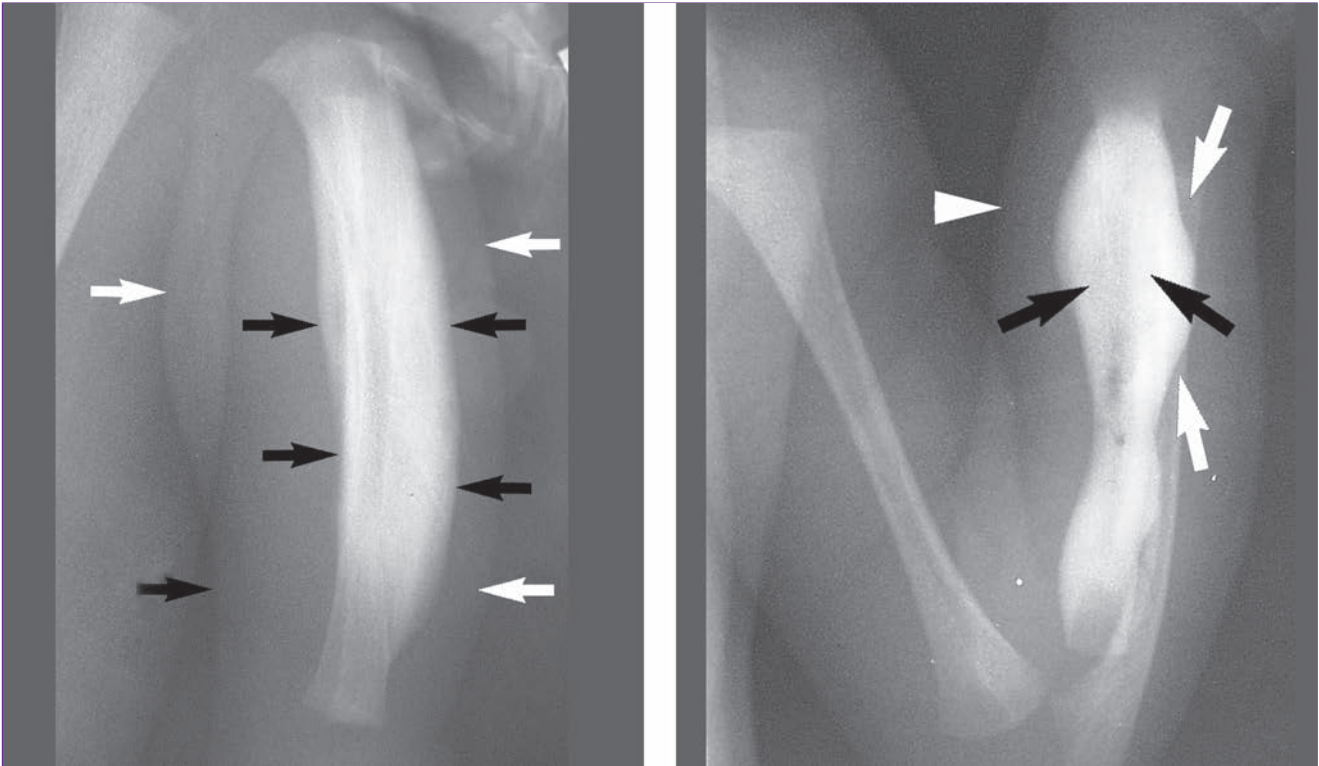
- b. El trasplante de médula ósea puede curar la enfermedad si se practica precozmente.

## E. Enfermedad de Caffey (hiperostosis cortical)

1. Aspectos generales: es una hiperostosis cortical que se presenta en la infancia (edad media de comienzo < 9 semanas) y que se resuelve espontáneamente, a la que se llega al diagnóstico por exclusión.
2. Fisiopatología.
  - a. La velocidad de sedimentación globular y los niveles plasmáticos de fosfatasa alcalina están elevados, pero los cultivos microbianos son negativos.
  - b. Las imágenes microscópicas muestran una hiperplasia de las fibrillas de colágeno y degeneración fibrinoide.
3. Evaluación.
  - a. Los huesos afectados con más frecuencia son los de la mandíbula (maxilar inferior) y del antebrazo (cúbito), que presentan un engrosamiento cortical difuso, aunque puede estar afectado cualquier hueso excepto las vértebras y las falanges (Figura 7).
  - b. La enfermedad de Caffey se caracteriza por fiebre, con irritabilidad, tumefacción de los tejidos blandos y engrosamiento cortical de los huesos.
4. El tratamiento es conservador; algunas veces se aplican glucocorticoides.

## F. Artrogriposis

1. Aspectos generales.
  - a. En el término artrogriposis se incluye gran número de enfermedades, incluyendo las contracturas articulares que se presentan en el nacimiento.
  - b. Aparece en 1/3.000 nacidos vivos.
  - c. La capacidad intelectual no se ve afectada.
  - d. Las causas son múltiples; la disminución de los movimientos fetales es un elemento común.
  - e. Se conoce como amioplasia la situación en la que las cuatro extremidades presentan contracturas articulares.
  - f. Las artrogriposis distales incluyen los trastornos que afectan predominante o exclusivamente a manos y pies.
    - Hay varios subtipos de artrogriposis distales.
    - Los síndromes de Gordon y de Freeman-Sheldon cursan con afectación craneofacial y se heredan de forma autosómica dominante.



**Figura 7** Características radiológicas de la enfermedad de Caffey. **A**, Imagen lateral de la tibia que muestra el aumento de formación de hueso en la diáfisis (flechas negras), con aumento del diámetro de los tejidos blandos tumefactos (flechas blancas). **B**, Imagen lateral del antebrazo que muestra el aumento del diámetro del radio (flechas negras), la gran reacción perióstica (flechas blancas) y la tumefacción de los tejidos blandos (punta de flecha). (Reproducida con la debida autorización de Sarwark JF, Shore RM: Pediatric orthopaedics, in Johnson TR, Steinbach LS, eds: *Essentials of Musculoskeletal Imaging*. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2004, p. 814.)

2. Fisiopatología.

- a. Los estudios histológicos han mostrado reducciones de la masa muscular con fibrosis y grasa entre las fibras musculares.
- b. Los tejidos blandos periarticulares están engrosados y fibróticos.

3. Evaluación.

- a. Es esencial recabar una historia detallada de los antecedentes obstétricos y familiares.
- b. Exploración.
  - Puede apreciarse una ausencia de pliegues cutáneos y también unos hoyuelos profundos sobre las articulaciones.
  - La masa muscular se reduce y el tejido celular subcutáneo es más abundante.
  - Hay que explorar todas las articulaciones, anotando la movilidad activa y pasiva y la presencia de contracturas.
  - En las extremidades superiores suele haber aducción y rotación interna de los hombros con los codos extendidos y las muñecas en flexión y desviación cubital.

- En las extremidades inferiores hay contracturas en flexión de la cadera, contracturas de las rodillas y pies equinovaros.
  - Hay luxación de las caderas en el 40% de los pacientes; la ecografía y las radiografías de pelvis son útiles para valorar la situación de las articulaciones de la cadera.
  - Las rodillas están afectadas en el 70% de los pacientes y pueden mostrar contracturas en flexión o en extensión.
  - El 90% de los pacientes tienen pies equinovaros.
- Hasta el 30% de los niños con amioplasia presentan escoliosis.
- c. Plan diagnóstico.
  - Las radiografías iniciales son normales, aunque pueden mostrar cambios adaptativos con el tiempo.
  - La utilidad diagnóstica de los estudios electromiográficos y las biopsias musculares es cuestionable.

4. Tratamiento.

- a. El objetivo del tratamiento en las extremidades superiores es conseguir una movilidad y

una funcionalidad suficientes para los cuidados personales. En las extremidades inferiores, se pretende la alineación y la estabilidad de los miembros para permitir la deambulacion.

- b. Es necesario intervenir antes de que se pongan en marcha los cambios adaptativos en las articulaciones.
- c. El tratamiento de los niños con artrogriposis debe recaer en un equipo multidisciplinar que incluya profesionales expertos en los campos de la genética, la fisioterapia y la terapia ocupacional.
- d. Extremidades superiores.
  - Un programa de ejercicios de estiramiento y en el rango de movimiento iniciado durante la infancia reduce la necesidad de intervención quirúrgica.
  - Puede necesitarse osteotomía humeral desrotatoria si hay rotación interna fija.
  - Si el codo está fijo en extensión, se necesita una liberación posterior del codo con plastia del tríceps.
  - Las deformidades de la muñeca pueden requerir una carpectomía de la fila proximal y el equilibrado de los tejidos blandos para conservar la movilidad de la muñeca y evitar recidivas de la deformidad.
  - La aducción del pulgar se trata mediante plastia del músculo oponente.
- e. Extremidades inferiores.
  - Las luxaciones unilaterales deben tratarse mediante reducción abierta. El tratamiento de las luxaciones bilaterales es controvertido.
  - Las contracturas de la cadera en flexión pueden necesitar una liberación del músculo psoas ilíaco.
  - Las contracturas de la rodilla leves pueden tratarse con estiramiento y férulas, pero las más graves necesitan osteotomía. También se ha probado con moduladores del crecimiento.
  - El tratamiento de las contracturas de la rodilla puede cambiar pero no aumentar el arco de movilidad.
  - Se ha descrito el método de Ponseti para tratar el pie equinovaro de la artrogriposis, aunque la mayoría de las veces debe complementarse con una liberación quirúrgica y una ortesis prolongada para mantener la posición correcta. Las recidivas son frecuentes.
  - El pie equinovaro asociado a la amioplasia necesita una liberación circunferencial.

- Las deformidades graveas o recidivantes pueden tratarse con una astragalectomía.
- También se han aplicado tratamientos con osteotomías y fijadores externos circulares.

#### G. Síndrome de Larsen

##### 1. Aspectos generales.

- a. En el síndrome de Larsen se incluyen múltiples luxaciones congénitas, laxitud ligamentosa y facies anormal.
- b. Las malformaciones cardíacas y los problemas de vías aéreas causan una elevada mortalidad de los niños afectados en su primer año de vida.
- c. La herencia puede ser autosómica dominante o recesiva, aunque hay muchos casos esporádicos.

##### 2. Evaluación.

- a. La presencia de luxación de rodilla y pie equinovaro bilateral debe hacer pensar en la posibilidad de síndrome de Larsen.
- b. Para valorar la luxación de cadera es útil la ecografía.
- c. También puede haber una luxación del radio bilateral.
- d. Conviene practicar radiografías de la columna cervical en el primer año de vida para diagnosticar la cifosis secundaria a hipoplasia de los cuerpos vertebrales, pues esta deformidad puede causar problemas neurológicos.

##### 3. Tratamiento.

- a. La luxación de rodilla requiere cirugía y ortesis prolongada.
- b. La luxación de cadera y el pie equinovaro se tratan de la misma forma que se indicó para la artrogriposis (véase el epígrafe IV.A.4).
- c. Si hay una cifosis cervical, debe practicarse una artrodesis posterior en los primeros 18 meses de vida.

#### H. Síndromes pterigiales

1. El síndrome pterigial múltiple (síndrome de Escobar) es una enfermedad rara caracterizada por membranas en los pliegues de flexión en las extremidades y el cuello, astrágalo vertical y deformidades raquídeas.
2. El síndrome pterigial poplíteo se caracteriza por malformaciones faciales, membranas poplíteas y afectación genital.
3. La membrana pterigial poplíteo se debe eliminar antes de que haya cambios adaptativos mediante plastia en Z y osteotomía de acortamiento o extensión femoral.



## Puntos clave a recordar

### Neurofibromatosis

1. Muchas personas tienen manchas en café con leche. Se requiere tener seis o más (de un determinado tamaño) como criterio diagnóstico de NF.
2. Aproximadamente la mitad de los niños con tibia recurvada anterolateral tienen NF, aunque este tipo de incurvación está presente sólo en el 10% de los niños afectados de NF.
3. Las escoliosis en niños con NF son con frecuencia distróficas (curvas cortas, muy anguladas). Los resultados quirúrgicos son mejores si tratan con artrodesis anterior y posterior.
4. Cuando hay tres o más costillas afiladas, el 87% de las curvas de escoliosis progresan rápidamente.
5. Debe practicarse un estudio de RM preoperatorio en los pacientes con NF para descartar ectasia dural y neurofibromas intraespinales.

### Conectivopatías

1. La ectasia dural es frecuente en el síndrome de Marfan y puede causar dolores de espalda y complicar la cirugía de la escoliosis; la RM antes de la intervención es obligada.
2. La *ectopia lentis* asociada al síndrome de Marfan consiste en la luxación superior del cristalino; en la homocistinuria, la luxación del cristalino es inferior.
3. Los pacientes con el fenotipo MASS no presentan luxación del cristalino ni disección aórtica.
4. El síndrome de Marfan se debe a una mutación del gen de la fibrilina-1 (*FBN1*).

### Artritis

1. Es frecuente que en la AIJ haya uveítis, cuya presencia debe valorarse mediante exploraciones periódicas; también puede asociarse a dismetría.

### Otros trastornos que afectan al sistema osteomuscular

1. La forma más frecuente de raquitismo en Estados Unidos es el raquitismo hipofosfatémico, una anomalía genética con herencia dominante ligada al cromosoma X.
2. La trisomía 21 (síndrome de Down) es la anomalía cromosómica más frecuente en Estados Unidos.
3. Las fracturas con arrancamiento del olécranon son características de la osteogénesis imperfecta.
4. Las deformidades en matraz de Erlenmeyer de los fémures se ven en la enfermedad de Gaucher y en la osteopetrosis.
5. En la enfermedad de Gaucher hay un defecto en el gen que codifica la  $\beta$ -glucocerebrosidasa.
6. La artrogriposis provoca contracturas articulares que aparecen en 1/3.000 nacidos vivos. Se caracteriza por pérdida de la masa muscular con fibrosis y grasa entre las fibras musculares y engrosamiento y fibrosis de los tejidos blandos periarticulares.
7. En el síndrome de Larsen se incluyen múltiples luxaciones congénitas, laxitud ligamentosa y facies anormal. Las malformaciones cardíacas y los problemas de vías aéreas causan elevada mortalidad de estos niños en su primer año de vida.
8. El síndrome pterigial múltiple es raro y se caracteriza por membranas en los pliegues de flexión en las extremidades y el cuello, astrágalo vertical y deformidades raquídeas. El síndrome pterigial poplíteo se caracteriza por malformaciones faciales, membranas poplíteas y afectación genital.

## Bibliografía

Aldegheri R, Dall'Oca C: Limb lengthening in short stature patients. *J Pediatr Orthop B* 2001;10(3):238-247.

Alman BA, Goldberg MJ: Syndromes of Orthopaedic Importance, in Morrissy RT, Weinstein SL, eds: *Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics*, ed 6. Philadelphia, PA, Lippincott Williams & Wilkins, 2006, pp 250-303.

Bevan WP, Hall JG, Bamshad M, Staheli LT, Jaffe KM, Song K: Arthrogryposis multiplex congenita (amyoplasia): An orthopaedic perspective. *J Pediatr Orthop* 2007;27(5):594-600.

Caird MS, Wills BP, Dormans JP: Down syndrome in children: The role of the orthopaedic surgeon. *J Am Acad Orthop Surg* 2006;14(11):610-619.

Crowson CS, Matteson EL, Myasoedova E, et al: The lifetime risk of adult-onset rheumatoid arthritis and other inflammatory autoimmune rheumatic diseases. *Arthritis Rheum* 2011;63(3):633-639.

D'Astous JL, Carroll KL: Connective tissue diseases, in Vaccaro AR, ed: *Orthopaedic Knowledge Update*, ed 8. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2005, pp 245-254.

Fassier F, Hamdy RC: Arthrogryptic syndromes and osteochondrodysplasias, in Abel MF, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 3. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2006, pp 137-151.

Goldberg MJ: *The Dysmorphic Child: An Orthopedic Perspective*. New York, NY, Raven Press, 1987.

Judge DP, Dietz HC: Marfan's syndrome. *Lancet* 2005;366(9501):1965-1976.

Morris CD, Einhorn TA: Bisphosphonates in orthopaedic surgery. *J Bone Joint Surg Am* 2005;87(7):1609-1618.

Silman AJ, Hochberg MC: *Epidemiology of the Rheumatic Diseases*, ed 2. New York, NY, Oxford University Press, 2001.

Sponseller PD, Ain MC: The skeletal dysplasias, in Morrissy RT, Weinstein SL, eds: *Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics*, ed 6. Philadelphia, PA, Lippincott Williams & Wilkins, 2006, pp 205-250.

Stanitski DF, Nadjarian R, Stanitski CL, Bawle E, Tsipouras P: Orthopaedic manifestations of Ehlers-Danlos syndrome. *Clin Orthop Relat Res* 2000;376:213-221.

Taybi H, Lachman RS: *Radiology of Syndromes, Metabolic Disorders, and Skeletal Dysplasias*, ed 4. St. Louis, MO, Mosby-Year Book Inc, 1996.

Unger S: A genetic approach to the diagnosis of skeletal dysplasia. *Clin Orthop Relat Res* 2002;401:32-38.

van Bosse HJ, Marangoz S, Lehman WB, Sala DA: Correction of arthrogrypotic clubfoot with a modified Ponseti technique. *Clin Orthop Relat Res* 2009;467(5):1283-1293.

Zeitlin L, Fassier F, Glorieux FH: Modern approach to children with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop B* 2003;12(2):77-87.

# Trastornos neuromusculares infantiles

M. Siobhan Murphy Zane, MD

## I. Parálisis cerebral

### A. Epidemiología

1. La incidencia de parálisis cerebral es de 1-3/1.000 nacidos vivos.
2. La prematuridad y el bajo peso al nacer (< 1.500 g) aumentan la incidencia a 90/1.000 nacidos vivos.

### B. Fisiopatología

1. La parálisis cerebral es una encefalopatía estática: una lesión encefálica permanente y no progresiva causada por daños, defectos o enfermedad.
2. La parálisis cerebral puede afectar al desarrollo motor, al habla, a las funciones cognitivas y a los sentidos en la infancia.
3. Aunque la lesión encefálica en la parálisis cerebral es estática, las manifestaciones periféricas de la parálisis cerebral no suelen ser estáticas (p. ej., contracturas y deformidades óseas).
4. Las crisis convulsivas persistentes pueden contribuir a la pérdida de función en la parálisis cerebral.

### C. Factores de riesgo (Tabla 1)

1. La parálisis cerebral no es una enfermedad genética. La paraparesia espástica familiar, que se manifiesta por debilidad progresiva y rigidez de las extremidades inferiores parecidas a las de la parálisis cerebral, es una enfermedad hereditaria y debe considerarse como posibilidad diagnóstica si existe algún antecedente familiar de parálisis cerebral.

### D. Evaluación del desarrollo

1. En el desarrollo normal, los niños deben:
  - a. Sentarse de manera independiente a los 6-9 meses de edad.

- b. Desplazarse o andar mientras se apoya en los muebles a los 14 meses de edad.
    - c. Andar de manera independiente a los 18 meses de edad.
  2. Los factores predictivos positivos para andar son estirarse hacia arriba a una posición erguida y sentarse de manera independiente a los dos años de edad.
  3. La **Tabla 2** muestra los indicadores de mal pronóstico para andar.
- E. Clasificación: Hay varios sistemas de clasificación útiles para el tratamiento de la parálisis cerebral.
1. Fisiológica: la localización de la lesión encefálica en la parálisis cerebral produce distintos tipos de disfunción motora.
    - a. Los pacientes con parálisis cerebral espástica (piramidal) tienen un aumento del tono o rigidez con el estiramiento rápido, lo que puede causar alteraciones en la marcha y contractura muscular en la extremidad. Estos pacientes suelen beneficiarse de intervenciones quirúrgicas ortopédicas.
    - b. Los pacientes con parálisis cerebral discinética (extrapiramidal) o coreoateoide presentan movimientos involuntarios, atetosis y distonía.

**Tabla 1**

### Factores de riesgo de parálisis cerebral

Prematuridad  
 Bajo peso al nacer  
 Parto múltiple  
 Infecciones TORCH (toxoplasmosis, otras como sífilis, rubeola, citomegalovirus y herpes)  
 Corioamnionitis  
 Complicaciones placentarias  
 Hemorragia durante el tercer trimestre  
 Epilepsia materna  
 Toxemia  
 Puntuación de Apgar baja  
 Anoxia  
 Hemorragia intraventricular  
 Infección  
 Consumo materno de alcohol y drogas  
 Teratógenos

*Ni el Dr. Murphy Zane ni ninguno de sus familiares inmediatos han recibido regalías ni tienen acciones u opciones sobre acciones de ninguna compañía ni institución relacionadas directa o indirectamente con el tema de este capítulo.*

Tabla 2

**Indicadores de mal pronóstico para andar****Persistencia de dos o más de los siguientes reflejos primitivos al año de edad:**

Moro: Con el niño en decúbito supino, la extensión brusca del cuello produce una abducción de los brazos con extensión de los dedos, seguida de un abrazo

Cervical tónico asimétrico: El giro de la cabeza hacia el lado produce una "pose de esgrima"

Cervical tónico simétrico: La flexión del cuello produce una flexión del brazo y una extensión de la pierna

Enderezamiento cervical: Cuando el niño gira la cabeza hacia un lado, el tronco y las extremidades la siguen

Impulso extensor (reflejo anómalo): El contacto de los pies del niño con el suelo produce una extensión de todas las articulaciones

**Ausencia de los siguientes reflejos posturales al año de edad:**

Paracaídas: Con el niño en posición erguida, la rotación brusca hacia delante del cuerpo del niño hace que los brazos se extiendan para contrarrestar la caída percibida

Colocación del pie: Con apoyo, el contacto de los pies del niño con una superficie produce un movimiento de andar

Incapacidad para sentarse a los cinco años de edad

Incapacidad para andar a los ocho años de edad

Este tipo de parálisis cerebral es menos frecuente que la parálisis cerebral piramidal relacionada con la administración de gammaglobulina Rh-inmune a las mujeres embarazadas para prevenir la incompatibilidad Rh entre la madre y su bebé.

- c. Los pacientes con ataxia (cerebelosa) tienen alteración del equilibrio y de la coordinación.
- d. Los pacientes con tipos mixtos de parálisis cerebral presentan espasticidad y discinesia.

## 2. Anatómica (Tabla 3).

3. Funcional: se utiliza el sistema GMFCS (Gross Motor Function Classification System). Se asigna al paciente un grado de I a V, que representan los niveles funcionales máximo a mínimo (Figura 1).

F. La valoración de la marcha es esencial para el tratamiento ortopédico de los pacientes con parálisis cerebral y mielomeningocele.

1. Criterios de Perry/Gage: cinco factores fundamentales para una marcha normal:
  - a. Longitud de paso simétrica.
  - b. Estabilidad en apoyo.
  - c. Compensación del balanceo.

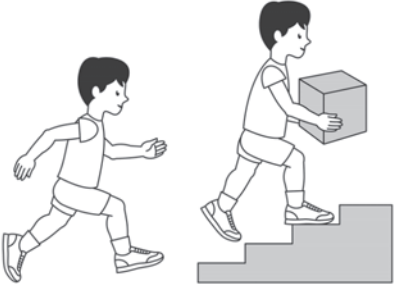
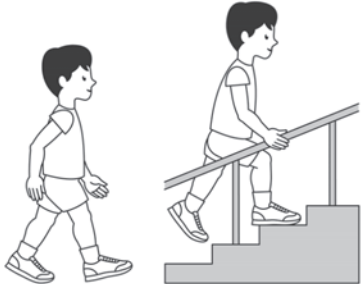
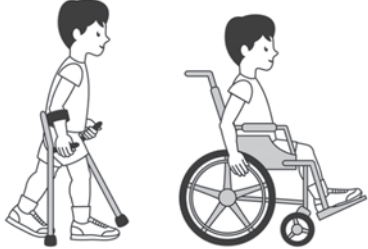
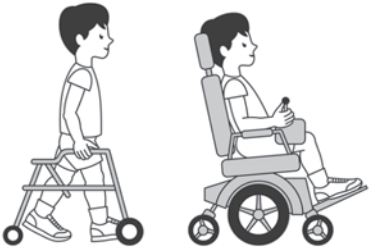
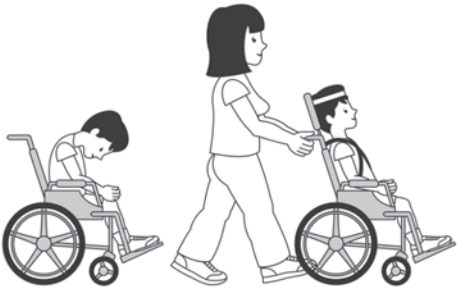
Tabla 3

**Clasificación anatómica de la parálisis cerebral**

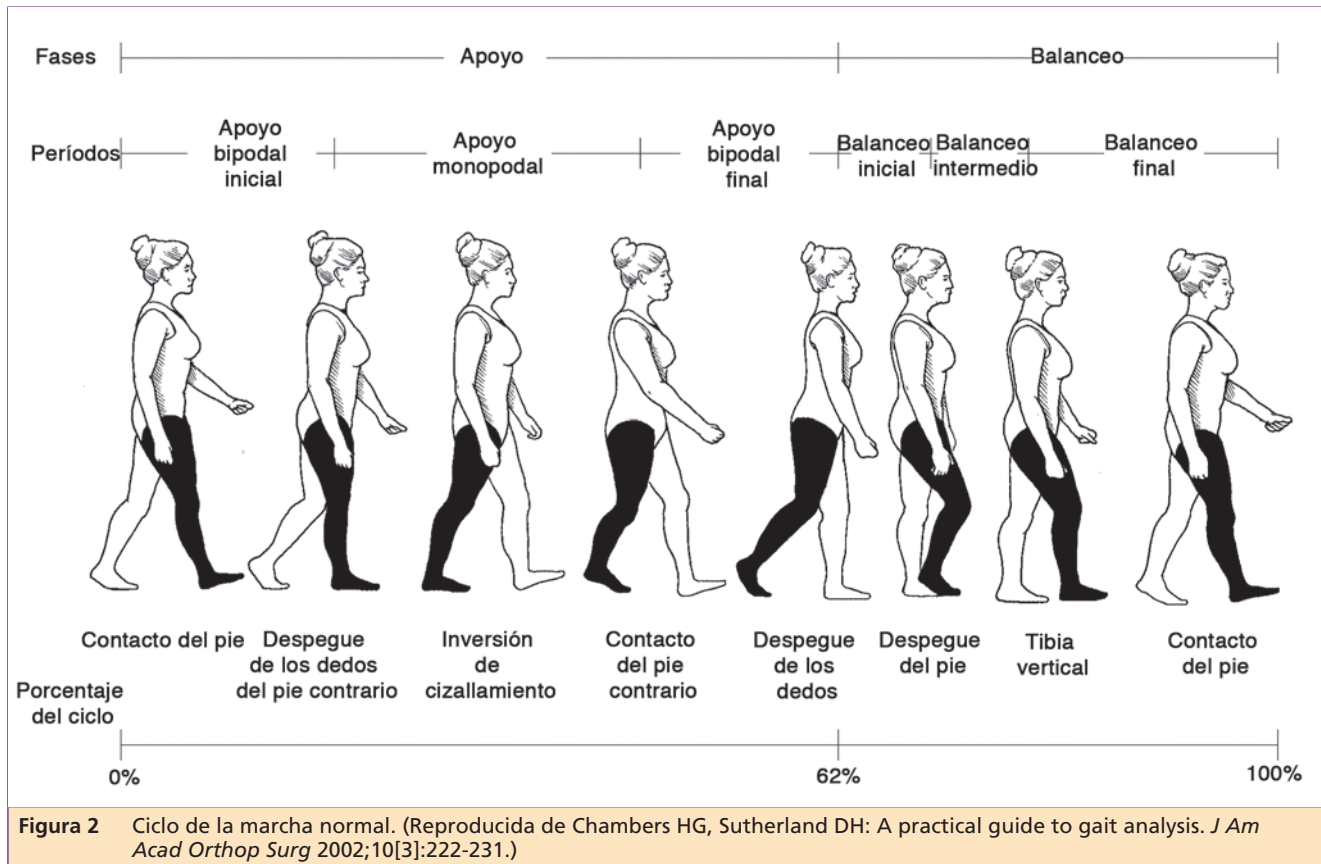
Tipo	Zona afectada
Cuadruplejía	Cuatro extremidades
Corporal total	Cuatro extremidades y problemas bulbares (p. ej., deglución)
Hemiplejía	Un lado del cuerpo
Diplejía	Extremidades inferiores, pero puede tener cierto control de la postura de la extremidad superior

- d. Posición adecuada del pie antes del contacto inicial.
  - e. Conservación de la energía.
2. Marcha normal (Figura 2).
    - a. Un ciclo de la marcha completo va desde el contacto con el suelo de un pie hasta el siguiente contacto con el pie del mismo lado del cuerpo.
    - b. El apoyo supone el 62% inicial del ciclo.
    - c. El balanceo supone el 38% final del ciclo.
  3. La exploración física de la marcha comprende una evaluación del arco de movilidad de la cadera, la rodilla y el tobillo.
  4. Prueba de espasticidad: la prueba de "bloqueo" muestra una diferencia de la tensión muscular dependiente de la velocidad, en la que un movimiento pasivo rápido provoca una tensión rápida de los músculos utilizados al andar.
    - a. En la escala modificada de Ashworth del tono en respuesta al estiramiento pasivo de una extremidad, el grado 1 indica resistencia al estiramiento sin un bloqueo, el grado 2 corresponde a un bloqueo claramente evidente y el grado 5 corresponde a una articulación rígida.
  5. Pruebas para las contracturas y la espasticidad.
    - a. Prueba de Duncan-Ely (para la espasticidad del músculo recto femoral): se flexiona la rodilla con el niño en decúbito prono. Si se levanta la cadera ipsilateral, existe espasticidad del músculo recto femoral.
    - b. Prueba de Thomas (para la contractura de la cadera en flexión): con el niño en decúbito supino, se flexiona la rodilla de una extremidad inferior y se acerca al tronco, mientras la otra extremidad inferior permanece extendida. El grado de flexión de la cadera en el lado de la extremidad inferior que permanece extendida es el grado de contractura y de deformidad de la cadera en flexión.

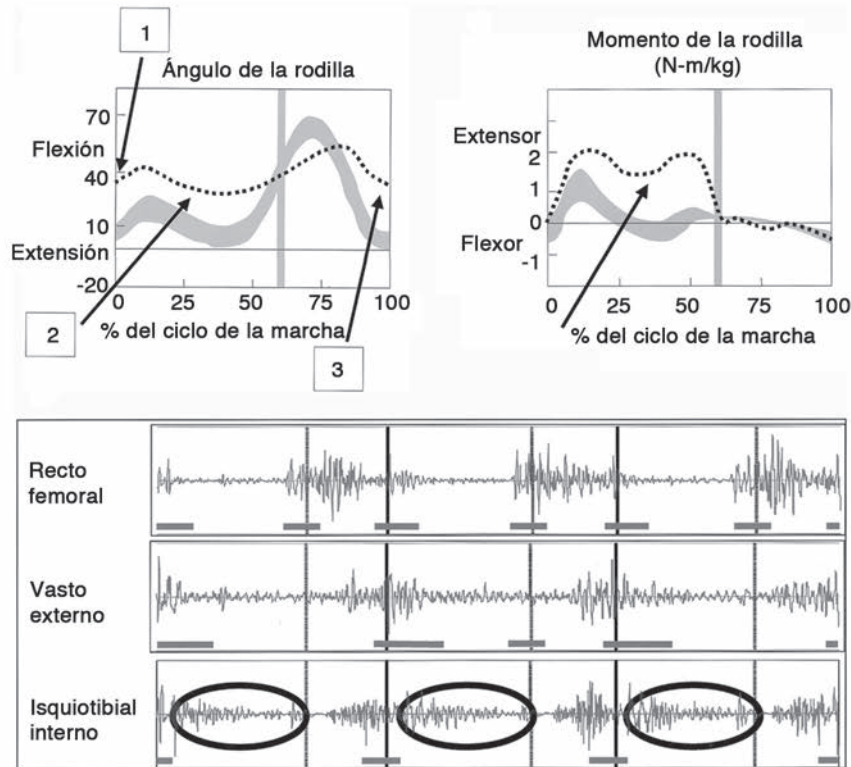


	<p><b>Nivel I GMFCS</b></p> <p>El niño anda en interiores y en exteriores y sube escaleras sin limitación; realiza actividades motoras como correr y saltar, pero con alteración de la velocidad, el equilibrio y la coordinación</p>
	<p><b>Nivel II GMFCS</b></p> <p>El niño anda en interiores y en exteriores y sube escaleras apoyado en un pasamanos, pero tiene limitaciones para andar en superficies irregulares; se inclina y anda en espacios con gente o reducidos</p>
	<p><b>Nivel III GMFCS</b></p> <p>El niño anda en interiores o en exteriores sobre una superficie lisa con un aparato de ayuda a la movilidad. El niño puede subir escaleras apoyándose en un pasamanos. El niño puede propulsar una silla de ruedas manualmente o es transportado para viajar distancias largas o en exteriores sobre un terreno irregular</p>
	<p><b>Nivel IV GMFCS</b></p> <p>El niño puede seguir andando distancias cortas con un andador o depende más de la movilidad en silla de ruedas en su casa y en el colegio y la comunidad</p>
	<p><b>Nivel V GMFCS</b></p> <p>El deterioro físico limita el control voluntario del movimiento y la capacidad para mantener las posturas de la cabeza y del tronco contra la gravedad. Todas las áreas de la función motora están limitadas. El niño no tiene capacidad de movilidad independiente y es transportado</p>

**Figura 1** Sistema de clasificación GMFCS (Gross Motor Function Classification System) para los niños de 6-12 años de edad. (Reproducida con autorización de Palisano RJ, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B: Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997;45:113-120. Ilustrado por Kerr Graham y Bill Reid. The Royal Children's Hospital, Melbourne.)



- c. Prueba de Silfverskiöld (para el equino de tobillo): la flexión dorsal del tobillo se explora con la rodilla tanto en extensión como en flexión. Debe realizarse con el pie en posición supina para bloquear el mediopié y evitar la distorsión por el mediopié con una flexión dorsal aparente falsa. Si la contractura en equino desaparece con la rodilla flexionada, la contractura está causada sólo por los músculos gemelos. Si la contractura en equino persiste con la rodilla flexionada, la contractura está causada tanto por los músculos gemelos como por el sóleo.
6. Al examinar la marcha de un paciente, hay que observar la presencia de debilidad muscular o dolor, atetosis o ataxia, escoliosis y desalineación ósea.
7. La observación de la marcha debe realizarse en los tres planos siguientes:
  - a. Frontal (el paciente anda hacia y lejos del examinador): debe apreciarse la marcha de Trendelenburg, la oblicuidad pélvica y el equino.
  - b. Sagital (el paciente anda hacia atrás y hacia delante frente al examinador): debe observarse la flexión/extensión de la cadera, la rodilla y el tobillo, además de la longitud del paso.
  - c. Axial (mirando verticalmente hacia abajo desde arriba): debe observarse la rotación interna y externa del fémur, la tibia o el pie.
- G. Debe realizarse un análisis de la marcha agazapada de un paciente (Figura 3).
- H. Tratamiento no quirúrgico
  1. La fisioterapia se centra en el desarrollo de la marcha y de la movilidad funcional mediante el uso de entrenadores de la marcha, andadores o muletas, así como en la prevención de las contracturas mediante estiramiento, uso de ortesis y programas de levantamiento. No se ha demostrado la eficacia de las sesiones frecuentes de fisioterapia para mejorar la marcha, pero el entrenamiento de fortalecimiento ayuda con la fuerza muscular de la extremidad y con la marcha.
  2. La terapia ocupacional mejora la función motora de precisión, las actividades cotidianas, la autoalimentación, la autonomía para vestirse y la comunicación mediante el habla o con material adaptativo.
  3. Los pacientes con parálisis cerebral precisan con frecuencia logoterapia y terapia para la deglución, sobre todo los niños con afectación bulbar considerable.
  4. El uso de férulas o el enyesado secuencial pueden prevenir o disminuir la espasticidad y la contractura.



**Figura 3** Hallazgos del análisis cuantitativo de la marcha que sirven como indicadores de alargamiento medial de los isquiotibiales. (Reproducida de Davids JR, Ounpuu S, Peluca PA, Davis RB: Optimization of walking ability of children with cerebral palsy. *Inst Course Lect* 2004;53:511-522.)

5. Las ortesis se usan con frecuencia para mejorar la posición articular o de una extremidad en posición erguida o al andar, o para prevenir la deformidad.
  - a. Las ortesis supramaleolares pueden utilizarse para estabilizar las deformidades del pie y del tobillo en el plano frontal (pronación o supinación), pero no estabilizan las deformidades en el plano sagital (equino o talo).
  - b. Las ortesis tobillo-pie pueden emplearse para estabilizar la articulación del tobillo.
    - Puede utilizarse una ortesis tobillo-pie con tobillo sólida para evitar el equino y un apoyo en flexión causado por una flexión dorsal anormal a nivel del tobillo. Se ha comprobado que la prevención de la deformidad en equino y en talo aumenta la velocidad al andar y la longitud de la zancada en la mayoría de los niños con parálisis cerebral.
    - Las ortesis tobillo-pie articuladas pueden usarse para permitir la flexión dorsal al tiempo que impiden el equino durante la marcha.
    - Las ortesis tobillo-pie con reacción al terreno producen una extensión de la rodilla que

puede mejorar la marcha agazapada causada por una flexión dorsal de tobillo excesiva con una flexión plantar de tobillo débil.

- c. Las ortesis rodilla-tobillo-pie estabilizan la rodilla y son útiles para mantener la posición de la rodilla en los niños que andan distancias muy cortas o que sólo pueden mantenerse en pie.
6. Fármacos contra la espasticidad.
    - a. Baclofeno: es un análogo del ácido gammaminobutírico (GABA) que se une a los receptores neuronales de GABA presentes en la médula espinal, bloqueando el efecto del GABA y disminuyendo la liberación de neurotransmisores excitadores.
      - El baclofeno se usa por vía oral, pero es necesario ajustar la dosis si la relajación se acompaña de un grado inaceptable de sedación.
      - El baclofeno intradural se administra mediante una bomba intradural y produce menos sedación que el baclofeno administrado por vía oral. El baclofeno intradural está indicado en los pacientes con espasticidad moderada a intensa que no andan y en los pacientes que presentan una parálisis cerebral con un componente de distonía.

- b. Diazepam: se administra por vía oral, pero, igual que el baclofeno, también produce bastante sedación antes de lograr suficiente relajación muscular para caminar.
- c. Toxina botulínica: produce relajación muscular mediante unión irreversible a las proteínas sinápticas en la unión neuromuscular para bloquear la liberación presináptica de acetilcolina, que despolariza las fibras musculares y, finalmente, produce una contracción muscular.
- La toxina botulínica A es la que se utiliza con más frecuencia en Estados Unidos para lograr la relajación muscular en los niños con parálisis cerebral. En la parálisis cerebral, la inyección intramuscular de toxina botulínica produce una relajación de los músculos espásticos durante 3-6 meses. Se utiliza con frecuencia en combinación con fisioterapia, estiramiento, enyesado u ortesis. Sin embargo, la toxina botulínica no está aprobada por la Food and Drug Administration (FDA) para su uso en pacientes menores de 18 años. Esta indicación no está aprobada y, en concreto, no debe utilizarse en los niños menores de dos años. En los adultos, está aprobada por la FDA sólo para la espasticidad de la extremidad superior.
  - La toxina botulínica es útil sólo para tratar la espasticidad dinámica, no las contracturas fijas.
- I. Tratamiento quirúrgico
1. Se recurre a la intervención quirúrgica en un paciente con parálisis cerebral, por lo general, cuando a pesar del tratamiento no quirúrgico apropiado se produce un estancamiento o un empeoramiento de la función y/o una deformidad.
  2. Es más apropiado un tratamiento quirúrgico múltiple en una sola operación, y los resultados son mejores en los pacientes con hemiplejía leve.
  3. La **Tabla 4** resume las intervenciones quirúrgicas recomendadas para los trastornos de la marcha observados con más frecuencia en la parálisis cerebral.
  4. La rizotomía posterior selectiva disminuye la espasticidad mediante lesión selectiva de las raíces nerviosas posteriores entre L1 y S1.
    - a. La rizotomía posterior selectiva puede estar indicada en pacientes de 3-8 años de edad con diplejía que pueden andar en presencia de un buen control motor selectivo y un retraso cognitivo mínimo.
    - b. Las complicaciones de la rizotomía posterior selectiva son: escoliosis (44%), espondilolistesis (19%), riesgo de incontinencia fecal/urinaria, disestesias y aumento de la debilidad en la adolescencia.
- J. Escoliosis asociada a parálisis cerebral
1. La incidencia y el grado de afectación dependen de la gravedad de la parálisis cerebral.
  2. En los pacientes con cuadriplejía, es frecuente la progresión de la escoliosis después de alcanzar la madurez esquelética.
  3. El uso de ortesis suele ser inútil en el tratamiento de la escoliosis neuromuscular, pero puede ayudar a sentarse a los pacientes con curvas flexibles.
  4. En los pacientes que no pueden andar, en presencia de curvas grandes que producen dolor y/o interfieren en la capacidad para sentarse puede estar indicada una artrodesis vertebral desde la región proximal de la columna dorsal hasta la pelvis.
    - a. Las curvas por encima de 90° pueden precisar liberación anterior y artrodesis posterior, en un solo tiempo o en dos tiempos quirúrgicos.
    - b. La calidad de vida puede mejorar después de la intervención quirúrgica.
    - c. Las barras extensibles se asocian a una tasa de infección del 27%.
- K. Subluxación/luxación de la cadera asociada a parálisis cerebral
1. Aspectos generales.
    - a. La subluxación es menos frecuente en el paciente que puede andar, pero está presente en el 50% de los pacientes con parálisis cerebral cuadripléjicos.
    - b. La subluxación (habitualmente posterosuperior) está causada por la espasticidad de los músculos aductores y psoas ilíaco, así como por la ausencia de apoyo en carga.
    - c. El 50%-75% de las caderas luxadas se vuelven dolorosas.
  2. Tratamiento.
    - a. Los objetivos son evitar la subluxación y la luxación de la cadera, mantener la comodidad en posición sentada y facilitar los cuidados y la higiene.
    - b. El tratamiento se basa en la valoración radiológica y en el uso del índice de desplazamiento de Reimer para la subluxación de la cadera (**Figura 4**).
    - c. El tratamiento quirúrgico es apropiado cuando la subluxación progresa al 50% o más según el índice de Reimer. Con independencia del tratamiento, los pacientes con niveles GMFCS IV y V tienen una tasa de desplazamiento más alta que los pacientes con niveles GMFCS I, II o III.
      - Los niños menores de ocho años con menos del 60% de subluxación se pueden tratar mediante tenotomía de los aductores y del recto interno, y con liberación del



**Tabla 4**

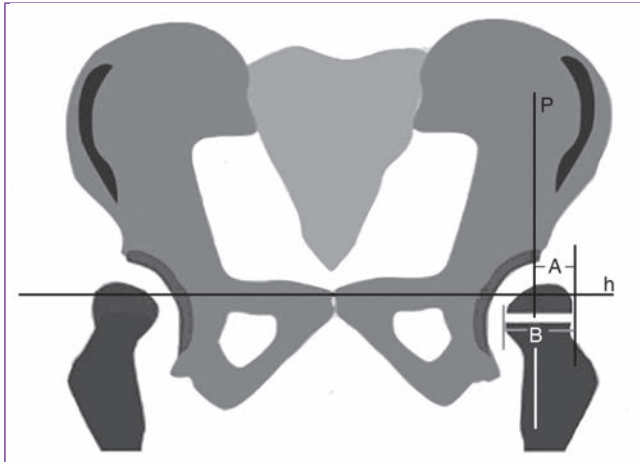
Tratamiento quirúrgico de trastornos frecuentes de la marcha en la parálisis cerebral		
Trastorno de la marcha	Problema	Tratamiento quirúrgico recomendado
Postura en tijeras	Aductores tensos	Tenotomía de aductores
Andar de puntillas	Gemelos-sóleo tensos (deformidad en equino)	Alargamiento aponeurótico intramuscular de gemelos-sóleo o alargamiento del tendón de Aquiles si flexión plantar fija > 30° (cuidado con el alargamiento excesivo)
	Equino aparente con marcha agazapada por deformidades en cadera y/o en rodilla (el tobillo, en realidad, es neutro)	Evitar un alargamiento de gemelos-sóleo y corregir las contracturas de cadera y rodilla
Marcha con desplazamiento posterior de la rodilla	Gemelos-sóleo tensos (deformidad en equino)	Alargamiento de los gemelos o del tendón de Aquiles (cuidado con el alargamiento excesivo)
	Alargamiento excesivo iatrogénico de los isquiotibiales sin una transferencia distal del recto femoral	Puede ser útil una transferencia distal del recto femoral
Disminución de la flexión de la rodilla en la fase de balanceo (incluso sin marcha agazapada)	Exceso de actividad del recto femoral	Transferencia distal del recto femoral (al semitendinoso si es posible)
Marcha agazapada	Flexores de cadera tensos	Alargamiento intramuscular del psoas
	Isquiotibiales tensos	Leve a moderada: Alargamientos de isquiotibiales
		Grave: Osteotomía femoral distal de extensión con acortamiento o avance del tendón rotuliano
	Tendones de Aquiles excesivamente laxos (que pueden causar tensión en los flexores de cadera y en los isquiotibiales)	Nada (el acortamiento del tendón de Aquiles y el deslizamiento calcáneo proximal tienen resultados dispares; habitualmente es necesario utilizar una ortesis tobillo-pie sólida)
	Disfunción de brazo de palanca	Véase marcha convergente y pie valgo
Marcha convergente	Aumento de la anteversión femoral	Osteotomía rotatoria femoral
	Torsión tibial interna	Osteotomía rotatoria tibial
	Pie varo	Corrección del pie varo (véase pie equinovaro)
Pie valgo, frecuente en pacientes con diplejía y cuadriplejía	Músculos peroneos y gemelos-sóleo espásticos con debilidad del tibial posterior	Alargamiento calcáneo (mejor después de los seis años de edad) Osteotomía de deslizamiento medial del calcáneo, probablemente con osteotomías del mediopié
Pie equinovaro	El tibial anterior y/o el tibial posterior espásticos superan la acción de los músculos peroneos, con equino por los gemelos-sóleo	Tratar el equino como al andar de puntillas Transferencia tendinosa anterior parcial si la causa es el tibial anterior Alargamiento o transferencia parcial del tibial posterior si la causa es el tibial posterior Debe añadirse una osteotomía del calcáneo si la deformidad del retropié es rígida

psoas ilíaco cuando la flexión de la cadera supera el 20%. En los pacientes con nivel GMFCS V, algunos expertos recomiendan la fenolización del nervio obturador (rama anterior).

- Los niños menores de ocho años con una subluxación mayor del 60% se deben tratar mediante osteotomía femoral proximal

(osteotomía desrotatoria varizante) y, probablemente, con una osteotomía pélvica (tipo Dega o Albee).

- Los niños mayores de ocho años con una subluxación mayor del 40% se deben tratar con una osteotomía desrotatoria varizante femoral proximal y, probablemente, con una osteotomía pélvica (tipo Dega o Albee).



**Figura 4** El dibujo muestra cómo se mide el porcentaje de desplazamiento de Reimer en la radiografía anteroposterior. Se trazan las líneas de Hilgenreiner (h) y de Perkin (P). La distancia A (distancia desde P al borde lateral de la epífisis femoral) se divide por la distancia B (anchura de la epífisis femoral) y se multiplica por 100 para calcular el porcentaje de desplazamiento de Reimer ( $A/B \times 100$ ). (Reproducida con autorización de Miller F: Hip, en Dabney K, Alexander M, eds: *Cerebral Palsy*. New York, NY, Springer, 2005, p 532.)

- En los niños mayores con el cartílago trirradiado cerrado o los que presentan una subluxación recurrente, puede ser apropiada una osteotomía pélvica de Ganz o de Chiari, o una técnica de Staheli con una osteotomía desrotatoria varizante femoral proximal.
- Los niños con una reconstrucción de la cadera fallida o los niños mayores con artrosis, incluso si no se les ha realizado una intervención quirúrgica previa, pueden precisar técnicas de rescate, como una artroplastia de resección (técnica de Castle) para aliviar el dolor.

#### L. Contractura de la cadera en aducción

1. La postura en tijeras (causada por tensión de los aductores) en la articulación de la cadera puede interferir en la marcha y la higiene, y se trata mediante liberación proximal de los músculos aductores.
2. No debe realizarse una neurectomía del nervio obturador.

#### M. La contractura de la cadera en flexión se trata mediante alargamiento intramuscular del músculo psoas ilíaco.

#### N. Disfunción de brazo de palanca asociada a parálisis cerebral

1. La disfunción de brazo de palanca produce un desplazamiento posterior de la fuerza de reacción al suelo respecto a la rodilla y a menudo produce una marcha agazapada y anomalías de potencia en la marcha.

#### Tabla 5

#### Causas de dolor anterior de rodilla en la parálisis cerebral

Rótula alta  
 Debilidad del cuádriceps  
 Tensión en los isquiotibiales  
 Anteversión femoral  
 Torsión tibial externa  
 Pie valgo  
*Genu valgum*  
 Inestabilidad rotuliana (a veces es asintomática)

2. La marcha convergente por anteversión femoral puede corregirse mediante osteotomías rotatorias femorales.
  3. La marcha convergente por torsión tibial interna puede tratarse mediante osteotomías tibiales supramaleolares (no es necesaria una osteotomía peronea simultánea si la corrección es menor del 25°).
  4. Pies planos (pies valgos): véase la sección I.P.4.
- O. Problemas de la rodilla específicos de la parálisis cerebral
1. Marcha agazapada.
    - a. La causa más frecuente es la espasticidad o una contractura de los músculos isquiotibiales, aunque la postura agazapada puede ser consecuencia de una flexión dorsal excesiva del tobillo o de un equino del tobillo.
    - b. El tratamiento no quirúrgico consiste en fisioterapia, uso de ortesis (como el uso de inmovilizadores de rodilla durante la noche) y tratamiento de la espasticidad.
    - c. Deformidad agazapada leve: si fracasa un tratamiento no quirúrgico prolongado y completo, el tratamiento quirúrgico consiste en alargamiento medial (y probablemente lateral) de los músculos isquiotibiales, con transferencia posterior concomitante del recto femoral. El alargamiento medial y lateral de los músculos isquiotibiales en un paciente con capacidad de andar conlleva riesgo de hiperextensión de la rodilla en la fase de apoyo.
    - d. Deformidad agazapada grave o fija: se han logrado resultados excelentes mediante una osteotomía femoral distal de extensión con una cuña de cierre (fijada con una lámina-placa, una placa de ángulo fijo o agujas), con acortamiento o avance del tendón rotuliano.
  2. Marcha con la rodilla rígida (Tabla 5).
  3. Contractura de la rodilla: en el paciente que no puede andar, la liberación de los isquiotibiales puede ser útil para mantener la posición de la extremidad inferior en un programa para mejorar la capacidad para levantarse.

- P. Pie y tobillo: Una posición o un arco de movilidad anómalos en el pie y el tobillo causan anomalías de la marcha y disminuyen la potencia de despegue. Los objetivos del tratamiento son un pie plantigrado (estable) e indoloro.
1. La deformidad en equino (problema del pie más frecuente en la parálisis cerebral) es consecuencia de la espasticidad del complejo muscular gemelos-sóleo. Puede ocasionar una marcha de puntillas o una marcha con la rodilla desplazada hacia atrás (*genu recurvatum*).
    - a. El tratamiento no quirúrgico consiste en estimulación, fisioterapia para el arco de movilidad, uso de ortesis tobillo-pie y control de la espasticidad.
    - b. El tratamiento quirúrgico está indicado sólo en los pacientes con contracturas fijas y por lo general se retrasa hasta que el paciente tiene como mínimo seis años de edad.
      - La prueba de Silfverskiöld (sección I.F.5.c), realizada con anestesia, ayuda a determinar si es apropiado un alargamiento de los gemelos y/o un alargamiento del sóleo. Si el tobillo sobrepasa la posición neutra con la rodilla flexionada (gemelos relajados), debe realizarse un alargamiento de los gemelos. Si el tobillo está en equino con la rodilla flexionada y extendida, también está tenso el sóleo, y debe realizarse un alargamiento del sóleo. Para disminuir la tensión del complejo gemelos-sóleo puede realizarse un alargamiento del tendón de Aquiles.
      - Un alargamiento excesivo del tendón de Aquiles puede causar una marcha agazapada y una posición del pie en talo, que disminuyen la potencia de propulsión. Este problema es menos frecuente con el alargamiento de los gemelos-sóleo que con un alargamiento del tendón de Aquiles.
  2. La deformidad en equinovaro del pie puede causar dolor durante el apoyo en carga en la región lateral del pie e inestabilidad en la fase de apoyo de la marcha.
    - a. En general, la supinación aislada del antepié es consecuencia de una tensión excesiva del músculo tibial anterior, mientras que el varo del retropie se debe a una tensión excesiva del músculo tibial posterior.
    - b. Los músculos tibial anterior y tibial posterior (músculos de la inversión) son más potentes que los músculos peroneos (músculos de la eversión), mientras que un complejo gemelos-sóleo tenso produce equino.
    - c. La electromiografía dinámica es útil para determinar si los músculos tibial anterior y/o ti-
  3. La deformidad en equinovalgo se debe a la espasticidad del complejo muscular gemelos-sóleo y de los músculos peroneos con debilidad del músculo tibial posterior.
    - a. En los pacientes con una deformidad en equinovalgo, deben realizarse radiografías anteroposteriores de los tobillos en carga, porque el valgo puede contribuir a la deformidad del tobillo.
    - b. El tratamiento no quirúrgico del equinovalgo comprende el uso de una ortesis supramaleolar o de una ortesis tobillo-pie, fisioterapia para el arco de movilidad y, en ocasiones, también la inyección de toxina botulínica.
    - c. Tratamiento quirúrgico: las osteotomías del calcáneo conservan el arco de movilidad y son la técnica más apropiada siempre que sea factible.
      - Deformidad moderada: es más apropiado el alargamiento calcáneo con alargamiento del músculo peroneo corto, porque puede restablecer la anatomía del pie y del tobillo. Debe evitarse el alargamiento del músculo peroneo largo, porque aumenta la flexión dorsal del primer radio.
  - d. Es posible realizar una evaluación clínica del músculo tibial anterior utilizando la prueba de confusión:
    - El paciente se sienta en el borde de la camilla de exploración y realiza una flexión activa de la cadera.
    - El músculo tibial anterior se activa y se contrae.
    - Si el antepié se supina al realizar la flexión dorsal, la deformidad en varo del pie se debe, al menos en parte, al exceso de actividad del músculo tibial anterior.
  - e. La evaluación clínica del músculo tibial posterior se realiza observando la tensión al colocar el retropie en valgo.
  - f. Para corregir la deformidad en varo del pie en la parálisis cerebral, se recomienda realizar transferencias tendinosas parciales del músculo tibial anterior y/o del músculo tibial posterior, mejor que las transferencias tendinosas totales, porque estas últimas pueden producir una corrección excesiva.
  - g. El alargamiento del músculo tibial posterior es útil en las deformidades menos pronunciadas causadas por este músculo.
  - h. En el caso de una deformidad en varo rígida, es necesario emplear tanto técnicas óseas como de partes blandas (osteotomía del calcáneo).

- Deformidad grave: una osteotomía deslizante medial del calcáneo coloca el calcáneo en línea con el eje de apoyo en carga de la tibia. Se combina con una osteotomía medial en cuña de cierre del hueso cuneiforme, una osteotomía en cuña de apertura del cuboides y un alargamiento del tendón de Aquiles.
- Si el paciente tiene poco control selectivo de los músculos que cruzan la articulación y la deformidad es grave, puede estar indicada una artrodesis.
- A veces es necesaria una artrodesis subastragalina, pero puede ser necesaria en presencia de una laxitud ligamentosa o de una deformidad notable.
- Pocas veces es necesaria una artrodesis triple.

#### 4. Pie valgo/pie plano.

- a. El pie plano es frecuente en los pacientes con diplejía y cuadriplejía.
  - b. El pie está en rotación externa por la espasticidad de los músculos gemelos, sóleo y peroneos, con una función débil del músculo tibial posterior.
  - c. Los pacientes realizan el apoyo en carga sobre el borde interno del pie, sobre la cabeza del astrágalo.
  - d. El pie es inestable en la fase de propulsión.
- e. Tratamiento.
- Los pies con una deformidad en plano valgo leve pueden tratarse con ortesis supra-maleolares o con ortesis tobillo-pie.
  - Las deformidades moderadas a graves pueden tratarse con una osteotomía del calcáneo.
    - Una osteotomía de alargamiento del calcáneo (mejor después de los seis años de edad) puede restablecer la anatomía normal y se combina con un alargamiento del músculo peroneo corto y con un tensado de la cápsula articular astragalonavicular medial y/o del tendón tibial posterior. Cabe recordar que el músculo peroneo largo no debe alargarse de manera habitual, porque esto aumenta la flexión dorsal del primer radio.
    - Una osteotomía medial deslizante del calcáneo con osteotomías en flexión plantar con cuña de cierre de los cuneiformes y una osteotomía en cuña de apertura del cuboides también pueden mejorar la alineación del pie.
  - Las deformidades graves se pueden tratar mediante artrodesis subastragalina, aun-

que sólo suele ser necesaria en los niños muy grandes y/o en los que tienen una laxitud extrema (casi nunca es necesaria una artrodesis triple.)

- La supinación compensadora del mediopié se puede tratar mediante una osteotomía en flexión plantar del primer radio, a menudo con alargamiento del músculo peroneo corto.
5. La deformidad en *hallux valgus* es frecuente en los pies valgos, equinovalgos y equinovaros.
    - a. Pueden ser útiles las cintas para los dedos del pie añadidas a una ortesis tobillo-pie o el uso de férulas nocturnas para el *hallux valgus*.
    - b. El *hallux valgus* grave se debe tratar mediante artrodesis de la primera articulación metatarsofalángica.
    - c. El pie valgo debe corregirse durante la misma operación quirúrgica, para evitar la recidiva.
    - d. Dificultades: en el momento de corregir el *hallux valgus*, es probable que el paciente presente también un valgo interfalángico, que debe corregirse mediante una osteotomía de la falange proximal (Akin).
  6. El juanete dorsal es una deformidad en la que el dedo gordo está flexionado respecto a un metatarsiano elevado, produciendo una prominencia sobre la cabeza metatarsiana sin cobertura, que puede resultar dolorosa al utilizar el calzado.
    - a. El juanete dorsal puede ser iatrogénico, después de una intervención quirúrgica para equilibrar el pie. La deformación puede estar causada por la tracción excesiva del músculo tibial anterior o por la tracción excesiva del músculo flexor largo del dedo gordo.
    - b. Tratamiento.
      - El tratamiento no quirúrgico de un juanete dorsal consiste en utilizar zapatos con una puntera ancha y blanda.
      - Si el problema persiste, es necesario un tratamiento quirúrgico. Las deformidades flexibles se tratan mediante alargamiento o transferencia parcial del músculo tibial anterior y transferencia del músculo flexor largo del dedo gordo a la región plantar de la cabeza del primer metatarsiano. En las deformidades rígidas, es necesaria una artrodesis de la primera articulación metatarsofalángica y un alargamiento o una transferencia parcial del tibial anterior.
- Q. Problemas de la extremidad superior específicos de la parálisis cerebral
1. Aspectos generales: la afectación de las extremidades superiores es habitual en los pacientes con



hemiplejía y cuadriplejía causadas por la parálisis cerebral. Con frecuencia, la mano está cerrada formando un puño, el pulgar está en la palma, el antebrazo está en flexión y pronación, la muñeca en flexión y el hombro en rotación interna.

## 2. Tratamiento no quirúrgico.

- a. La terapia ocupacional en los pacientes con problemas en la extremidad superior es útil en la primera infancia para las actividades cotidianas, estiramiento e inmovilización con férula.
- b. La toxina botulínica es útil para tratar las deformidades dinámicas.
- c. La terapia de sujeción (inmovilización con férula de la extremidad superior no afectada para promover el uso de la extremidad superior afectada) en los pacientes con hemiplejía se utiliza cada vez con más frecuencia, pero no existe mucha información sobre los resultados.

## 3. Tratamiento quirúrgico.

- a. El tratamiento quirúrgico se realiza principalmente por problemas funcionales, de higiene y, en ocasiones, estéticos.
- b. La aducción del hombro y las contracturas en rotación interna se pueden tratar mediante liberación del músculo subescapular y alargamiento del músculo pectoral mayor. Pocas veces es necesaria una osteotomía desrotatoria humeral proximal.
- c. Las contracturas del codo en flexión se pueden tratar mediante resección de la aponeurosis bicipital, alargamiento de los músculos bíceps y braquial anterior, y liberación del músculo braquiorradial en su origen.
- d. Contracturas del codo en pronación.
  - Puede estar indicada la liberación o la reorientación del pronador redondo. La transferencia del pronador redondo a una posición anterolateral (para que actúe como supinador) puede causar una deformidad en supinación, que no es preferible a la pronación.
  - La transferencia del flexor cubital del carpo al extensor radial corto del carpo también puede mejorar la supinación.
- e. La luxación de la cabeza del radio es poco frecuente y, si es sintomática, se puede tratar mediante extirpación de la cabeza radial cuando el paciente alcanza la madurez.
- f. Las deformidades de la muñeca suelen consistir en una contractura en flexión con desviación cubital y están asociadas a una debilidad para la extensión de la muñeca y a un antebrazo en pronación.
  - Si la extensión de los dedos es adecuada y existe poca espasticidad para la flexión de

la muñeca, se debe realizar un alargamiento del músculo flexor cubital del carpo o del flexor radial del carpo.

- La liberación de los flexores de la muñeca y de los dedos y del pronador redondo en la epitroclea humeral debilita la flexión de la muñeca y de los dedos, pero no es selectiva.
- En la espasticidad grave, se recomienda una transferencia del flexor cubital del carpo.
  - Si la prensión es adecuada, la liberación es débil y el flexor cubital del carpo es activo en la liberación, se debe transferir al músculo extensor común de los dedos.
  - Si la prensión es débil, la liberación es adecuada y el flexor cubital del carpo es activo en la prensión, se debe transferir al músculo extensor radial corto del carpo.
  - Una liberación concurrente del flexor radial del carpo puede debilitar demasiado la flexión de la muñeca y no debe realizarse.

## 4. Deformidades de la mano.

- a. La deformidad del pulgar en la palma se puede tratar mediante liberación del músculo aductor del pulgar, transferencia tendinosa para mejorar la extensión y estabilización de la articulación metacarpofalángica.
- b. La deformidad en garra de los dedos, con flexión de la muñeca e hiperextensión de la articulación metacarpofalángica, se puede tratar mediante transferencia del músculo flexor radial del carpo o flexor cubital del carpo al extensor radial corto del carpo.
- c. La contracción del dedo en flexión se trata mediante alargamiento o tenotomía de los músculos flexor superficial de los dedos y flexor profundo de los dedos.
- d. Las deformidades en cuello de cisne de los dedos están causadas por una tensión de los músculos intrínsecos y por un exceso de tracción extrínseca de los músculos extensores de los dedos. En ocasiones, estas deformidades están causadas por la flexión de la muñeca o por la debilidad de los extensores de la muñeca, y a veces pueden mejorar corrigiendo la deformidad de la muñeca en flexión.

## R. Fracturas específicas de la parálisis cerebral

1. Los pacientes incapaces de andar tienen riesgo de sufrir fracturas, porque su densidad mineral ósea es baja. Esta disminución de la densidad mineral ósea puede empeorar porque no apoyan en carga, por un consumo dietético bajo de calcio o por los fármacos anticonvulsivantes.

2. En los niños con tres o más fracturas y una puntuación Z menor de 2 desviaciones estándar (DE) en la radioabsorciometría de doble energía puede estar indicada la administración intravenosa de pamidronato.

## II. Mielomeningocele

### A. Aspectos generales

1. Los trastornos como la mielodisplasia/espina bífida comprenden un conjunto de malformaciones congénitas de la columna vertebral y de la médula espinal causadas por un defecto de cierre de las crestas neurales (tubo neural) en las 3-4 semanas posteriores a la fecundación. La espina bífida oculta es un defecto de fusión de los elementos óseos posteriores de la columna vertebral pero sin deterioro neurológico. En el meningocele, la duramadre y el tejido que cubre la médula espinal sobresalen a través del defecto óseo, pero la médula espinal permanece en el interior del canal vertebral, a menudo con un deterioro neurológico escaso. En el mielomeningocele, los tejidos suprayacentes y la médula espinal no están contenidos por los elementos óseos posteriores de la columna vertebral que no se han fusionado. Los elementos nerviosos pueden estar cubiertos en un saco de piel, recubiertos sólo por duramadre o totalmente expuestos. Esto puede causar déficits motores y sensitivos graves.
2. El mielomeningocele es el defecto congénito grave más frecuente. Afecta a 0,9/1.000 nacidos vivos.
3. Es posible realizar un diagnóstico prenatal mediante determinación de la concentración de  $\alpha$ -fetoproteína en el suero materno con una precisión del 60%-95%.
4. También es posible realizar el diagnóstico mediante ecografía o amniocentesis.
5. Las mujeres en edad fértil deben consumir suficiente ácido fólico con los alimentos. Los suplementos de ácido fólico disminuyen el riesgo de espina bífida, pero sólo si se administran durante las tres semanas siguientes a la concepción. También puede lograrse un consumo adicional de ácido fólico mediante adición de ácido fólico a diversos alimentos, como el pan y los cereales.

### B. Factores de riesgo

1. Antecedente de un hijo con mielomeningocele.
2. Consumo de ácido fólico escaso.
3. Diabetes materna pregestacional.
4. Exposición durante el embarazo a ácido valproico o a carbamazepina.

### C. Clasificación

1. La **Tabla 6** muestra el nivel motor y el estado funcional.

2. La integridad funcional medular espinal a nivel L4 o más bajo (función activa del músculo cuádriceps) se considera necesaria para andar en exteriores.

D. Tratamiento: Lo más apropiado es que el tratamiento de los problemas médicos y musculoesqueléticos a largo plazo relacionados con el mielomeningocele esté en manos de un equipo interdisciplinar

### 1. Tratamiento no quirúrgico.

- a. La comprobación frecuente de la piel para detectar úlceras por presión y el uso de ortesis y de sillas de ruedas bien adaptadas son aspectos importantes del tratamiento del mielomeningocele, porque los pacientes afectados a menudo tienen déficits sensitivos considerables.
- b. Los problemas urológicos y digestivos, como la disfunción del músculo detrusor y un tono anómalo del esfínter, hacen que los protocolos de sondaje vesical y de defecación sean importantes. El reflujo renal y la pielonefritis producen una morbilidad y una mortalidad considerables en los pacientes con mielomeningocele.
- c. Son frecuentes algunos trastornos diferidos (médula espinal anclada, siringomielia y derivaciones) en los que es necesario un tratamiento neuroquirúrgico. Por esta razón, son importantes las exploraciones neurológicas periódicas documentadas con detalle.
- d. La alergia al látex es frecuente en los pacientes con mielomeningocele, lo que obliga a aplicar medidas de precaución frente a contacto con látex en todos los pacientes con este trastorno.
- e. Las medidas de rehabilitación consisten en movilización temprana, fisioterapia, uso de ortesis y adaptación de la silla de ruedas para lograr una función física óptima.
- f. Ortesis.
  - Muchos pacientes con mielomeningocele usan ortesis cadera-rodilla-tobillo-pie, ortesis rodilla-tobillo-pie u ortesis tobillo-pie para facilitar el apoyo y/o prevenir las contracturas.
  - Cuando el niño crece, las necesidades de ortesis y de muletas pueden disminuir conforme va adquiriendo nuevas aptitudes o pueden incrementarse si aumenta de peso o aparece una deformidad.

### E. Columna vertebral

1. El parto de los bebés con mielomeningocele se realiza mediante cesárea, para evitar un daño neurológico adicional. El cierre neuroquirúrgico del mielomeningocele se lleva a cabo en las 48 horas siguientes al parto, con el uso de una derivación para tratar la hidrocefalia. El cierre del mielomeningocele se puede realizar también antes del nacimiento.

Tabla 6

## Nivel motor y estado funcional en el mielomeningocele

Grupo	Nivel de lesión	Afectación muscular	Función	Ambulación
1	Dorsal/lumbar alto	Sin función del cuádriceps	Pueden sentarse Posibilidad de andar en interiores con una ortesis de marcha recíproca	Cierto grado hasta los 13 años de edad con una ortesis cadera-rodilla-tobillo-pie o una ortesis de marcha recíproca Del 95% al 99% dependerán de silla de ruedas en edad adulta
2	Lumbar bajo	Función de cuádriceps e isquiotibiales internos, no de glúteos medio ni mayor	Posibilidad de andar en interiores y exteriores con ortesis de rodilla-tobillo-pie u ortesis de tobillo-pie	Necesitan una ortesis tobillo-pie y muletas, el 79% pueden andar en exteriores en edad adulta, silla de ruedas para distancias largas; diferencia sustancial entre el nivel L3 y L4, los isquiotibiales internos son necesarios para andar en exteriores
3	Sacro	Función de cuádriceps y de glúteo medio	Pueden andar en interiores/exteriores con una ortesis rodilla-tobillo-pie o con una ortesis tobillo-pie	El 94% conservan la capacidad para andar al llegar a la vida adulta
	Sacro alto	Sin fuerza en gemelos-sóleo	Pueden andar en exteriores con una ortesis tobillo-pie, una ortesis tipo UCBL o sin nada	Andan sin apoyos pero necesitan una ortesis tobillo-pie; tienen sacudida glútea y una rotación y una oblicuidad pélvica excesiva durante la marcha
	Sacro bajo	Fuerza adecuada en gemelos-sóleo, glúteo medio y mayor normales		Andan sin una ortesis tobillo-pie; la marcha es casi normal

UCBL: University of California/Berkeley Lab (ortesis).

Reproducida de Sarwark JF, Aminian A, Westberry DE, Dvids JR, Farol LA: Neuromuscular disorders in children, en Vaccaro AR, ed: Orthopaedic Knowledge Update, ed 8, Rosemont, IL, American academy of Orthopaedic Surgeons, 2005, p 678.

2. El anclaje de la médula espinal en un niño con mielomeningocele puede causar una escoliosis progresiva, alterar las capacidades funcionales del niño o producir espasticidad.
3. La siringomielia, los problemas con la derivación o una hidrocefalia nueva pueden producir síntomas nuevos en las extremidades superiores, como debilidad o aumento de la espasticidad.
4. La malformación de Arnold-Chiari se corrige por lo general mediante una derivación en la infancia para neutralizar la hidrocefalia, pero más adelante puede ser necesaria una descompresión. Los síntomas tardíos son espasticidad o debilidad de las extremidades inferiores, problemas de deglución y ausencia del reflejo tusígeno.
5. La escoliosis y la cifosis pueden ser progresivas en el mielomeningocele.
  - a. Puede ser necesaria una cifectomía y una artrodesis posterior en el 90% de los pacientes con mielomeningocele torácico. El tratamiento quirúrgico puede ser necesario en el 10% de los pacientes con un mielomeningocele a nivel L4.
  - b. Antes de la cifectomía, es importante comprobar la función de la derivación, porque el fallo

de la derivación puede producir una hidrocefalia aguda y la muerte cuando se libera la médula espinal durante la cifectomía.

## F. Cadera

1. Las contracturas en flexión son frecuentes en los pacientes con mielomeningocele, pero no suelen ser graves. Si la contractura supera los 40° en un paciente con afectación lumbar baja, puede ser necesaria una liberación de los músculos flexores.
2. La displasia y/o la luxación de la cadera están presentes en el 80% de los pacientes con afectación a nivel lumbar intermedio.
  - a. Estos pacientes conservan la función de los músculos isquiotibiales mediales y cuádriceps y tienen una función débil de los músculos extensores y abductores de la cadera, causando un desequilibrio muscular que provoca inestabilidad y displasia de cadera.
  - b. En la actualidad, la tendencia en el tratamiento es no reducir la cadera luxada en un niño con mielomeningocele.
  - c. La excepción a la ausencia de tratamiento de la luxación de la cadera en los niños con mie-

lomeningocele puede ser una luxación unilateral de la cadera en un niño con una lesión a nivel bajo (es decir, que puede andar en exteriores). Sin embargo, la tasa de recidiva de la luxación es alta y la técnica es controvertida.

#### G. Rodilla

1. La contractura de la rodilla en flexión mayor de 20° se debe tratar mediante un alargamiento de los isquiotibiales, liberación capsular, regulación del crecimiento de la fisis femoral distal anterior y/u osteotomía de extensión femoral distal. No obstante, la tasa de recidiva de la contractura en flexión es alta después de una osteotomía de extensión en los niños en fase de crecimiento.
2. La contractura de la rodilla en extensión se puede tratar con enyesado en serie o alargamiento del cuádriceps en V-Y.
3. El valgo de rodilla, asociado a menudo a torsión tibial externa y a anteversión femoral, es frecuente en los pacientes con mielomeningocele a nivel lumbar intermedio, porque los músculos abductores de la cadera no son funcionales y los pacientes tienen un desplazamiento considerable del tronco al andar con una ortesis tobillo-pie. Esto se puede tratar con el uso de una ortesis rodilla-tobillo pie o muletas con una ortesis tobillo-pie.
4. La torsión tibial externa se puede corregir mediante una osteotomía desrotatoria tibial distal.

#### H. Pie

1. Alrededor del 30% de los niños con mielomeningocele tienen pie zambo rígido.
2. Con el tratamiento quirúrgico, para disminuir el riesgo de recidiva del pie zambo, se pueden extirpar, en vez de alargar, algunas porciones de los tendones del pie (p. ej., Aquiles, tibial posterior, flexor largo del dedo gordo, flexor común de los dedos).
3. La contractura en equino es frecuente en los pacientes con afectación torácica y lumbar alta por un mielomeningocele.
4. Es posible una posición del pie en talo por la contracción sin oposición del músculo tibial anterior (mielomeningocele con afectación del nivel L3-L4 de la columna vertebral).
5. El tratamiento más apropiado de las deformidades del pie en equinvaro, equino y talo suele ser una tenotomía simple en vez de una transferencia tendinosa, lo que da lugar a un pie flotante pero permite el uso de ortesis.
6. Las deformidades del pie en valgo son frecuentes en los pacientes con un mielomeningocele a nivel L4-L5. Si es necesario un tratamiento quirúrgico para conseguir un pie plantigrado, debe evitarse la artrodesis, a fin de mantener la flexibilidad del pie y disminuir el riesgo de úlceras por presión.

#### I. Fracturas en la infancia

1. En los niños que carecen de sensibilidad, las fracturas se manifiestan a menudo mediante eritema, aumento de la temperatura y tumefacción.
2. En un niño con mielomeningocele que presenta una pierna roja, caliente y tumefacta, hay que sospechar una fractura hasta que se demuestre lo contrario.

### III. Distrofias musculares

#### A. Aspectos generales

1. Las distrofias musculares son enfermedades musculares de origen genético que producen una debilidad progresiva (Tabla 7).
2. Aunque las distrofias musculares tienen una base genética, son frecuentes las mutaciones nuevas causantes de estas enfermedades. Así, por ejemplo, un tercio de los casos de distrofia muscular de Duchenne están causados por mutaciones nuevas que aparecen durante la espermatogénesis en el lado paterno de la madre del paciente.

#### B. Distrofia muscular de Duchenne

1. La distrofia muscular de Duchenne tiene una incidencia de 1/3.500 nacidos de sexo masculino y es un trastorno recesivo ligado al cromosoma X. El gen afectado codifica la distrofina, una proteína que estabiliza la membrana de la célula muscular. En la distrofia muscular de Duchenne, la distrofina está ausente, mientras que en la distrofia de Becker más leve su presencia es escasa.
2. La distrofia muscular de Duchenne se manifiesta entre los tres y los seis años de edad y se reconoce porque el niño anda de puntillas o con torpeza, tiene dificultad para correr o subir escaleras y, en el 85% de los pacientes, presenta una pseudohipertrofia típica de la pantorrilla (Figura 5).
3. En la distrofia muscular de Duchenne, la debilidad es proximal, empieza en el músculo glúteo mayor y posteriormente afecta a los músculos cuádriceps y abductores de la cadera. El signo de Gower describe el uso de las manos por parte del paciente para colocar sus piernas en extensión.
4. Al avanzar la edad, la distrofia muscular de Duchenne en los niños de sexo masculino sigue empeorando, causa debilidad del hombro y escoliosis. La ambulación suele estar limitada hacia los 10 años de edad.
5. Tratamiento no quirúrgico.
  - a. Corticoides.
    - Prolongan la capacidad para andar, ralentizan el avance de la escoliosis y retrasan el deterioro de la capacidad vital forzada.



- La edad apropiada para iniciar el tratamiento es a los 5-7 años.
  - Este tratamiento se asocia a un riesgo elevado de complicaciones y de efectos secundarios, como osteonecrosis, obesidad, aspecto cushingoide, síntomas digestivos, oscilaciones del estado de ánimo, cefalea, estatura baja y cataratas.
- b. La ventilación nocturna prolonga bastante la supervivencia.
  - c. La rehabilitación consiste en fisioterapia para mantener el arco de movilidad, el uso de material adaptativo y de sillas de ruedas motorizadas y el uso nocturno de ortesis.
6. Tratamiento quirúrgico.
    - a. El tratamiento quirúrgico en las extremidades inferiores es controvertido en los niños con distrofia muscular de Duchenne.
      - Si se realiza tratamiento quirúrgico, la atención debe centrarse en la movilización postoperatoria inmediata y en la ambulación, para prevenir el desacondicionamiento y el deterioro.
      - Si se realiza un tratamiento quirúrgico, debe consistir en liberación de las contracturas (con alargamiento de los músculos abductores de la cadera, isquiotibiales, tendón de Aquiles y tibial posterior) mientras el niño mantiene su capacidad de andar.
    - b. Columna vertebral: el 95% de los pacientes con distrofia muscular de Duchenne presentan una escoliosis después de la transición a una silla de ruedas (por lo general, hacia los 12 años de edad).
      - No se recomienda el uso de ortesis, porque no son efectivas.
      - Se recomienda una artrodesis posterior instrumentada temprana (para una curva vertebral de 20° o más), antes de que se produzca una disminución de la capacidad vital forzada por debilidad de los músculos respiratorios y un descenso progresivo del gasto cardíaco.
      - Las curvas rígidas pueden requerir una artrodesis anterior y posterior.
    - c. Los pacientes con distrofia muscular de Duchenne tienen riesgo de hipertermia maligna, y puede ser conveniente el tratamiento preventivo con dantroleno.
2. El patrón de herencia de la atrofia muscular espinal es autosómico recesivo.
  3. La debilidad progresiva empieza en la región proximal y se desplaza en dirección distal a través del cuerpo.
- B. Clasificación
    1. La atrofia muscular espinal tipo I (enfermedad de Werdnig-Hoffmann) se inicia al nacer, con afectación grave de los músculos vertebrales. La muerte acontece hacia los dos años por insuficiencia respiratoria.
    2. La atrofia muscular espinal tipo II se inicia a los 6-18 meses de edad y produce una alteración funcional con el paso del tiempo.
      - a. Son frecuentes las luxaciones de cadera, las escoliosis y las contracturas articulares.
      - b. La esperanza de vida supera los 15 años.
    3. La atrofia muscular espinal tipo III se inicia después de los 18 meses, con manifestaciones físicas parecidas a las de la atrofia muscular espinal tipo II, pero los pacientes con el tipo III pueden levantarse de manera independiente. La esperanza de vida es normal.
  - C. Fisiopatología
    1. Las mutaciones en el gen de supervivencia de la motoneurona (SMN), localizado en el cromosoma 5, causan una deficiencia de la proteína SMN que ocasiona una pérdida progresiva de motoneuronas alfa en el asta anterior de la médula espinal y debilidad progresiva.
    2. En la atrofia muscular espinal están implicados dos genes, el SMN I y el SMN II, ambos localizados en 5q13. Ambos codifican la proteína SMN, pero el SMN II codifica una proteína SMN menos funcional.
      - a. Todos los pacientes con atrofia muscular espinal carecen de ambas copias de SMN I.
      - b. La gravedad de la atrofia muscular espinal está determinada por el número de copias funcionales del gen SMN II. Las personas sanas tienen dos copias del gen SMN II. En los pacientes con atrofia muscular espinal, la mutación presente en SMN I puede convertirlo funcionalmente en SMN II. Los pacientes con atrofia muscular espinal pueden tener hasta cuatro copias funcionales. Cuantas más copias funcionales de SMN II tienen, mejor es la función.
  - D. Tratamiento: No existe ningún tratamiento farmacológico efectivo (como los corticoides) para la atrofia muscular espinal.
    1. La escoliosis es muy frecuente en la atrofia muscular espinal, aparece a los 2-3 años de edad y es progresiva.
      - a. Una ortesis toracolumbosacra mejora el equilibrio en posición sentada en los pacientes con

#### IV. Atrofia muscular espinal

##### A. Aspectos generales

1. La atrofia muscular espinal es la enfermedad genética que causa más mortalidad durante la infancia. Tiene una incidencia de 1/1.000 nacidos vivos.

Tabla 7

## Distrofias musculares

Tipo	Frecuencia	Herencia	Defecto genético
<b>Duchenne (DMD)</b>	1/3.500 sexo masculino	Recesiva ligada al cromosoma X	Xp21 distrofina, delección puntual, mutación finalizadora, no se produce la proteína distrofina
<b>Becker</b>	1/30.000 sexo masculino	Recesiva ligada al cromosoma X	Xp21 distrofina en la región no codificadora con marco de lectura normal, se produce una cantidad menor de distrofina truncada
<b>Emery-Dreifuss</b>	Infrecuente	Recesiva ligada al cromosoma X pero puede ser leve en las mujeres	Xq28
<b>Cintura de la extremidad</b>	1/14.500	Heterogénea, principalmente autosómica recesiva	Autosómica dominante 5q Autosómica recesiva 15q
<b>Distrofia humeral facioescapular del adulto</b>	Infrecuente	Autosómica dominante	4q35
<b>Distrofia humeral facioescapular infantil</b>	Infrecuente	Autosómica recesiva	Desconocido
<b>Miotónica</b>	13/100.000 adultos (enfermedad neuromuscular más frecuente en los adultos)	Autosómica dominante	C9 cerca del gen de la proteína kinasa miotina La gravedad aumenta con la amplificación (número de repeticiones de trinucleótido aumenta con la ovogénesis) Las madres con afectación leve pueden tener hijos con afectación grave

CPK: creatina kinasa, EMG; electromiograma.

- atrofia muscular espinal, pero no detiene el avance de la enfermedad.
- b. La prótesis costal vertical expansible de titanio como tratamiento de la insuficiencia torácica en los pacientes jóvenes con atrofia muscular espinal tipo II que presentan curvas vertebrales mayores del 50% ha logrado resultados satisfactorios.
  - c. La artrodesis vertebral posterior con fijación a la pelvis se realiza cuando la curva vertebral supera los 40° y la capacidad vital forzada está por encima del 40% de la normal. La artrodesis puede hacer que un niño que puede andar pierda la capacidad de andar (y puede ocasionar una pérdida transitoria de la función de la extremidad superior), debido a la pérdida de movilidad del tronco.
2. Luxación de cadera.
    - a. Puede ser unilateral o bilateral.
    - b. El tratamiento de la inestabilidad y de la displasia de cadera en la atrofia muscular espinal es controvertido.
    - c. La presencia de dolor debe ser la principal indicación clínica de tratamiento y puede hacer necesaria una liberación de los músculos aductores y flexores de la cadera y/u osteotomías para mantener la reducción de la luxación de la cadera y mejorar los síntomas.

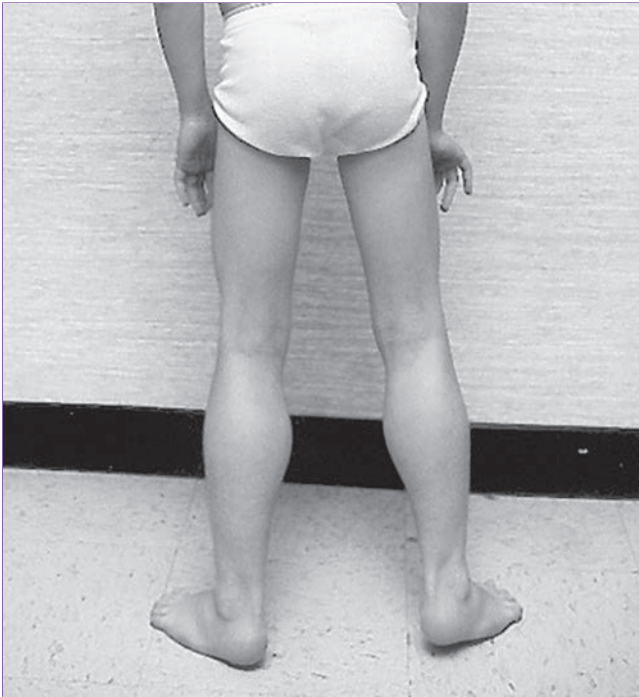
Características diagnósticas	EMG/biopsia	Evolución clínica
Dos de cada tres diagnosticados mediante ADN, CPK 10 a 200 veces lo normal Retraso para andar, marcha de pato, andar de puntillas, signo de Gower, pseudohipertrofia de pantorrillas Reflejos tendinosos profundos presentes, hiperlordosis lumbar, a menudo con encefalopatía estática	EMG: Miopático, descenso de la amplitud, duración corta, motor polifásico Biopsia: Sustitución fibroadiposa del músculo	Deterioro de la marcha a los 6-8 años, transiciones a una silla de ruedas a los 12 años Escoliosis progresiva y enfermedades respiratorias, insuficiencia cardíaca, muerte hacia el final de la segunda década de vida
CPK menos elevada que en la distrofia muscular de Duchenne, hallazgos clínicos parecidos pero de inicio tardío y menos progresivos	Parecida a la distrofia muscular de Duchenne, pero se observa cierta cantidad de distrofina en la biopsia	Empieza después de los 7 años de edad, progresión más lenta Es posible andar hasta la adolescencia Síntomas cardíacos y pulmonares pero más leves Equino frecuente
Elevación leve de CPK, marcha de puntillas Contracturas clínicas distintivas del tendón de Aquiles, los codos y del cuello en extensión al final de la infancia	Miopático	Lentamente progresiva; andan hasta la sexta década
Leve elevación de CPK, síntomas leves de distrofia muscular de Duchenne, debilidad muscular en los músculos del hombro y de la cadera	Biopsia muscular distrófica	Empieza en la segunda o tercera década; mueren antes de los 40 años de edad
CPK normal Está afectados la cara, el hombro y el brazo	Debilidad para la flexión y la abducción del hombro	Esperanza de vida normal
Están afectados la cara, el hombro y el brazo; la debilidad del músculo glúteo mayor produce una lordosis lumbar considerable		La lordosis lumbar provoca una dependencia de la silla de ruedas y contracturas fijas de la cadera en flexión
Es frecuente una hipotonía grave al nacer La debilidad es más intensa en la región distal que en la proximal (a diferencia de la distrofia muscular de Duchenne)	El EMG muestra la típica respuesta de "bombardero en picado"	El 75% sobreviven al nacer, creciendo más fuertes con la edad; andan a los cinco años de edad Son frecuentes las deformidades en equino y la debilidad distal Aspecto de "cara caída" Son frecuentes la miocardiopatía y los problemas de conducción cardíaca, muy sensibles a la anestesia

3. Las contracturas de las extremidades inferiores son frecuentes en la atrofia muscular espinal.
  - a. Las contracturas de la cadera y de la rodilla por encima de 30° a 40° no se suelen tratar quirúrgicamente. En ocasiones, puede estar indicado el alargamiento de los isquiotibiales para las contracturas menores de 30° a 40° en pacientes con fuerza y motivación suficientes para andar.
  - b. En la atrofia muscular espinal son frecuentes las deformidades del pie, como el pie equinovaro. Pocas veces, si el paciente es capaz de andar y conserva la fuerza, con la finalidad de mantener la capacidad de estar levantado y de andar, se puede realizar una tenotomía de los tendones

de los gemelos-sóleo, tibial posterior, flexor largo de los dedos y flexor largo del dedo gordo.

### V. Neuropatías sensitivomotoras hereditarias

- A. Las neuropatías sensitivomotoras hereditarias (NSMH) son neuropatías periféricas progresivas crónicas. Son causas frecuentes de pies cavos en la infancia, pero es posible que no se diagnostiquen antes de los 10 años de edad. La afectación comienza por la zona distal de las manos y los pies. La debilidad de los músculos proximales es infrecuente en la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, excepto en los casos más graves.



**Figura 5** Fotografía de un niño de cinco años con distrofia muscular de Duchenne. La notable pseudohipertrofia de las pantorrillas es un signo físico observado con frecuencia en la distrofia muscular de Duchenne. (Reproducida de Sussman M: Duchenne muscular dystrophy. *J Am Acad Orthop Surg* 2002;10[2];138-151.)

## B. Clasificación

1. NSMH tipo 1 (enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo I).
  - a. Es la forma más frecuente de NSMH, con una incidencia de 1/2.500 niños.
  - b. Se produce una degeneración de la mielina periférica, con disminución de la conducción nerviosa motora.
  - c. Habitualmente está causada por una duplicación del gen localizado en 17p11 (*PMP-22*) y por mutaciones en la conexina 32 ligada al cromosoma X.
  - d. El patrón de herencia más frecuente de la NSMH tipo I es la herencia autosómica dominante, pero también puede ser autosómica recesiva, ligada al cromosoma X o esporádica.
  - e. El inicio de la NSMH tipo I ocurre en la primera a segunda décadas de la vida.
  - f. La NSMH tipo I se asocia a una velocidad de conducción nerviosa lenta (por definición < 38 m/s) en los nervios motores de la extremidad superior.
2. NSMH tipo II (enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo II).
  - a. La vaina de mielina está intacta, pero se produce una degeneración walleriana del axón,

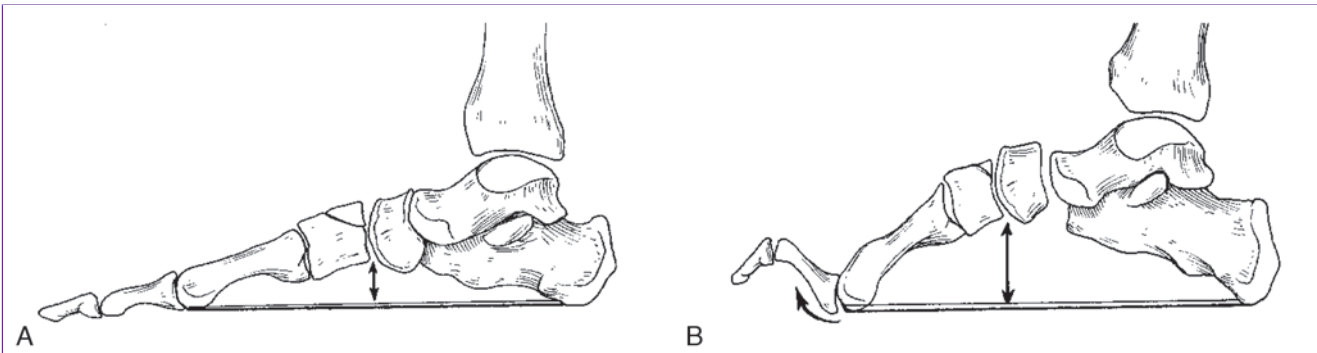
con disminución de la conducción motora y sensorial.

- b. El patrón de herencia más frecuente de la NSMH tipo II es la herencia autosómica dominante, pero también puede ser autosómica recesiva, ligada al cromosoma X o esporádica.
  - c. La edad de comienzo de la NSMH tipo II corresponde a la segunda década de la vida o más adelante.
  - d. El electromiograma muestra una duración normal o ligeramente prolongada del potencial de acción muscular.
3. NSMH tipo III (enfermedad de Dejerine-Sottas).
    - a. Este tipo de NSMH se caracteriza por una desmielinización del nervio periférico que da lugar a una gran disminución de la conducción nerviosa motora.
    - b. La NSMH tipo III, causada por una mutación en el gen de la proteína cero de la mielina (*MPZ*), suele tener un patrón hereditario autosómico recesivo.
    - c. La NSMH tipo III se manifiesta en la infancia.
    - d. La NSMH tipo III se caracteriza por un aumento de volumen de los nervios periféricos, ataxia y nistagmo. El paciente deja de andar al llegar a la madurez.
  4. Otras anomalías de los nervios periféricos en la NSMH tipo III son la polineuritis y la atrofia de los músculos pequeños de las manos.

## C. Tratamiento

1. La NSMH se manifiesta con frecuencia mediante debilidad distal, que afecta a los músculos intrínsecos y extrínsecos.
2. También puede producir disminución de la sensibilidad y arreflexia.
3. La displasia de la cadera (presente en el 5%-10% de los pacientes) está causada por la debilidad de los músculos abductores y extensores de la cadera.
  - a. Es necesario realizar un tratamiento de la displasia de la cadera, incluso si no produce síntomas.
  - b. Por lo general, se realiza una reconstrucción acetabular antes de una osteotomía desrotativa varizante femoral proximal.
4. Pie cavo (**Figura 6**).
  - a. En la NSMH, el pie cavo es consecuencia de una contractura de la fascia plantar, debilidad de los músculos peroneos y tibial anterior y tensión de los músculos intrínsecos del pie, con normalidad de los músculos flexor común de los dedos y flexor largo del dedo gordo.





**Figura 6** Dibujos de un pie normal y de un pie cavo. **A**, Pie normal con una altura del arco normal (flecha doble) en posición erguida. **B**, Pie cavo con aumento de la altura del arco (flecha doble) como consecuencia de hiperextensión de la articulación metatarsofalángica (flecha curva), como ocurre en la fase de despegue y se observa en el efecto tirante de la fascia plantar. (Reproducida de Schwend RM, Drenan JC: Cavus foot deformity in children. *J Am Acad Orthop Surg* 2003;11[3]:201-211.)

- b. El músculo peroneo largo por lo general es algo más potente que los músculos peroneo corto y tibial anterior.
- c. El tratamiento quirúrgico de los pies cavos se centra en equilibrar las fuerzas musculares en los pies y mantener la flexibilidad.
  - El tratamiento quirúrgico suele consistir en la liberación plantar y la transferencia del tendón tibial posterior al dorso del pie o la transferencia parcial del tendón tibial posterior.
  - El equino del antepié se debe corregir mediante liberación plantar y, probablemente, con osteotomías del mediopié.
  - A veces es necesario un alargamiento del tendón de Aquiles, pero sólo en presencia de un verdadero equino del retropié.
  - Una de las osteotomías principales para corregir las deformidades óseas en la adolescencia es la osteotomía del calcáneo (Dwyer) para el varo fijo del retropié (determinado mediante la prueba del bloque de Coleman).
  - Debe evitarse la artrodesis, para conservar la flexibilidad.
- 5. Los dedos en garra pueden volverse rígidos y puede ser necesario algún tipo de tratamiento quirúrgico, como la artrodesis interfalángica, a menudo asociada a transferencias de Jones de los tendones extensores a la cabeza de los metatarsianos.
- 6. El 15%-37% de los niños con NSMH y hasta el 50% de los pacientes con NSMH que han alcanzado la madurez esquelética tienen escoliosis o cifoescoliosis. Estas deformidades son más frecuentes en los niños con NSMH tipo I y en las niñas.
  - a. El uso de ortesis detiene la progresión de la escoliosis o de la cifoescoliosis en pocos pacientes.
  - b. El tratamiento quirúrgico mediante artrodesis posterior es efectivo.
  - c. Los potenciales evocados corticales somatosensitivos intraoperatorios pueden mostrar una ausencia de transmisión de la señal en los pacientes con NSMH.
- 7. Los músculos intrínsecos de la mano y los músculos tenares e hipotenares pueden presentar atrofia, que limita la abducción del pulgar y compromete la potencia de la pinza. Puede ser útil el tratamiento quirúrgico mediante transferencia del flexor superficial de los dedos, descompresión nerviosa, liberación de las contracturas y artrodesis articular.

**VI. Ataxia de Friedrich**

**A. Aspectos generales**

1. La ataxia de Friedrich es la forma más frecuente de las infrecuentes enfermedades degenerativas espino-cerebelosas. Afecta a 1/50.000 nacidos.
2. El inicio de la ataxia de Friedrich se produce antes de los 25 años de edad, con ataxia, arreflexia, una respuesta plantar extensora positiva y debilidad. A menudo, el primer músculo afectado es el glúteo mayor.
3. La muerte suele producirse en la cuarta o la quinta décadas de la vida.
4. La velocidad de conducción nerviosa está disminuida en las extremidades superiores.

**B. Fisiopatología**

1. La mutación genética responsable de la ataxia de Friedrich es la repetición múltiple de la secuencia de bases guanina-adenina-adenina (GAA) en el gen frataxina (FXN), localizado en el cromosoma 9q13, que causa una ausencia de la proteína frataxina, la cual está codificada por este gen y

es necesaria para la regulación normal de la homeostasis celular del hierro.

2. La edad de inicio de la ataxia de Friedrich está relacionada con el número de repeticiones GAA, de manera que un número elevado de repeticiones está asociado a un inicio más temprano de la enfermedad.

### C. Tratamiento

1. En la ataxia de Friedrich, el pie cavovaro es progresivo, rígido y resistente al uso de ortesis.
  - a. El tratamiento de los pacientes que pueden andar se basa en transferencias y alargamientos tendinosos.
  - b. En las deformidades rígidas, es necesaria una artrodesis para conseguir un pie plantigrado.
2. En la ataxia de Friedrich es frecuente la escoliosis, que, si la enfermedad se inicia antes de los 10 años de edad y la escoliosis comienza antes de los 15 años de edad, habitualmente es progresiva
3. Un tratamiento efectivo de la escoliosis en la ataxia de Friedrich es la artrodesis vertebral posterior instrumentada, sin necesidad de extenderla a la pelvis.

## VII. Síndrome de Rett

### A. Aspectos generales

1. El síndrome de Rett es un trastorno del desarrollo neurológico que afecta a la sustancia gris del encéfalo. Este síndrome se hereda con un patrón dominante ligado al cromosoma X y suele deberse a una mutación nueva. El gen afectado codifica la proteína de unión a metil-CpG 2 (*MECP2*), que metila el ácido desoxirribonucleico (ADN).
2. Este síndrome por lo general es mortal en los fetos masculinos afectados, porque su patrón de herencia es dominante ligado al cromosoma X. Los que llegan a término, con frecuencia mueren por una encefalopatía neonatal hacia los dos años de edad. Los bebés masculinos con síndrome de Rett pueden ser consecuencia de un síndrome de Klinefelter, en el que el varón tiene un cariotipo XXY.

3. La incidencia de síndrome de Rett es 1/10.000 nacidos.

### B. Historia clínica

1. El desarrollo es normal hasta los 6-18 meses de edad. Después, se produce una regresión del desarrollo.
2. La regresión, con signos de retraso mental, autismo y ataxia, es rápida hasta los tres años de edad y va seguida de una fase más estable hasta los 10 años de edad.
3. Son frecuentes las convulsiones (80%).
4. Se presentan anomalías de conducta como retorcer las manos y llevarse las manos a la boca, ausencia de función intencionada de la mano, gritos y llanto, pérdida del habla y rechinar de dientes.
5. La mitad de los niños con síndrome de Rett son incapaces de andar después de los 10 años de edad, como consecuencia del deterioro de la función motora. La mayoría tienen ataxia y espasticidad.
6. Son frecuentes los problemas digestivos, sobre todo el estreñimiento. También son frecuentes los problemas de deglución.

### C. Trastornos musculoesqueléticos

1. Más de 50% de los pacientes con síndrome de Rett presentan una escoliosis.
  - a. Hacia los 10 años de edad se producen curvas vertebrales dorsolumbares largas de tipo neuromuscular.
  - b. El uso de ortesis no es útil.
  - c. Cuando las curvas interfieren en la consecución de la posición sentada o en el equilibrio, está indicada una artrodesis vertebral posterior.
2. En los niños con síndrome de Rett, la espasticidad produce contracturas con frecuencia, sobre todo en equino.
3. También es frecuente la coxa valga, que da lugar a una inestabilidad de la cadera y debe recibir tratamiento para mejorar la función y/o aliviar el dolor.

## Puntos clave a recordar

### Parálisis cerebral

1. Los daños que sufre el encéfalo en la parálisis cerebral son estáticos, pero a menudo las manifestaciones periféricas de la parálisis cerebral cambian con el tiempo.
2. La toxina botulínica bloquea la liberación presináptica de acetilcolina y generalmente relaja durante 3-6 meses los músculos en los que se inyecta.
3. En los pacientes con una parálisis cerebral cuadripléjica, es frecuente la progresión de la escoliosis después de alcanzar la madurez esquelética.
4. La supinación aislada del antepié en la parálisis cerebral es consecuencia de una tensión excesiva del tibial anterior, mientras que el varo del retropié se debe a una tensión excesiva del músculo tibial posterior.
5. La electromiografía dinámica es útil para determinar si los músculos tibial anterior y/o tibial posterior están causando una deformidad en varo del pie en la parálisis cerebral.
6. Una osteotomía de alargamiento del calcáneo (mejor en pacientes mayores de seis años de edad) puede restablecer la anatomía normal en los pacientes con parálisis cerebral y se combina con un alargamiento del músculo peroneo corto y con un tensado de la cápsula de la articulación astragalaescafoidea medial y/o del tendón tibial posterior.
7. Las deformidades en cuello de cisne de los dedos en la parálisis cerebral están causadas por una tensión excesiva de los músculos intrínsecos y por un exceso de tracción extrínseca de los músculos extensores de los dedos.
8. Los pacientes con parálisis cerebral que no son capaces de andar tienen riesgo de sufrir fracturas, porque su densidad mineral ósea es baja. Esta disminución de la densidad mineral ósea puede empeorar porque no apoyan en carga, por un consumo dietético bajo de calcio o por los fármacos anticonvulsivantes.

### Mielomeningocele

1. El diagnóstico prenatal del mielomeningocele se hace mediante determinación de la concentración de  $\alpha$ -fetoproteína en el suero materno, con una precisión del 60%-95%.
2. Los problemas urológicos y digestivos, como la disfunción del músculo detrusor y un tono anómalo del esfínter, hacen que los protocolos de sondaje vesical y de defecación sean importantes en los pacientes con mielomeningocele.

3. La alergia al látex es frecuente en los pacientes con mielomeningocele, lo que obliga a aplicar medidas de precaución frente al contacto con látex en todos los pacientes con este trastorno.
4. Los pacientes con mielomeningocele utilizan con frecuencia ortesis cadera-rodilla-tobillo-pie, ortesis rodilla-tobillo-pie u ortesis tobillo-pie para facilitar el apoyo y/o prevenir las contracturas.
5. El 80% de los pacientes que presentan un mielomeningocele con afectación a nivel lumbar intermedio tienen displasia y/o luxación de la cadera.
6. En un paciente con mielomeningocele, la contractura de la rodilla en flexión mayor de 20° debe tratarse mediante alargamiento de los isquiotibiales, liberación capsular, regulación del crecimiento de la fisis femoral distal anterior y/u osteotomía de extensión femoral distal.
7. En los niños que carecen de sensibilidad, las fracturas se manifiestan a menudo mediante eritema, aumento de la temperatura y tumefacción.

### Distrofias musculares

1. La distrofia muscular de Duchenne se manifiesta entre los tres y los seis años de edad y se reconoce porque el niño anda de puntillas o con torpeza, tiene dificultad para correr o subir escaleras y presenta una pseudohipertrofia de la pantorrilla típica (85% de los pacientes).
2. Al avanzar la edad, en los niños de sexo masculino la distrofia muscular de Duchenne sigue empeorando y produce debilidad del hombro y escoliosis. La capacidad de andar suele estar limitada a los 10 años de edad.
3. La ventilación nocturna prolonga bastante la supervivencia.
4. Se recomienda una artrodesis posterior instrumentada temprana (para una curva vertebral de 20° o más) antes de que se produzca una disminución de la capacidad vital forzada por debilidad de los músculos respiratorios y un descenso progresivo del gasto cardíaco.
5. Los pacientes con distrofia muscular de Duchenne tienen riesgo de hipertermia maligna y puede ser conveniente el tratamiento preventivo con dantroleno.

### Atrofia muscular espinal

1. La atrofia muscular espinal es la enfermedad genética que causa más mortalidad durante la infancia. Tiene una incidencia de 1/1.000 nacidos vivos.
2. En la atrofia muscular espinal tipo I (enfermedad de Werdnig-Hoffmann), el inicio se produce al nacer, con afectación grave de los músculos vertebrales. La muerte suele producirse a los dos años por insuficiencia respiratoria.

Continúa

## Puntos clave a recordar (continuación)

3. En la atrofia muscular espinal tipo III, el inicio se produce después de los 18 meses, con manifestaciones físicas parecidas a las de la atrofia muscular espinal tipo II, pero los pacientes con el tipo III pueden levantarse de manera independiente. La esperanza de vida es normal.
4. Por lo general, no se realiza tratamiento quirúrgico de las contracturas de la cadera y la rodilla de más de 30° a 40°.

### Neuropatías sensitivomotoras hereditarias

1. Las NSMH son neuropatías periféricas progresivas crónicas.
2. La NSMH tipo I (enfermedad de Charcot-Marie-Tooth tipo I) es el tipo más frecuente de NSMH y tiene una incidencia de 1/2.500 niños.
3. El 15%-37% de los niños con NSMH y hasta 50% de los pacientes con NSMH que han alcanzado la madurez esquelética tienen escoliosis o cifoescoliosis. Estas deformidades son más frecuentes en los niños con NSMH tipo I y en las niñas.

### Ataxia de Friedrich

1. El inicio de la ataxia de Friedrich se produce antes de los 25 años de edad, con ataxia, arreflexia, una respuesta plantar extensora positiva y debilidad. A menudo, el primer músculo afectado es el glúteo mayor.

2. La mutación genética responsable de la ataxia de Friedrich es la repetición múltiple de la secuencia de bases guanina-adenina-adenina (GAA) en el gen *FXN*, localizado en el cromosoma 9q13, que causa una ausencia de la proteína frataxina, la cual está codificada por este gen y es necesaria para la regulación normal de la homeostasis celular del hierro.
3. La artrodesis vertebral posterior instrumentada es un tratamiento efectivo de la escoliosis en la ataxia de Friedrich, sin ser necesario extenderla a la pelvis.

### Síndrome de Rett

1. El síndrome de Rett es un trastorno del desarrollo neurológico que afecta a la sustancia gris del encéfalo.
2. En los niños con síndrome de Rett, el desarrollo es normal hasta los 6-18 meses de edad. Después, se produce una regresión del desarrollo.
3. Se presentan anomalías de conducta como retorcer las manos y llevarlas a la boca, ausencia de función intencionada de la mano, gritos y llanto, pérdida del habla y rechamamiento de dientes.
4. Más de 50% de los pacientes con síndrome de Rett presentan escoliosis.

## Bibliografía

Alman BA, Raza SN, Biggar WD: Steroid treatment and the development of scoliosis in males with duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am* 2004;86(3):519-524.

Beaty JH, Canale ST: Orthopaedic aspects of myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am* 1990;72(4):626-630.

Boyd RN, Dobson F, Parrott J, *et al*: The effect of botulinum toxin type A and a variable hip abduction orthosis on gross motor function: A randomized controlled trial. *Eur J Neurol* 2001;8(suppl 5):109-119.

Chambers HG, Sutherland DH: A practical guide to gait analysis. *J Am Acad Orthop Surg* 2002;10(3):222-231.

Chan G, Bowen JR, Kumar SJ: Evaluation and treatment of hip dysplasia in Charcot-Marie-Tooth disease. *Orthop Clin North Am* 2006;37(2):203-209, vii.

Dabney KW, Miller F: Cerebral palsy, in Abel MF, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 3. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2006, pp 93-109.

Dauids JR, Rowan F, Davis RB: Indications for orthoses to improve gait in children with cerebral palsy. *J Am Acad Orthop Surg* 2007;15(3):178-188.

Flynn JM, Miller F: Management of hip disorders in patients with cerebral palsy. *J Am Acad Orthop Surg* 2002;10(3):198-209.

Gabrieli AP, Vankoski SJ, Dias LS, *et al*: Gait analysis in low lumbar myelomeningocele patients with unilateral hip dislocation or subluxation. *J Pediatr Orthop* 2003;23(3):330-334.

Gage JR: *Gait Analysis in Cerebral Palsy*. London, United Kingdom, Mac Keith Press, 1991.

Gage JR, DeLuca PA, Renshaw TS: Gait analysis: Principle and applications with emphasis on its use in cerebral palsy. *Instr Course Lect* 1996;45:491-507.

Hensinger RN, MacEwen GD: Spinal deformity associated with heritable neurological conditions: Spinal muscular atrophy, Friedrich's ataxia, familial dysautonomia, and Charcot-Marie-Tooth disease. *J Bone Joint Surg Am* 1976;58(1):13-24.



- Karol LA: Surgical management of the lower extremity in ambulatory children with cerebral palsy. *J Am Acad Orthop Surg* 2004;12(3):196-203.
- Kerr Graham H, Selber P: Musculoskeletal aspects of cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Br* 2003;85(2):157-166.
- McCarthy JJ, D'Andrea LP, Betz RR, Clements DH: Scoliosis in the child with cerebral palsy. *J Am Acad Orthop Surg* 2006;14(6):367-375.
- Perry J: Normal and pathologic gait, in Bunch WH, ed: *Atlas of Orthotics*. St. Louis, MO, Mosby, 1985.
- Renshaw TS, DeLuca PA: Cerebral palsy, in Morrissey RT, Weinstein WL, eds: *Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics*, ed 6. Philadelphia, PA, Lippincott Williams & Wilkins, 2006, pp 551-604.
- Rodda JM, Graham HK, Nattrass GR, Galea MP, Baker R, Wolfe R: Correction of severe crouch gait in patients with spastic diplegia with use of multilevel orthopaedic surgery. *J Bone Joint Surg Am* 2006;88(12):2653-2664.
- Sarwark JF, Aminian A, Westberry DE, Davids JR, Karol LA: Neuromuscular disorders in children, in Vaccaro AR, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 8. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2005, pp 677-689.
- Scher DM, Mubarak SJ: Surgical prevention of foot deformity in patients with Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 2002;22(3):384-391.
- Schwend RM, Drennan JC: Cavus foot deformity in children. *J Am Acad Orthop Surg* 2003;11(3):201-211.
- Stout JL, Gage JR, Schwartz MH, Novacheck TF: Distal femoral extension osteotomy and patellar tendon advancement to treat persistent crouch gait in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 2008;90(11):2470-2484.
- Sussman M: Duchenne muscular dystrophy. *J Am Acad Orthop Surg* 2002;10(2):138-151.
- Sussman M: Progressive neuromuscular diseases, in Abel MF, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 3. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2006, pp 123-135.
- Thompson GH, Bereson FR: Other neuromuscular diseases, in Morrissey RT, Weinstein SL, eds: *Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics*, ed 5. Philadelphia, PA, Lippincott Williams & Wilkins, 2001, pp 634-676.
- Thompson JD: Myelomeningocele, in Abel MF, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 3. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2006, pp 111-122.
- Westberry DE, Davids JR: Cerebral palsy, in Song KM, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 4. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2011, pp 95-104.



# Infección osteoarticular

Howard R. Epps, MD; Scott B. Rosenfeld, MD

## I. Osteomielitis

### A. Aspectos generales

1. Suele darse en la primera década de la vida y afecta a uno de cada 5.000 niños menores de 13 años.
2. Es 2,5 veces más frecuente en niños que en niñas.
3. El manejo se ha vuelto más complejo con la aparición de cepas de bacterias más resistentes y virulentas.
4. Con frecuencia afecta a niños sanos.
5. La osteomielitis hematógena aguda (OHA) es el tipo más común.
6. Los factores de riesgo son la diabetes mellitus, la insuficiencia renal crónica, las hemoglobinopatías, la artritis reumatoide, la infección por varicela concurrente, la inmunosupresión, la anemia de células falciformes y la prematuridad.
7. Debe considerarse que un niño con dolor óseo y fiebre tiene osteomielitis hasta que se haga un diagnóstico definitivo.

### B. Fisiopatología

1. Osteomielitis hematógena aguda.
  - a. La bacteriemia puede ser consecuencia de una herida en la piel, de una infección concomitante o de un acto tan simple como cepillarse los dientes.
  - b. El lento flujo de sangre de los capilares de la metáfisis permite a las bacterias salir de las paredes.
  - c. La infección se produce cuando las bacterias se alojan en el hueso en un número suficiente para superar a las defensas locales.

- d. La necrosis de los osteoblastos, la activación de los osteoclastos, la liberación de mediadores inflamatorios, el reclutamiento de células inflamatorias y la trombosis de los vasos sanguíneos causan un exudado purulento.
- e. Se forma un absceso subperióstico cuando el exudado purulento penetra la corteza porosa metafisaria.
- f. En los huesos con una metáfisis intraarticular (cadera, hombro, codo, tobillo), el exudado purulento puede entrar en la articulación y causar una artritis séptica.
- g. El traumatismo local se ha asociado con el desarrollo de OHA ya que hace que el hueso sea más susceptible a la colonización bacteriana.

### 2. Osteomielitis crónica.

- a. La elevación del periostio puede privar al hueso cortical subyacente de su suministro de sangre, creando un fragmento necrótico del hueso (secuestro).
- b. El periostio puede formar una capa externa de hueso nuevo (involucro).

### C. Bacteriología (Tabla 1)

1. La causa más común de OHA es el *Staphylococcus aureus*.
2. Se ha producido un aumento marcado de la infección adquirida en la comunidad por *S. aureus* resistente a la meticilina (SARM-com).
  - a. Algunas cepas de SARM-com albergan genes que codifican la citotocina leucocidina de Pantón-Valentine (LPV).
  - b. Las cepas LPV-positivas de SARM-com están asociadas a infecciones complejas, una mayor incidencia de infecciones multifocales, fiebre prolongada, miositis, piomiositis, abscesos intraóseos o subperiósticos, osteomielitis crónica, trombosis venosa profunda (TVP), embolismo séptico, sepsis y fallo multiorgánico sistémico (Figura 1).
3. El SARM es responsable de más de la mitad de las infecciones por estafilococos en la mayoría de las comunidades; por lo tanto, la clindamicina es una opción apropiada para el tratamiento antibiótico

*El Dr. Epps o un miembro de su familia inmediata ejerce como miembro asociado, dueño, secretario o miembro del comité de la American Orthopaedic Association, la Pediatric Orthopaedic Society of North America o la Texas Orthopaedic Association. Ni el Dr. Rosenfeld ni ningún miembro de su familia inmediata ha recibido regalías o acciones u opciones sobre acciones de ninguna compañía comercial o institución relacionada directa o indirectamente con el tema de este capítulo.*

Tabla 1

## Recomendaciones de tratamiento antibiótico empírico para la infección musculoesquelética pediátrica

Grupo de edad	Antibiótico	Dosis (mg/kg)	Vía	Frecuencia
Pediátrica y adolescentes	Clindamicina	10	IV	Cada 6 h
	Clindamicina	8	Oral	Cada 8 h
	Vancomicina <sup>a</sup>	15	IV	Inicialmente cada 6 h <sup>b, c</sup>
	Rifampicina <sup>d</sup>	10	IV u oral	Cada 24 h
Neonatos (edad < 1 mes)	Ampicilina/sulbactam	150	IV	Cada 6 h
	Gentamicina <sup>e</sup>	2	IV	Cada 8 h <sup>b</sup>
Neonatos (edad 1-3 meses)	Vancomicina <sup>e</sup>	15	IV	Inicialmente cada 6 h <sup>b, c</sup>
	Ceftriaxona <sup>e</sup>	100	IV	Cada 24 h

<sup>a</sup>Recomendado ante la sospecha de sepsis/infección grave.

<sup>b</sup>Niveles pico y medios medidos después de la tercera dosis.

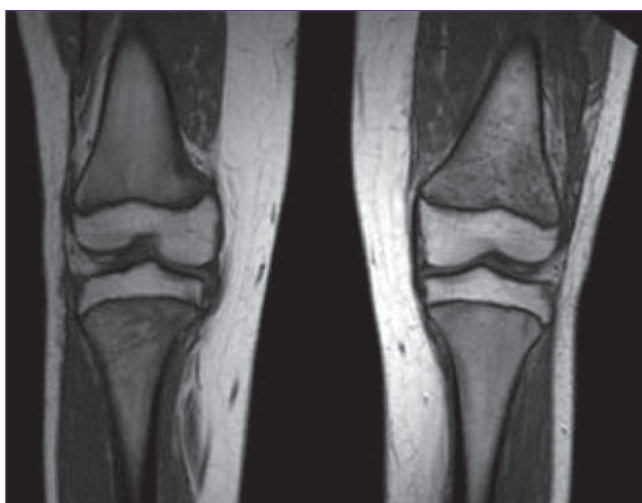
<sup>c</sup>Niveles pico objetivo 45 µg/ml; niveles valle objetivo 15 µg/ml.

<sup>d</sup>Usado juntamente con vancomicina en los casos de osteomielitis.

<sup>e</sup>Recomendado en combinación.

IV: intravenoso.

Reproducida de Copley LA: Pediatric musculoskeletal infection: Trends and antibiotic recommendations. J Am Acad Orthop Surg 2009;17(10):618-626.



**Figura 1** RM de corte coronal de una niña con osteomielitis del fémur distal izquierdo y de la tibia proximal derecha causada por *S. aureus* resistente a la meticilina. El paciente también tiene miositis glútea y artritis séptica de la cadera.

empírico. Si/cuando los cultivos demuestran sensibilidad a la meticilina (SASM), los antibióticos pueden cambiarse, típicamente por una cefalosporina de primera generación.

4. *Kingella kingae* es un aerobio gram-negativo que se ha convertido en la principal causa de infección musculoesquelética en niños de 6 a 48 meses de edad.
  - a. Las infecciones se caracterizan por signos clínicos y hallazgos de laboratorio de inflamación de leve a moderada.
  - b. Los pacientes pueden presentar un grado bajo de fiebre o estar afebriles, y en algunas series, los niveles de proteína C reactiva (PCR), la velocidad de sedimentación globular (VSG) y el

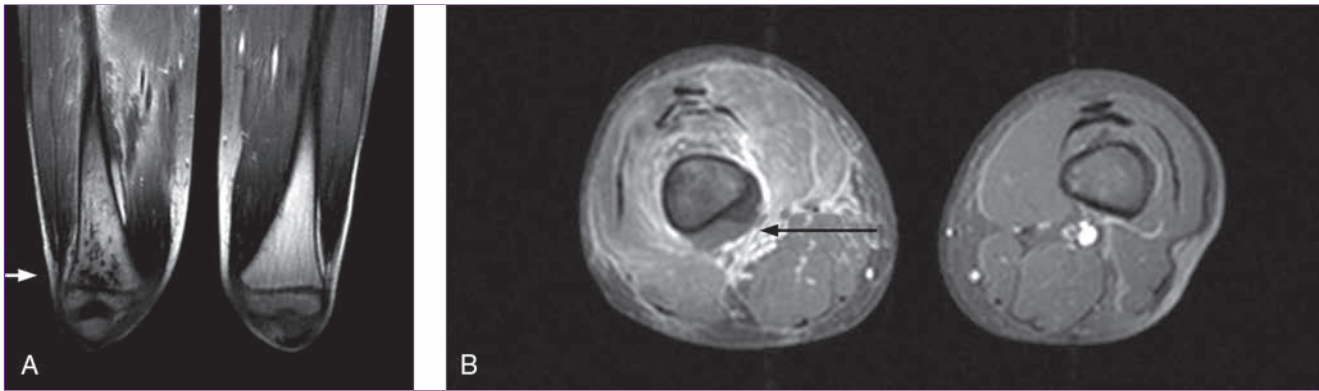
recuento de leucocitos en pacientes infectados han sido todos sustancialmente menores que en las infecciones causadas por otros organismos patógenos.

- c. Una muestra de fluido colocada en un cultivo de sangre aumenta la probabilidad de identificar *K. kingae* en una articulación en el que se sospecha la infección, pero la reacción en cadena de la polimerasa ha demostrado ser el método más sensible para identificar el patógeno.
5. Las bacterias anaerobias son una causa rara de osteomielitis pediátrica y generalmente la causan mediante la difusión de la infección desde un sitio contiguo, por ejemplo, en caso de mastoiditis, otitis media, sinusitis, absceso periodontal, mordeduras humanas o úlceras por decúbito.

#### D. Evaluación

1. Anamnesis.
  - a. La anamnesis de la sospecha de osteomielitis en un niño debe cubrir fiebre, dolor, cojera, la negativa a cargar peso y el traumatismo reciente o las infecciones locales.
  - b. Debe obtenerse un historial de inmunización, en particular con respecto a la vacunación contra *Haemophilus influenzae*.
  - c. Los antibióticos pueden enmascarar los síntomas de la osteomielitis.
2. Exploración física
  - a. Deben medirse la temperatura y los signos vitales para descartar inestabilidad hemodinámica.
  - b. Deben ser examinados específicamente el estado general del paciente, la capacidad para





**Figura 2** RM de corte coronal (A) y axial (B) de un niño con osteomielitis del fémur distal derecho con un absceso subperióstico posteromedial.

soportar peso, puntos de sensibilidad, el rango de movilidad de las articulaciones adyacentes (incluyendo la columna vertebral) y el calor, el edema y el eritema localizados.

3. Hallazgos de laboratorio.

- a. El análisis de sangre inicial debe incluir PCR, VSG, cultivos de sangre y recuento de leucocitos con recuento diferencial.
- b. La PCR está elevada en el 98% de los pacientes con OHA y se vuelve anormal a las seis horas de la infección.
- c. La VSG se eleva en el 90% de los pacientes con osteomielitis y llega a su pico entre el tercer y el quinto días de la infección.
- d. Los cultivos de sangre pueden hallar un microorganismo en el 30% de los casos.
- e. El recuento de leucocitos está elevado sólo en el 25% de los pacientes.

4. Estudios de imagen.

- a. Las radiografías simples no muestran cambios en los huesos durante los primeros siete días de la infección, pero pueden revelar edema de tejidos blandos profundos y pérdida de los planos de los tejidos.
- b. La gammagrafía ósea con tecnecio (Tc-99m) puede ayudar a localizar el foco de infección y a demostrar una infección multifocal.
  - La precisión global es del 92%.
  - Una gammagrafía ósea “fría” se asocia con infecciones más agresivas, que posiblemente requieran tratamiento quirúrgico.
- c. Resonancia magnética (RM).
  - Tiene una sensibilidad del 88% al 100% en la osteomielitis
  - Detecta el edema de médula ósea y de tejidos blandos que aparece en forma temprana

na en la infección, así como abscesos que puedan requerir drenaje quirúrgico (Figura 2).

- La RM con gadolinio aumenta la sensibilidad del diagnóstico y puede mostrar el compromiso de áreas de cartílago de crecimiento no osificado.
- Es de ayuda en la planificación preoperatoria.

d. La tomografía computarizada (TC) muestra la formación de abscesos y cambios óseos como el secuestro, pero es más útil para la evaluación de la osteomielitis crónica.

5. Diagnóstico diferencial: el diagnóstico diferencial de la OHA incluye celulitis, artritis séptica, sinovitis tóxica, fractura, tromboflebitis, fiebre reumática, infarto óseo, enfermedad de Gaucher y procesos malignos (incluyendo leucemia).

E. Tratamiento

1. Aspiración: la aspiración de la zona sospechosa es crítica tanto en el diagnóstico como en el manejo.
  - a. Debe realizarse antes de iniciar los antibióticos si la condición clínica del paciente lo permite.
  - b. La aspiración diagnóstica ayuda a guiar el tratamiento médico cuando se identifica el organismo (50% de los casos).
  - c. La sensibilidad a los antibióticos y la incidencia de SARM-com varía según la comunidad, aumentando la importancia de las muestras de cultivo.
  - d. Se utiliza una aguja de calibre grande para aspirar tanto el espacio subperióstico como el espacio intraóseo.
  - e. Después de la aspiración, puede iniciarse el tratamiento antibiótico según las guías de la Tabla 1.
2. No quirúrgico.



**Figura 3** Fotografía del drenaje quirúrgico de una osteomielitis del calcáneo.



**Figura 4** Radiografía anteroposterior de la pelvis que muestra una fractura patológica del cuello femoral derecho tras una osteomielitis del fémur proximal.

- a. Si no se aspira ningún material purulento, el paciente debe ser ingresado para la administración intravenosa de antibióticos. Debido a su frecuencia, el SARM-com debe cubrirse en la mayoría (si no en todos) de los casos.
  - b. Los antibióticos intravenosos pueden ser reemplazados por antibióticos orales cuando se confirme la mejoría clínica y de laboratorio.
  - c. Para los microorganismos no resistentes, los antibióticos se administran generalmente al menos durante tres semanas y/o hasta que la VSG y la PCR del paciente se han normalizado.
  - d. Para la osteomielitis causada por SARM, los antibióticos deben administrarse por lo menos ocho semanas.
3. Quirúrgico.
- a. Las indicaciones para el drenaje quirúrgico son la aspiración de pus, la formación de abscesos descubiertos en estudios de imagen y la falta de una respuesta adecuada a tratamiento no quirúrgico.
  - b. La inestabilidad hemodinámica es una contraindicación para la cirugía de urgencia; el paciente primero debe estabilizarse.
  - c. El drenaje quirúrgico requiere la evacuación de todo el material purulento, el desbridamiento del tejido desvitalizado, la perforación de la corteza y el desbridamiento de colecciones intraóseas (Figura 3).
  - d. Las muestras deben ser enviadas para cultivo bacteriológico y estudio anatomopatológico para descartar neoplasia.
  - e. La herida se puede cerrar sobre los drenajes si se considera indebidamente desbridada o

empacada y desbridada de nuevo de 2-3 días antes del cierre sobre los drenajes.

- f. Puede ser necesario un desbridamiento más agresivo en la osteomielitis crónica, incluyendo, a veces, la resección de un sequestro.

#### F. Complicaciones de la OHA

1. Meningitis.
2. Osteomielitis crónica.
3. Artritis séptica.
4. Alteraciones del crecimiento.
5. Fracturas patológicas (Figura 4).
6. Dismetría de miembro.
7. Anormalidad de la marcha.
8. TVP y embolia pulmonar.
9. Sepsis y fallo multiorgánico.

#### G. Osteomielitis subaguda

1. La osteomielitis subaguda es una infección ósea poco frecuente que se caracteriza por dolor óseo y cambios radiográficos sin signos sistémicos como fiebre.
2. La presentación es similar a la de una neoplasia ósea, que debe ser incluida en el diagnóstico diferencial.
3. La diferencia en la presentación respecto a la OHA consiste en un aumento de la resistencia del huésped, patógenos menos virulentos, la exposición previa a antibióticos o una combinación de estos factores.
4. El *S. aureus* es el patógeno en la mayoría de los casos.

5. Los hallazgos de laboratorio suelen ser poco útiles. El recuento de leucocitos suele ser normal o ligeramente elevado, la VSG está un poco elevada, la PCR es normal y los hemocultivos son negativos.
6. Las radiografías simples muestran cambios que van desde una radiolucidez bien circunscrita en la metáfisis o en la epífisis hasta la formación de hueso nuevo perióstico parecida a la de una neoplasia agresiva (Figura 5). Las lesiones de osteomielitis subaguda a menudo cruzan la fisis en contraste con las de OHA.
7. El tratamiento se basa en la clasificación radiográfica (Figura 6).
  - a. Si las características radiográficas de la osteomielitis subaguda están presentes, es necesario una biopsia para descartar malignidad.
  - b. El tratamiento no quirúrgico se reserva para las lesiones sin características malignas y que puedan responder a la terapia antibiótica cubriendo *S. aureus*.
  - c. El desbridamiento/curetaje y el tratamiento con antibióticos adecuados se indican siempre que las radiografías muestren rasgos agresivos (tipos II, III y IV).
8. Entre las complicaciones se incluye la osteomielitis crónica. El trastorno del crecimiento es inusual en la osteomielitis subaguda.



**Figura 5** Radiografía anteroposterior del pie que muestra osteomielitis subaguda del tercer metatarsiano. El único síntoma fue dolor relacionado con la actividad.

## II. Artritis séptica

### A. Aspectos generales

1. La artritis séptica es una emergencia quirúrgica. El retraso en el diagnóstico y/o en el tratamiento pueden resultar en daño permanente en las articulaciones, deformidad y discapacidad a largo plazo.
2. La incidencia de artritis séptica tiene su pico en los primeros años de vida.
  - a. La mitad de los casos de artritis séptica se producen en niños menores de dos años.
  - b. Las articulaciones grandes, como la cadera (35%) y la rodilla (35%), son las más comúnmente involucradas.

### B. Fisiopatología

1. La mayoría de los casos de artritis séptica son el resultado de la colonización por bacteriemia de una articulación, la inoculación directa de una articulación (traumatismo o cirugía) o la diseminación por continuidad de una osteomielitis adyacente.
2. La liberación de enzimas proteolíticas de células inflamatorias, células sinoviales, cartílagos y bac-

terias pueden dañar el cartílago articular en ocho horas.

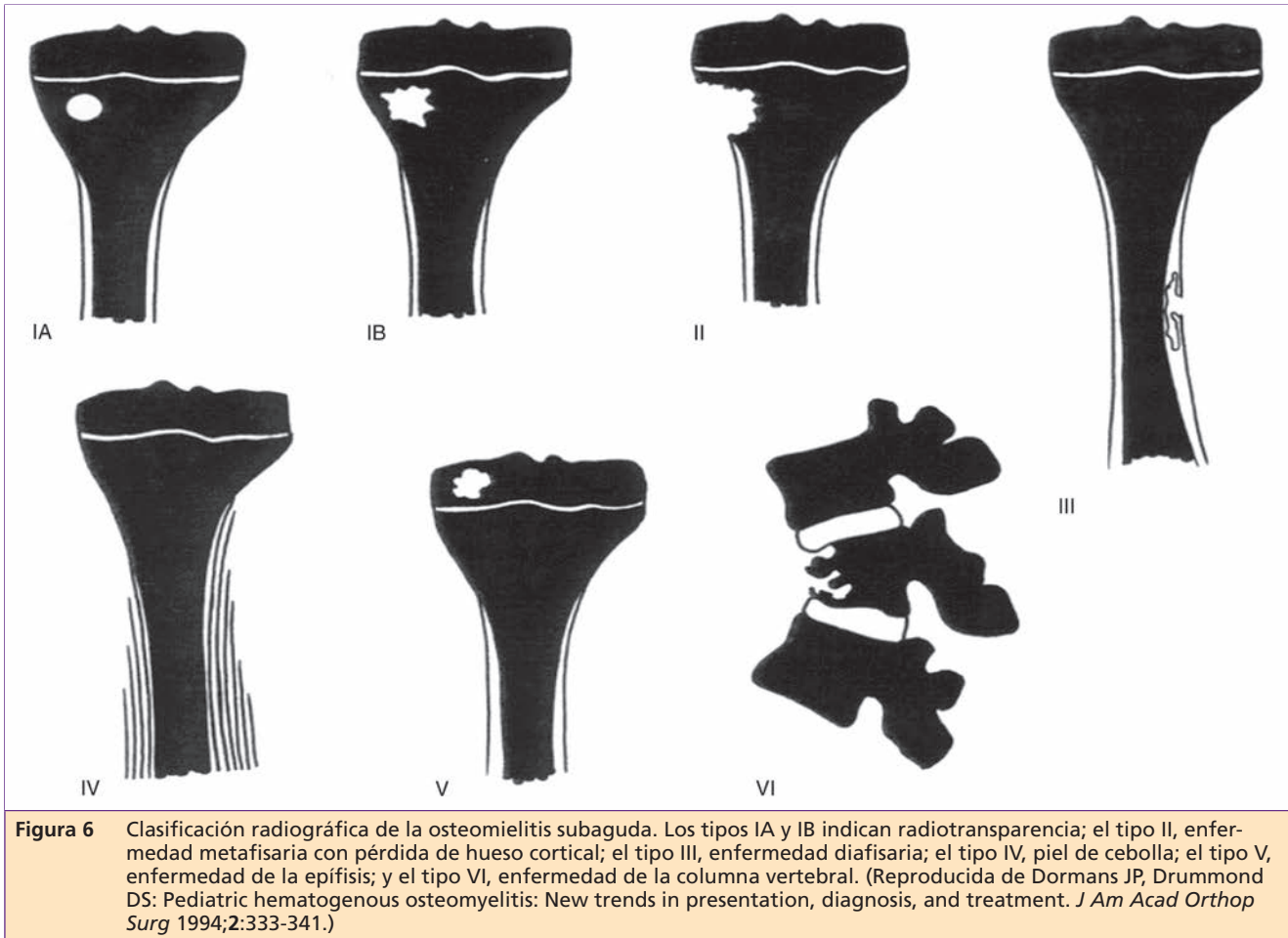
3. El aumento de la presión articular de la cadera puede causar osteonecrosis de la cabeza femoral si no es rápidamente solucionada.

### C. Bacteriología (Tabla 1)

1. Similar a la enumerada para la osteomielitis (véase sección I.C.)
2. La incidencia de artritis séptica causada por *H. influenzae* ha disminuido considerablemente desde la llegada de la vacuna contra este germen.

### D. Evaluación

1. La anamnesis debe incluir los puntos que figuran en la sección I de la osteomielitis.
2. Exploración física.
  - a. Los pacientes pueden tener fiebre y a menudo muestran un síndrome tóxico.
  - b. Los pacientes no utilizan la extremidad afectada o se niegan a llevar peso en ella.



**Figura 6** Clasificación radiográfica de la osteomielitis subaguda. Los tipos IA y IB indican radiotransparencia; el tipo II, enfermedad metafisaria con pérdida de hueso cortical; el tipo III, enfermedad diafisaria; el tipo IV, piel de cebolla; el tipo V, enfermedad de la epífisis; y el tipo VI, enfermedad de la columna vertebral. (Reproducida de Dormans JP, Drummond DS: Pediatric hematogenous osteomyelitis: New trends in presentation, diagnosis, and treatment. *J Am Acad Orthop Surg* 1994;2:333-341.)

- c. Las articulaciones sépticas tienen asociado derrame, hipersensibilidad y calor; cualquier movimiento provoca dolor grave.
  - d. La extremidad se mantiene en la posición que maximiza el volumen de la articulación; para la cadera, éste resulta en flexión de la cadera, abducción y rotación externa (FABER).
3. Hallazgos de laboratorio.
    - a. El recuento de leucocitos está elevado (leucocitosis) en el 30%-60% de los pacientes, con desviación a la izquierda en el 60% de ellos.
    - b. La VSG está elevada, pero puede ser normal en la fase precoz del curso de la infección.
    - c. Un nivel elevado de PCR es el hallazgo de laboratorio más útil.
    - d. Los cultivos de sangre deben realizarse porque a menudo son positivos, incluso cuando los cultivos locales son negativos.
  4. Estudios de imagen.
    - a. Las radiografías simples pueden mostrar ensanchamiento del espacio articular y son necesarias para identificar cualquier posible afectación ósea.
    - b. La ecografía confirma un derrame de cadera y se puede utilizar para guiar la aspiración articular; no puede diferenciar derrames sépticos de derrames estériles.
    - c. La RM detecta derrames de la articulación y se puede utilizar para evaluar si hay implicación ósea adyacente, pero puede ser difícil de realizar con prontitud.
  5. Aspiración
    - a. La aspiración de la articulación es necesaria para el diagnóstico de la artritis séptica.
    - b. Las muestras de fluidos se deben tomar para el recuento de leucocitos con recuento diferencial (Tabla 2), la tinción de Gram y el cultivo.
  6. Diagnóstico diferencial
    - a. El diagnóstico diferencial incluye la osteomielitis, la sinovitis tóxica, las enfermedades reumatológicas, la tuberculosis (TB), la enfermedad de Lyme, la artritis postestreptocócica, la artritis reactiva, la sinovitis vellonodular, la



leucemia, la anemia de células falciformes, la hemofilia, la enfermedad del suero y la púrpura de Henoch-Schönlein.

- b. La artritis séptica de la cadera puede ser diferenciada de la sinovitis tóxica a través de hallazgos en la exploración física y exámenes de laboratorio, aunque la aspiración de la articulación puede ser necesaria para confirmar el diagnóstico.
- E. Diagnóstico: El diagnóstico preciso requiere una evaluación combinada de los hallazgos clínicos, los estudios de laboratorio, los resultados de las técnicas de imagen y el juicio clínico.
1. Si los cuatro factores siguientes están presentes, la probabilidad de artritis séptica es del 59% al 99,6% en diferentes series.
    - a. Fiebre superior a 38,5°C.
    - b. Incapacidad para soportar peso.
    - c. VSG mayor de 40 mm/h.
    - d. Recuento de leucocitos mayor de 12,000/μl.
  2. Un nivel de PCR superior a 2,0 mg/dl es un factor de riesgo independiente para artritis séptica.
  3. El orden de importancia de los predictores es la fiebre superior a 38,5°C, niveles elevados de PCR, VSG elevada, la negativa a soportar el peso y la leucocitosis.

F. Tratamiento

1. Inicial.
  - a. El tratamiento comienza con la aspiración de la articulación, preferentemente antes de la administración empírica de antibióticos (Tabla 1).
  - b. Los antibióticos intravenosos se administran una vez las muestras hayan sido enviadas a cultivo y por lo general se continúan durante tres semanas. El estado de inmunización del paciente debe ser evaluado para determinar si los antibióticos empíricos proporcionan cobertura para *H. influenzae*.
2. No quirúrgico.
  - a. El tratamiento no quirúrgico rara vez tiene un papel en la artritis séptica, aunque algunos autores defienden los antibióticos por vía intravenosa y las aspiraciones seriadas para articulaciones accesibles.
  - b. Datos recientes apoyan el uso de períodos más cortos de antibióticos, pero el plan de tratamiento debe ser realizado en conjunto con un especialista en enfermedades infecciosas familiarizado con la prevalencia y virulencia de las cepas locales de los patógenos.
3. Quirúrgico.

Tabla 2		
Análisis de líquido sinovial		
Patología	Leucocitos (cél/ml)	Polimorfonucleares (%)
Normal	< 200	< 25
Efusión traumática	< 5.000, con algunos eritrocitos	< 25
Sinovitis tóxica	5.000-15.000	< 25
Fiebre reumática aguda	10.000-15.000	50
Artritis reumatoide juvenil	15.000-80.000	75
Artritis de Lyme	40.000-140.000	> 75
Artritis séptica	> 50.000	> 75

*Adaptada con permiso de Stans A: Osteomyelitis and septic arthritis, in Morrissy R, Weinstein S, eds: Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics, ed 6. Philadelphia, PA, Lippincott Williams & Wilkins, 2006, pp 439-492.*

- a. Indicaciones: el drenaje quirúrgico mediante artrotomía e irrigación es el estándar de tratamiento para casi todas las articulaciones sépticas para eliminar las enzimas dañinas. En posibles artritis sépticas de cadera, es mejor errar en realizar un drenaje quirúrgico, que se asocia a una morbilidad mucho menor, que no tratar una cadera séptica.
  - b. Contraindicaciones: el tratamiento quirúrgico está contraindicado cuando la situación clínica del paciente lo impide.
  - c. Procedimientos.
    - La artrotomía se realiza para eliminar todos los fluidos purulentos y para irrigar la articulación.
    - En el caso de una cadera infectada, un abordaje anterolateral o medial puede llevarse a cabo para disminuir el riesgo de osteonecrosis.
    - Los drenajes del hombro, el codo, la rodilla y el tobillo pueden ser abiertos o artroscópicos.
- G. Las complicaciones de la artritis séptica son la contractura de la articulación, la luxación de cadera, la alteración del crecimiento, discrepancia de longitud de extremidades, destrucción de la articulación, trastornos de la marcha y osteonecrosis (Figura 7).

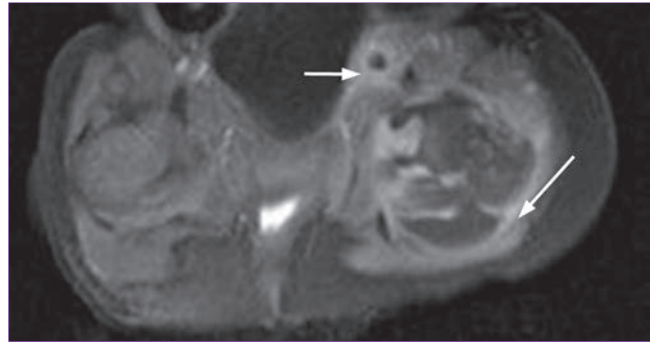
III. Infecciones específicas

- A. Infecciones neonatales
1. Aspectos generales.





**Figura 7** Radiografía anteroposterior de pelvis que muestra osteonecrosis de la cadera izquierda tras una artritis séptica con osteomielitis de la pelvis.



**Figura 8** RM de corte coronal de un neonato prematuro de 18 días de edad con artritis séptica de la cadera y osteomielitis del fémur proximal izquierdo. Nótese la trombosis venosa profunda en la posición de la 1 en punto (flecha corta) y el gran absceso intramuscular en la posición de las 4 en punto (flecha larga).

- a. Los recién nacidos de menos de ocho semanas merecen una especial consideración debido a que sus sistemas inmunológicos son inmaduros.
  - b. Los recién nacidos son más susceptibles a la infección que los niños mayores y con frecuencia no muestran los síntomas y signos que normalmente ayudan en el diagnóstico de la infección ósea o articular.
2. Grupos de pacientes.
- a. Recién nacidos en la unidad de cuidados intensivos.
    - Están en riesgo de infección a través de sitios de flebotomía, catéteres permanentes, monitorización invasiva, alimentación periférica y la administración intravenosa de fármacos.
    - Aquellos con infecciones musculoesqueléticas, típicamente causadas por *S. aureus* o por organismos gram-negativos tienen múltiples sitios de infección en el 40% de los casos (Figura 8).
  - b. Niños sanos de 2-4 semanas de edad que desarrollan una infección en el hogar.
    - El estreptococo del grupo B suele ser el organismo causante.
    - Por lo general, sólo hay una única zona involucrada.
3. Anatomía.
- a. Antes de que aparezca el centro secundario de osificación, los vasos metafisarios también irrigan la epífisis, a menudo (76% de los casos) provocando la propagación de la osteomielitis de la metafisis a la epífisis y a la articulación adyacente.
  - b. Pueden ocurrir trastorno del crecimiento y cierre fisario.
4. Diagnóstico: el diagnóstico de infecciones óseas o articulares en el recién nacido puede ser difícil.
- a. La fiebre suele estar ausente.
  - b. Los primeros síntomas son dolor con el movimiento, disminución del uso de la extremidad afectada, seudoparálisis, dificultad en la alimentación e inestabilidad de la temperatura.
  - c. La sensibilidad, el hinchazón y el eritema aparecen posteriormente.
5. Hallazgos de laboratorio.
- a. El recuento de leucocitos suele ser normal.
  - b. Los hemocultivos son positivos en el 40% de los casos y la VSG puede estar elevada.
6. Tratamiento.
- a. Los recién nacidos con sepsis documentada deberían someterse a aspiración y cultivo de todas las áreas sospechosas.
  - b. Las áreas con sepsis deben ser drenadas quirúrgicamente, con cuidado para evitar daños adicionales a los centros de crecimiento.
- B. Punción a través del zapato
1. Se producen infecciones superficiales en el 10%-15% de los niños con heridas punzantes a través de zapatos. Las infecciones profundas ocurren en aproximadamente el 1%.
  2. La *Pseudomonas* es un organismo que debe preocupar, aunque la infección por *S. aureus* es más común.
  3. La vacunación antitetánica debe ser documentada y administrada si no está ya dada.
  4. Se debe realizar una radiografía para descartar la presencia de un cuerpo extraño retenido.

5. El tratamiento inicial consiste en baños de agua, elevación, reposo y antibióticos que cubran tanto *S. aureus* como *Pseudomonas*.
  6. La gammagrafía ósea o la RM pueden ayudar a identificar infecciones más complejas que requieren desbridamiento quirúrgico.
  7. La cirugía está indicada en presencia de un cuerpo extraño, de un absceso, de una artritis séptica o en casos de falta de respuesta a los antibióticos.
  8. Más del 90% de infecciones tardías y profundas están causadas por *Pseudomonas*.
- C. Discitis
1. Por lo general ocurre en niños menores de cinco años.
  2. Comienza en los cuerpos vertebrales y se expande al disco a través de canales vasculares.
  3. El *S. aureus* es la causa más común.
  4. Se deben realizar hemocultivos; los cultivos locales no son necesarios de rutina.
  5. Los pacientes presentan fiebre de bajo grado, cojera o rechazo a tolerar peso; el niño se niega a mover la columna.
  6. Las radiografías simples son normales en las primeras 2-3 semanas, pero pueden mostrar pérdida del contorno espinal sagital normal de forma temprana; la gammagrafía ósea o la RM confirman el diagnóstico de forma más precoz que la radiografía simple.
  7. El tratamiento con antibióticos es eficaz en la mayoría de los casos; en los pacientes que no responden a los antibióticos debe practicarse una biopsia.
- D. Osteomielitis vertebral
1. Afecta a los niños mayores.
  2. Por lo general provoca más síntomas constitucionales que la discitis y más dolor focal en la exploración.
  3. La RM o la gammagrafía ósea son sensibles de forma precoz en el proceso de la enfermedad; la radiografía simple muestra destrucción ósea de forma más tardía.
  4. El tratamiento con agentes antiestafilocócicos es típicamente curativo.
- E. Infecciones sacroilíacas
1. Las infecciones de la articulación sacroilíaca provocan fiebre, dolor y cojera.
  2. Los pacientes tienen dolor con la compresión lateral de la pelvis, una prueba de FABER positiva y sensibilidad sobre la articulación sacroilíaca.
  3. La RM es el procedimiento diagnóstico más sensible.
4. El tratamiento antibiótico inicial debe cubrir *S. aureus*, que es el agente patógeno más común.
  5. Si es necesario, la aspiración o el drenaje por lo general pueden realizarse guiadas por TC.
- F. Anémia de células falciformes
1. Los niños afectados tienen mayor riesgo tanto de artritis séptica como de osteomielitis.
  2. Los infartos óseos, la circulación lenta y la disminución de la opsonización de bacterias en la enfermedad son frecuentes y aumentan la susceptibilidad para la infección ósea o articular.
  3. Debido a que el *S. aureus* y la *Salmonella* son los patógenos más comunes, el tratamiento antibiótico inicial debe cubrir ambos.
  4. La diferenciación entre la crisis de células falciformes y la infección puede ser muy difícil.
    - a. Ambas entidades pueden causar fiebre, dolor, sensibilidad, hinchazón y calor.
    - b. El recuento de leucocitos, la PCR y la VSG pueden estar elevados en ambas enfermedades.
    - c. La gammagrafía ósea y la RM a menudo no son específicas.
  5. La infección osteoarticular está presente en sólo el 2% de los niños con enfermedad de células falciformes que están hospitalizados con dolor musculoesquelético.
  6. Un hemocultivo positivo o un aspirado osteoarticular positivo son diagnósticos.
- G. Enfermedades destacadas
1. Tuberculosis.
    - a. La incidencia de TB ha aumentado en los países desarrollados en los últimos 30 años debido a los pacientes inmunodeprimidos y a la aparición de cepas resistentes.
    - b. La afectación del hueso y/o la articulación se producen en el 2%-5% de los niños con TB. De forma más frecuente se afectan la columna vertebral (50%), las grandes articulaciones (25%) y los huesos largos (11%). El compromiso poliostótico se ha descrito en el 12% de los niños.
    - c. Los pacientes pueden presentarse con fiebre, sudores nocturnos, pérdida de peso y dolor. Los pacientes con infecciones esqueléticas pueden tener manifestaciones más sutiles.
    - d. En la columna vertebral, la TB implica generalmente el tercio anterior del cuerpo vertebral, con más frecuencia en la región de la unión tóracolumbar; un absceso paravertebral puede causar déficits neurológicos.

- e. Las lesiones en los huesos largos son radiolúcidas, con márgenes poco definidos y osteopenia circundante.
  - f. La cadera y la rodilla son las articulaciones más frecuentemente afectadas. Las articulaciones afectadas tienen osteopenia difusa y erosiones subcondrales.
  - g. Hallazgos de laboratorio: el recuento de leucocitos es normal, la VSG está generalmente elevada y la prueba derivada de la proteína purificada suele ser positiva.
  - h. Una biopsia con tinción y cultivo que halle bacilos ácido-alcohol resistentes es diagnóstica.
  - i. El tratamiento suele ser médico y se da por lo menos un año.
    - El desbridamiento quirúrgico de las lesiones de huesos largos puede acelerar la resolución de los síntomas constitucionales, pero las incisiones deben cerrarse para evitar la formación de fístulas crónicas.
    - El drenaje y la estabilización de las lesiones de la columna vertebral están indicados para los déficits neurológicos, la inestabilidad de la columna vertebral, la cifosis progresiva o el fracaso de la terapia médica.
2. Enfermedad de Lyme.
    - a. Causada por *Borrelia burgdorferi*, que puede inducir eritema *migrans*, artritis reactiva intermitente, neuropatías, arritmias cardíacas y artritis aguda.
    - b. La infección está causada por la picadura de la garrapata del venado, la cual es frecuente en Nueva Inglaterra y la parte superior de la región del Medio Oeste de Estados Unidos.
    - c. Los pacientes pueden presentar fiebre y una articulación hinchada e irritable, pero típicamente todavía pueden soportar peso.
    - d. La infección por *B. burgdorferi* típicamente causa eritema *migrans*, una erupción en expansión roja tipo “ojo de buey”, aunque esta erupción no siempre está presente.
    - e. La analítica debe incluir una prueba de inmunoensayo ligado a enzimas para detectar anticuerpos para *B. burgdorferi* y un ensayo tipo Western blot confirmatorio. El recuento de leucocitos puede ser normal o elevado; la VSG y la PCR están generalmente elevadas.
    - f. La artritis de Lyme se trata con antibióticos, incluyendo doxiciclina, amoxicilina y cefuroxima.
  3. Artritis gonocócica.
    - a. Causada por la infección por *Neisseria gonorrhoeae*. Afecta a los adolescentes sexualmente activos, a los niños víctimas de abusos sexuales y a los recién nacidos de madres infectadas.
    - b. Debido a su asociación con el abuso sexual, los niños con sospecha de artritis gonocócica deben someterse a los cultivos de muestras de todas las membranas mucosas.
    - c. La rodilla es la articulación más frecuentemente afectada, pero la infección es poliarticular en el 80% de los casos.
    - d. Debido a que la *N. gonorrhoeae* es difícil de cultivar, los aspirados sinoviales deben ser cultivados en agar sangre chocolate.
    - e. Se requiere artrotomía para el tratamiento de infección de cadera; las otras articulaciones pueden ser tratadas con conducta expectante o con aspiraciones seriadas.
    - f. La ceftriaxona o la cefixima son los antibióticos de elección.
  4. Coccidioidomicosis.
    - a. Causada por el *Coccidioides immitis*, un hongo endémico del suroeste de Estados Unidos.
    - b. Se manifiesta como una infección del tracto respiratorio superior, pero puede progresar a enfermedad diseminada y dar lugar a osteomielitis poliostótica.
    - c. Generalmente se requieren tanto la terapia médica antifúngica como el desbridamiento quirúrgico para la curación.

#### IV. Osteomielitis crónica multifocal recurrente

##### A. Aspectos generales

1. La osteomielitis crónica multifocal recurrente (OCMR), una enfermedad inflamatoria idiopática del esqueleto, es un diagnóstico de exclusión.
2. La OCMR se caracteriza por un curso prolongado con exacerbaciones periódicas.
3. Cuando se asocian sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis, se conoce como síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis).
4. Los períodos de exacerbación caracterizan la OCMR, pero por lo general entra en remisión después 3-5 años.
5. La incidencia es desconocida.
6. La OCMR se presenta principalmente en niños y adolescentes y es más común en las niñas; la edad pico de aparición es a los 10 años.
7. Las metáfisis de los huesos largos están más frecuentemente involucradas, pero la OCMR también puede implicar a la clavícula y a la columna vertebral.

B. Fisiopatología

1. La fisiopatología de la OCMR es desconocida.
2. Las teorías incluyen la infección por un microorganismo con las necesidades de crecimiento alteradas o un trastorno autoinmune.

C. Evaluación

1. Pacientes con OCMR tienen una fiebre de aparición episódica insidiosa, malestar general, dolor local, sensibilidad e hinchazón.
2. Hallazgos de laboratorio
  - a. El recuento de leucocitos suele ser normal.
  - b. La VSG y la PCR pueden estar elevadas.
  - c. Los cultivos y la biopsia de hueso son negativos.
3. Estudios de imagen
  - a. La radiografía simple muestra lesiones metafisarias excéntricas con esclerosis, osteolisis y

formación de hueso nuevo que es a menudo simétrica.

- b. La gammagrafía ósea ayuda a identificar todas las zonas afectadas.
- c. Debido a las características comunes de la OCMR y las lesiones malignas, la RM ayuda en el diagnóstico diferencial revelando la extensión y la implicación de los tejidos blandos de la lesión.

D. Tratamiento

1. No quirúrgico.
  - a. Los antiinflamatorios no esteroideos pautados durante las exacerbaciones tratan con éxito los síntomas en el 90% de los pacientes.
  - b. Se ha demostrado que el tratamiento con pamidronato proporciona mejoría sintomática y estimula la remodelación vertebral.
2. Quirúrgico: la cirugía está indicada sólo cuando se necesita de una biopsia para establecer el diagnóstico.

Puntos clave a recordar

1. Un niño con dolor de huesos y fiebre debe considerarse afecto de osteomielitis hasta que se haga un diagnóstico definitivo.
2. Las cepas LPV-positivas de SARM-com están asociadas con infecciones complejas, una mayor frecuencia de infecciones multifocales, fiebre prolongada, miositis, piomiositis, abscesos intraóseos o subperiósticos, osteomielitis crónica, TVP, embolia séptica, sepsis y fallo orgánico multisistémico.
3. La biopsia es necesaria para descartar malignidad en casos de osteomielitis subaguda.
4. Los pacientes con osteomielitis subaguda pueden presentarse sin fiebre y con un recuento de leucocitos y una PCR normales.
5. Cuando se trata la cadera en la artritis séptica, el drenaje debe ser fuertemente considerado en los casos dudosos; la morbilidad de la artrotomía es mínima en comparación con las secuelas de una cadera séptica no diagnosticada.
6. La *Pseudomonas* es responsable de más del 90% de las infecciones profundas tardías tras la punción por clavo a través del zapato.
7. En la discitis, la infección comienza en los platillos vertebrales y se desplaza al disco a través de los canales vasculares.
8. El *S. aureus* y la *Salmonella* son los organismos infecciosos más comunes en niños con anemia de células falciformes e infección musculoesquelética.
9. En los niños con TB, las zonas más comunes de infección musculoesquelética son la columna vertebral (50%), las articulaciones grandes (25%) y los huesos largos (11%). El compromiso poliostótico se produce en el 12% de los niños con TB.
10. En un paciente joven, toda muestra de fluidos recogidos por artrocentesis de una articulación con sospecha de sepsis debe someterse a hemocultivo para evaluar la infección por *K. kingae*.

Bibliografía

Belthur MV, Birchansky SB, Verdugo AA, et al: Pathologic fractures in children with acute Staphylococcus aureus osteomyelitis. *J Bone Joint Surg Am* 2012;94(1):34-42.

Browne LP, Guillerman RP, Orth RC, Patel J, Mason EO, Kaplan SL: Community-acquired staphylococcal musculoskeletal infection in infants and young children: Necessity of

contrast-enhanced MRI for the diagnosis of growth cartilage involvement. *AJR Am J Roentgenol* 2012;198(1):194-199.

Ceroni D, Cherkaoui A, Combescure C, François P, Kaelin A, Schrenzel J: Differentiating osteoarticular infections caused by *Kingella kingae* from those due to typical pathogens in young children. *Pediatr Infect Dis J* 2011;30(10):906-909.

Copley LA: Pediatric musculoskeletal infection: Trends and antibiotic recommendations. *J Am Acad Orthop Surg* 2009;17(10):618-626.

Espinosa CM, Davis MM, Gilsdorf JR: Anaerobic osteomyelitis in children. *Pediatr Infect Dis J* 2011;30(5):422-423.

Gleeson H, Wiltshire E, Briody J, et al: Childhood chronic recurrent multifocal osteomyelitis: Pamidronate therapy decreases pain and improves vertebral shape. *J Rheumatol* 2008;35(4):707-712.

Kocher M, Dolan M, Weinberg J: Pediatric orthopaedic infections, in Abel M, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 3. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2006, pp 57-73.

Liu C, Bayer A, Cosgrove SE, et al: Clinical practice guidelines by the infectious diseases society of america for the treatment of methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* infections in adults and children: Executive summary. *Clin Infect Dis* 2011;53(3):285-292.

Martínez-Aguilar G, Avalos-Mishaan A, Hulten K, Hammerman W, Mason EO Jr, Kaplan SL: Community-acquired, methicillin-resistant and methicillin-susceptible *Staphylococcus aureus* musculoskeletal infections in children. *Pediatr Infect Dis J* 2004;23(8):701-706.

McCarthy JJ, Dormans JP, Kozin SH, Pizzutillo PD: Musculoskeletal infections in children: Basic treatment principles and recent advancements. *Instr Course Lect* 2005;54:515-528.

Moran GJ, Krishnadasan A, Gorwitz RJ, et al: Methicillin-resistant *S. aureus* infections among patients in the emergency department. *N Engl J Med* 2006;355(7):666-674.

Pääkkönen M, Kallio MJ, Peltola H, Kallio PE: Pediatric septic hip with or without arthrotomy: Retrospective analysis of 62 consecutive nonneonatal culture-positive cases. *J Pediatr Orthop B* 2010;19(3):264-269.

Peltola H, Pääkkönen M, Kallio P, Kallio MJ; *Osteomyelitis-Septic Arthritis (OM-SA) Study Group*: Prospective, randomized trial of 10 days versus 30 days of antimicrobial treatment, including a short-term course of parenteral therapy, for childhood septic arthritis. *Clin Infect Dis* 2009;48(9):1201-1210.

Singhal R, Perry DC, Khan FN, et al: The use of CRP within a clinical prediction algorithm for the differentiation of septic arthritis and transient synovitis in children. *J Bone Joint Surg Br* 2011;93(11):1556-1561.

Stans A: Osteomyelitis and septic arthritis, in Morrissy R, Weinstein S, eds: *Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics*, ed 6. Philadelphia, PA, Lippincott Williams & Wilkins, 2006, pp 439-491.

Vaz A, Pineda-Roman M, Thomas AR, Carlson RW: Coccioidomycosis: An update. *Hosp Pract* 1995;1998(33):105-108, 113-115, 119-120.

Williams DJ, Cooper WO, Kaltenbach LA, et al: Comparative effectiveness of antibiotic treatment strategies for pediatric skin and soft-tissue infections. *Pediatrics* 2011;128(3):e479-e487.

Willis AA, Widmann RF, Flynn JM, Green DW, Onel KB: Lyme arthritis presenting as acute septic arthritis in children. *J Pediatr Orthop* 2003;23(1):114-118.

Yagupsky P, Porsch E, St Geme JW III: Kingella kingae: An emerging pathogen in young children. *Pediatrics* 2011;127(3):557-565.



# Patología de la cadera en los niños

Paul D. Choi, MD

## I. Displasia congénita de la cadera

### A. Aspectos generales

#### 1. Definición.

- a. El término displasia congénita de la cadera hace referencia a un conjunto de situaciones patológicas que afectan a la cadera en desarrollo y van desde la displasia acetabular a la luxación completa de la cadera.
- b. La luxación teratológica de la cadera tiene lugar durante el desarrollo intrauterino y es irreductible en la exploración al nacimiento. Generalmente hay un pseudoacetábulo. Esta alteración siempre acompaña a otras anomalías congénitas o alteraciones neuromusculares, con más frecuencia artrogriposis múltiple congénita y mielomeningocele.

#### 2. Epidemiología.

- a. La displasia congénita de la cadera es la alteración más frecuente de la cadera en niños. Uno de cada 1.000 niños (0,1%) nace con la cadera luxada; 10 de cada 1.000 niños (1%) nacen con subluxación o displasia de la cadera.
- b. En el 80% de los casos afecta a las niñas.
- c. La cadera izquierda está afectada con más frecuencia (60%) que la derecha; en el 20% de los casos la afectación es bilateral.
- d. Esta alteración es más frecuente en nativos americanos y en descendientes de finlandeses que en otras etnias; la displasia congénita de la cadera es rara en afroamericanos.
- e. Se desconoce la etiología de la displasia congénita de la cadera, pero se considera multifactorial (genética, hormonal y mecánica).

### B. Fisiopatología

*El Dr. Choi o alguno de sus familiares inmediatos pertenecen al grupo de oradores o han hecho presentaciones científicas remuneradas para Stryker y han recibido regalías por consultoría o son empleados de Stryker e Integra.*

#### 1. Los factores de riesgo de displasia congénita de la cadera son:

- a. Sexo femenino, primogenitura, presentación de nalgas.
- b. Trastornos del desarrollo intrauterino, como luxación congénita de la rodilla, tortícolis muscular congénito y *metatarsus adductus*.
- c. En los niños afectados, el 12%-33% tienen antecedentes familiares de displasia congénita de la cadera. El riesgo es del 6% con un hermano afectado, del 12% con uno de los padres afectados y del 36% si están afectados uno de los padres y un hermano.

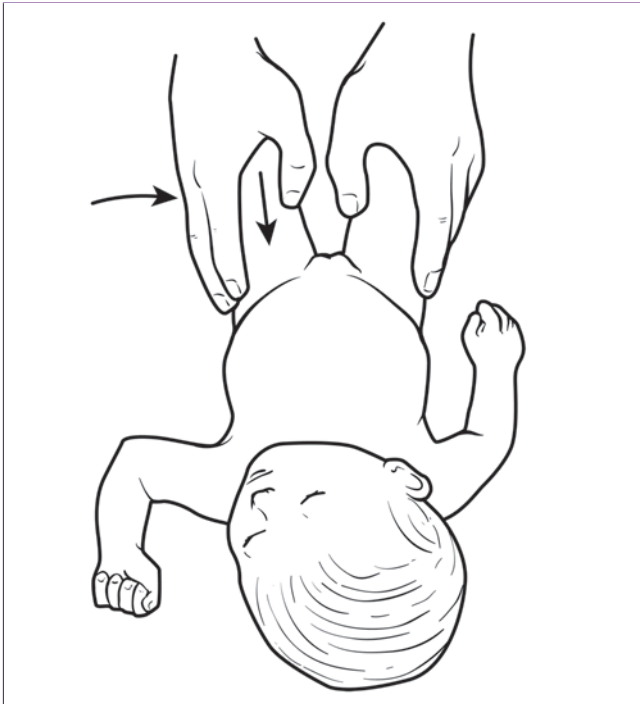
#### C. Evaluación

##### 1. Historia clínica.

- a. La forma de presentación clínica varía según la edad. En recién nacidos, el dato clínico clave es la estabilidad de la cadera.
- b. Los chasquidos de la cadera son hallazgos exploratorios inespecíficos.
- c. La asimetría de los pliegues cutáneos no tiene valor diagnóstico y también es un dato inespecífico.
- d. En lactantes menores de seis meses, es frecuente hallar limitación de la movilidad y acortamiento aparente del miembro.
- e. Entre el primer y el segundo años de vida, la limitación motora puede acompañarse de asimetría de los miembros, cojera o marcha anadeante.
- f. En los adolescentes pueden aparecer todos estos signos, además de fatiga y dolor en la cadera, el muslo o la rodilla.

##### 2. Exploración física: para que los datos obtenidos en la exploración sean fiables, el niño debe estar relajado.

- a. El test de Galeazzi se practica con el niño en decúbito supino con las caderas y rodillas flexionadas a 90°. Se considera positivo cuando la rodilla afectada se aprecia más baja que la contralateral. Solamente puede apreciarse la positividad si la luxación o la subluxación de la cadera son unilaterales.



**Figura 1** Ilustración que muestra la manera de practicar el test de Barlow. Se considera positivo cuando la cadera muestra subluxación o luxación. (Reproducida con la debida autorización de Sarwark JF, ed: *Essentials of Musculoskeletal Care*, ed. 4. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2010, p 1051.)



**Figura 2** Ilustración que muestra la manera de practicar el test de Ortolani. Se considera positivo cuando la cadera luxada puede reducirse. (Reproducida con la debida autorización de Sarwark JF, ed: *Essentials of Musculoskeletal Care*, ed. 4. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2010, p 1051.)

- b. El test de Barlow se practica empujando el muslo en dirección posterolateral con la cadera en flexión y aducción (**Figura 1**). Este test es positivo cuando la cadera afectada presenta una subluxación o luxación.
- c. El test de Ortolani se practica desplazando el fémur proximal hacia delante en abducción y elevación (**Figura 2**). El test es positivo cuando la cadera luxada es reductible.
- d. Es importante el rango de movilidad de la cadera; la limitación de la abducción es la prueba más sensible para la displasia congénita de la cadera. Sin embargo, el rango de movilidad será normal en niños menores de seis meses, porque aún no han desarrollado contracturas.

D. Métodos diagnósticos

1. Ecografía.

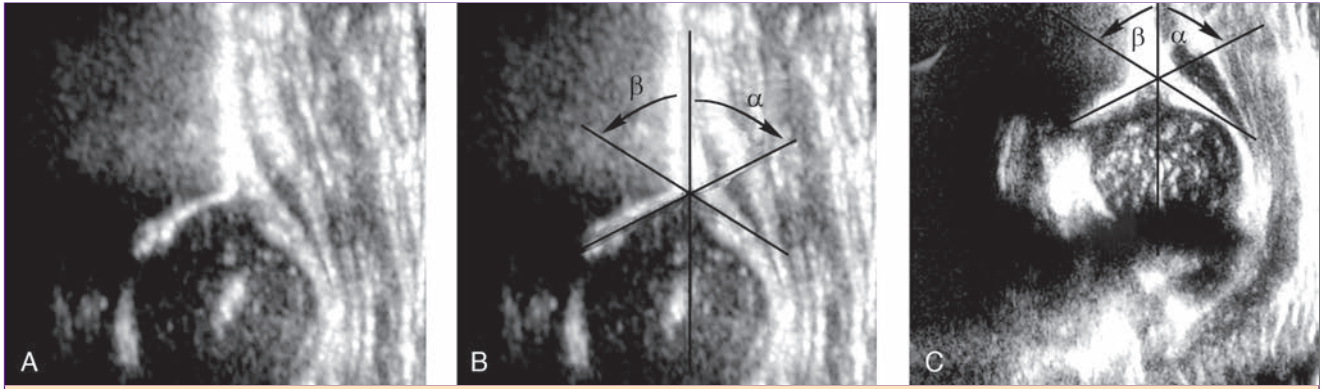
- a. En los primeros 4-6 meses de vida, cuando las radiografías no son precisas porque la epífisis femoral aún no se ha osificado, la ecografía ayuda a confirmar el diagnóstico de displasia congénita de la cadera. La ecografía también puede documentar la reductibilidad y la estabilidad de la cadera en los niños tratados con arnés de Pavlik o férula.

b. Parámetros de referencia (**Figura 3**).

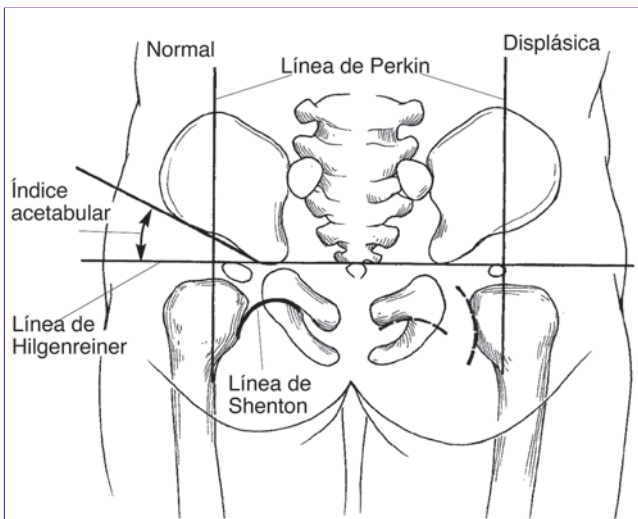
- A la edad de 4-6 semanas, el ángulo  $\alpha$  normal es mayor de  $60^\circ$ ; el ángulo  $\beta$  normal es de menos de  $55^\circ$  (El ángulo  $\alpha$  es el formado por una línea de referencia vertical a través del hueso ilíaco y la que pasa por el techo óseo del acetábulo; el ángulo  $\beta$  está formado por una línea que pasa por el rodete glenoideo y la línea de referencia vertical y representa el techo cartilaginoso del acetábulo).
- El acetábulo debe rodear más del 50% de la cabeza femoral.

2. Radiografías simples: en la **Figura 4** se muestran las líneas de referencia y los ángulos que se miden en las radiografías anteroposteriores de la pelvis (**Figura 5**).

- a. La línea de Hilgenreiner se traza horizontalmente entre ambos cartílagos trirradiados.
- b. La línea de Perkin es perpendicular a la de Hilgenreiner por el borde externo del acetábulo.
- c. La línea de Shenton es un arco continuo trazado a lo largo del borde interno de la cabeza del fémur y el borde superior del agujero obturador.



**Figura 3** Imágenes de ecografía de una cadera normal y una cadera con displasia congénita **A**, Ecografía de la cadera normal. **B**, La misma imagen ecográfica que A en la que se han dibujado los ángulos  $\alpha$  y  $\beta$ . En la cadera normal, la cabeza del fémur cubre más del 50% del acetábulo. El ángulo  $\alpha$  debe ser mayor de 60°. **C**, La imagen ecográfica de la cadera con displasia muestra que la cabeza del fémur cubre el 30% del acetábulo, el ángulo  $\alpha$  mide 50°, el ángulo  $\beta$  es de 90° y el rodete cotiloideo es ecogénico. (Reproducida con la debida autorización de DeLuca PA: Developmental dysplasia of the hip and congenital coxa vara, en Abel MF, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 3. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2006, p 181.)

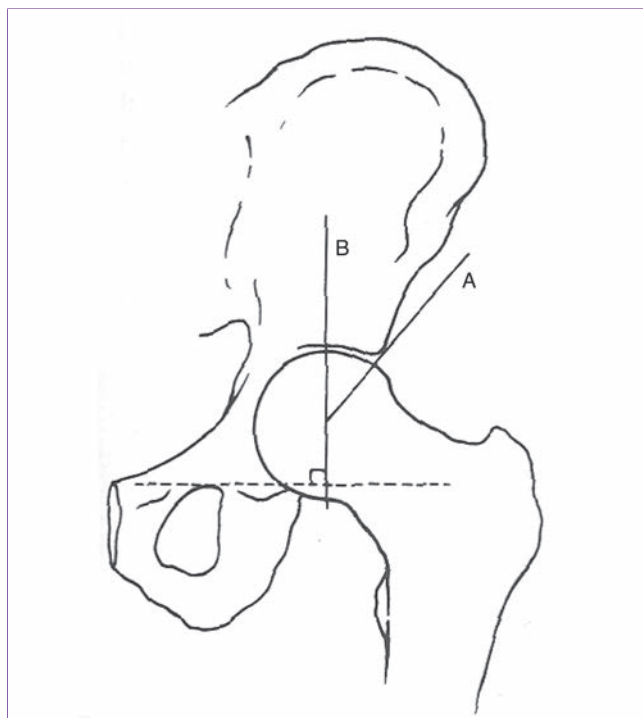


**Figura 4** Ilustración que muestra las líneas y ángulos de referencia utilizados para diagnosticar la displasia congénita de la cadera.



**Figura 5** Radiografía anteroposterior de pelvis que muestra luxación de la cadera derecha. El centro de osificación proximal del fémur todavía no es patente. Obsérvese también que la línea de Shenton está interrumpida.

- d. El índice acetabular es el ángulo que forma una línea oblicua que une el borde externo del acetábulo y el cartílago trirradiado con la línea de Hilgenreiner. Este índice debe ser menor de 25° a los 12 meses y de menos de 20° a los 24 meses.
  - e. El ángulo centro-borde de Wiberg es el ángulo formado por una línea vertical que pasa por el centro de la cabeza del fémur y una línea oblicua que une el borde del acetábulo y el centro de la cabeza del fémur (Figura 6). Se considera anormal si es menor de 20°. El ángulo centro-borde sólo es válido en niños menores de cinco años.
3. La artrografía de la cadera sirve para valorar dinámicamente la calidad de la reducción cerrada
  4. Puede recurrirse a la tomografía computarizada (TC) o a la resonancia magnética (RM) para confirmar si la reducción es adecuada tras colocar una férula inmovilizadora de cadera en espiga tras un procedimiento cerrado o abierto.
- E. Cribado neonatal
1. Sigue siendo objeto de debate si conviene practicar un estudio ecográfico sistemático en todos los recién nacidos para detectar esta anomalía.
  2. El estudio ecográfico sistemático estaría indicado en los niños con factores de riesgo (p. ej., parto de nalgas, antecedentes familiares). Los estudios de cribado deben practicarse a las 4-6 semanas de vida (o la edad corregida correspondiente en el caso de los prematuros), pues la ecografía tiene poca especificidad en período posnatal inmediato.



**Figura 6** Ilustración que muestra el ángulo centro-borde de Wiberg, formado por dos líneas que pasan por el centro de la cabeza del fémur; una va hasta el borde lateral del techo del acetábulo (A) y la otra es perpendicular a la línea que une las dos líneas isquiáticas (gotas de lágrima) (B). (Reproducida con la debida autorización de MacDonald SJ, Hersche O, Ganz R: Periacetabular osteotomy in the treatment of neurogenic acetabular dysplasia. *J Bone Joint Surg Br* 1999;81:975-978.)

F. Tratamiento: El tratamiento de la displasia congénita de la cadera se decide en función de la edad, la estabilidad y la gravedad de la displasia. El objetivo es conseguir la reducción estable y concéntrica de la cabeza del fémur en su correspondiente cavidad acetabular (Tabla 1)

1. Recién nacidos y lactantes de menos de seis meses.
  - a. La reducción cerrada seguida de inmovilización con arnés de Pavlik es el tratamiento de elección para la displasia, la subluxación o la luxación completa de la cadera.
  - b. Es fundamental colocar correctamente el arnés de Pavlik.
    - Las caderas deben estar en flexión a 100° y en ligera abducción.
    - Debe evitarse la flexión excesiva, para reducir la posibilidad de parálisis del nervio femoral.
    - Debe evitarse la abducción excesiva, para reducir las posibilidades de causar osteonecrosis.

**Tabla 1**

**Tratamiento de la displasia congénita de la cadera**

Edad (meses)	Tratamiento inicial
0-6	Arnés de Pavlik
6-18	Reducción cerrada o abierta (se prefiere la cerrada si la cadera capta poco contraste medial y es estable con abducción a < 60°)
>18 <sup>a</sup>	Reducción abierta: La osteotomía de acortamiento del fémur está indicada en luxaciones con gran acabalgamiento (habitualmente en niños ≥ 2 años) La osteotomía pélvica está indicada si hay displasia significativa (a menudo en niños de ≥ 18-24 meses de edad)

<sup>a</sup>Suele indicarse la reducción abierta en niños con luxación unilateral hasta los ocho años de edad en el momento de la primera visita y en los que tienen luxación bilateral.

- c. La duración del tratamiento es variable. La mayoría de los expertos recomiendan tratamiento ininterrumpido durante 6-12 semanas a contar desde el momento en que se consigue la estabilización clínica.
  - d. Hay que practicar exploraciones clínicas y ecográficas frecuentes (semanales o quincenales) para valorar la reducción y la estabilidad de la o las caderas.
  - e. El arnés de Pavlik debe retirarse si la cadera luxada no se reduce al cabo de 3-4 semanas, para evitar el “síndrome del arnés de Pavlik” (erosión de la ceja cotiloidea posterosuperior). Se han publicado tasas de éxito del 90% con el arnés de Pavlik en caderas con test de Ortolani positivo (es decir, con luxación).
  - f. La tasa de recidivas es del 10%, por lo que es necesario un seguimiento periódico hasta la madurez.
  - g. Cuando el arnés de Pavlik es ineficaz, puede intentarse recurrir a una ortesis de cadera en abducción para estabilizar las caderas con displasia.
2. Niños de 6-18 meses de edad.
    - a. El tratamiento de elección corresponde a la reducción cerrada bajo anestesia general.
    - b. Los datos disponibles sobre la tracción previa son ambiguos. La mayoría de los especialistas han abandonado este método por los riesgos de esfacelación cutánea e isquemia de la extremidad.
    - c. Durante la intervención se practica una artrografía de la cadera para confirmar que la reducción es correcta. Debe conseguirse que el



contraste retenido en el espacio interno entre la cabeza del fémur y la cavidad acetabular abarque menos de 5 mm.

- d. Hay que asegurarse de que se consiguen zonas de abducción/aducción, flexión/extensión y rotación interna/externa seguras y estables.
  - e. Muchas veces hay que complementar el procedimiento con una tenotomía de los aductores para ensanchar la zona de seguridad.
  - f. Se coloca una férula inmovilizadora en espiga manteniendo la cadera en “posición humana” (cadera en flexión a 90°-100° y en abducción). La abducción no debe sobrepasar los 60°, para reducir el riesgo de osteonecrosis.
  - g. La reducción abierta está indicada cuando no es posible conseguir una reducción concéntrica por el método cerrado o cuando para mantenerla se necesita un grado de abducción excesivo (> 60°).
  - h. La reducción de la cadera en la férula debe confirmarse mediante TC o RM.
  - i. La inmovilización con la férula se mantiene durante 3-4 meses; después, se aplica una férula en abducción hasta que el acetábulo se normalice.
3. Niños de más de 18 meses.
- a. El tratamiento de elección corresponde a la reducción abierta.
  - b. Se indica el tratamiento quirúrgico en niños hasta los ocho años con luxación unilateral. Pasada esta edad, los riesgos de la intervención superan a los beneficios. En los casos de luxación bilateral, el límite de edad para el trata-

**Tabla 2**

**Obstáculos a la reducción concéntrica en la displasia congénita de la cadera**

Extraarticulares	Intraarticulares
Tendón del psoas tenso	Cápsula articular retraída
Músculos aductores tensos	Grasa pulvinar
	Ligamento redondo hipertrofiado
	Rodete cotiloideo plegado
	Ligamento acetabular transversal hipertrofiado

*Adaptada con la debida autorización de Vitale MG, Skaggs DL: Developmental dysplasia of the hip from six months to four years of age. J Am Acad Orthop Surg 2001;9:401-411.*

miento quirúrgico de la displasia congénita de la cadera es de 5-6 años.

- c. El objetivo de la reducción abierta es eliminar los obstáculos para la reducción y reforzar la estabilidad sin riesgos (Tabla 2). Los impedimentos para la reducción congruente son el músculo psoas ilíaco, los aductores de la cadera, la cápsula articular, el ligamento redondo, la grasa pulvinar y el ligamento acetabular transversal. En algunos casos puede serlo también un rodete glenoideo plegado.
- d. Las vías de abordaje más usadas son la anterior y la interna (o anterointerna) (Tabla 3).
- e. La osteotomía de acortamiento del fémur está indicada en niños con luxaciones que muestran gran acabalgamiento, con el fin de conseguir y mantener la reducción con el menor

**Tabla 3**

**Ventajas e inconvenientes de la vía de abordaje anterior frente a las interna o anterointerna en la displasia congénita de la cadera**

Vía de abordaje	Ventajas	Inconvenientes
Anterior	La capsulorrafia y la osteotomía pélvica pueden practicarse con la misma incisión Puede accederse directamente a la cavidad acetabular (incluyendo el rodete) Menor riesgo de osteonecrosis Menos tiempo con la férula de inmovilización (seis semanas) Vía de abordaje usual	Rigidez postoperatoria Posible hemorragia Posibilidad de lesionar el nervio cutáneo femoral externo
Interna o anterointerna	Permite acceso directo a las estructuras mediales que impiden la reducción (grasa pulvinar, ligamento redondo, ligamento acetabular transversal) Evita la escisión de las apófisis de la cresta ilíaca Evita lesiones de los abductores de la cadera Menos agresiva, con disección mínima Cicatriz cosméticamente aceptable	No son posibles la capsulorrafia ni la osteotomía pélvica a través de esta incisión Peor visualización del acetábulo; no es posible llegar al rodete cotiloideo Mayor riesgo de osteonecrosis Mayor duración de la inmovilización con yeso (3-4 meses)



**Tabla 4**

**Osteotomías pélvicas para el tratamiento de la displasia congénita de la cadera**

Reconstructivas		De rescate
<b>Redireccionales</b>	<b>De remodelación</b>	
Innominada simple (Salter)	Pemberton	Osteotomía de Chiari
Innominada triple	Dega	Artroplastia con techado acetabular

Periacetabular (p. ej., Ganz)

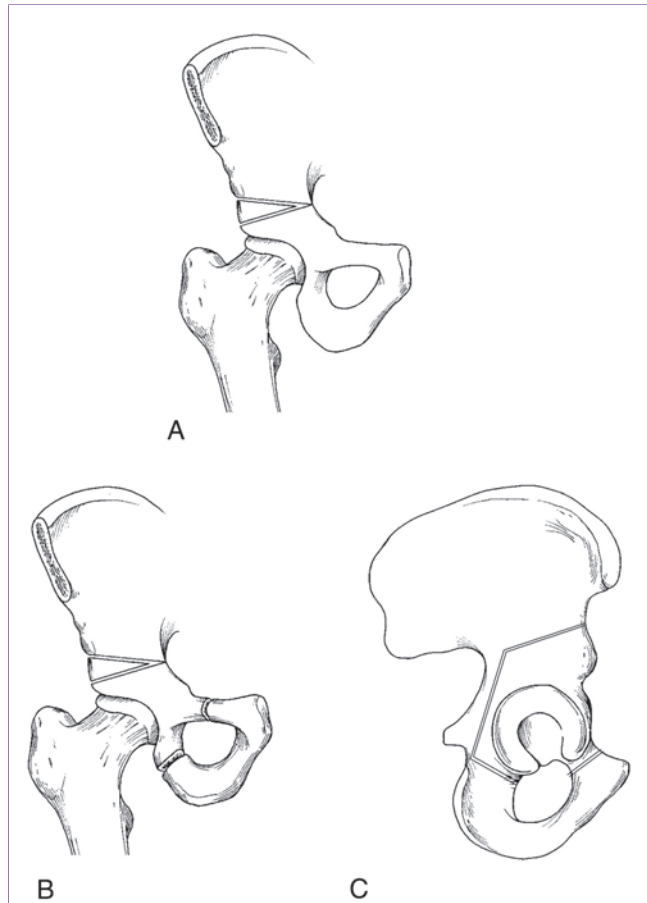
*Adaptada con la debida autorización de Gillingham BL, Sanchez AA, Wenger DR: Pelvic osteotomies for the treatment of hip dysplasia in children and young adults J Am Acad Orthop Surg 1999;7:325-337.*

riesgo posible de osteonecrosis. Esto suele ser necesario en la mayoría de los niños que pasan de los dos años.

- f. Si la displasia acetabular es muy acusada, es posible que se requiera una osteotomía de la pelvis (típicamente en niños mayores de 18-24 meses de edad). La osteotomía reduce notablemente las tasas de reintervención cuando se practica durante la primera operación en niños de esta edad.

**4. Displasia residual tras el tratamiento cerrado o abierto.**

- a. Si hay displasia acetabular persistente e inestabilidad de la cadera, puede practicarse una osteotomía de la pelvis. La práctica clínica en relación con la osteotomía de la pelvis es muy variable en los niños de más de dos años.
- b. Los dos tipos generales de osteotomía de la pelvis son la reconstructiva y la de rescate (Tabla 4).
- c. Las osteotomías pélvicas reconstructivas redirigen o remodelan el techo del acetábulo, con su cartilago hialino normal, para ponerlo en una situación más adecuada para poder cargar peso. Se considera una condición necesaria para la práctica de las osteotomías pélvicas reconstructivas el hecho de que se haya podido reducir la cadera concéntrica y congruentemente. También es necesario que la cadera tenga un rango de movilidad cercano a la normalidad.
  - Las osteotomías pélvicas redireccionales (Figura 7) son la innominada única (Salter), la innominada triple y la periacetabular (p. ej., de Ganz).
  - Las osteotomías pélvicas de remodelación (acetabuloplastías) son las de Pemberton, Dega, Pemberton y San Diego.



**Figura 7** Ilustraciones que muestran las opciones de osteotomías pélvicas redireccionales. A, Única innominada (Salter). B, Triple innominada. C, Periacetabular.

- d. Las osteotomías pélvicas de rescate aumentan la capacidad de cargar peso utilizando la cápsula articular como estructura interpuesta entre la cabeza del fémur y el hueso que está por encima. Con las osteotomías de rescate, se pretende que se desarrolle una metaplasia fibrocartilaginosa de la cápsula articular interpuesta con el fin de aumentar la superficie articular. El intento con estas osteotomías es reducir la carga puntual sobre el borde del acetábulo.
  - Las osteotomías de rescate están indicadas típicamente en adolescentes con displasia grave, en quienes la deficiencia del acetábulo impide una osteotomía reconstructiva.
  - Las osteotomías de rescate son la de Chiari (Figura 8) y la de techo acetabular.

**II. Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes**

**A. Aspectos generales**

- 1. La enfermedad de Legg-Calvé-Perthes (LCP) es una osteonecrosis idiopática de la cabeza del fémur en los niños.

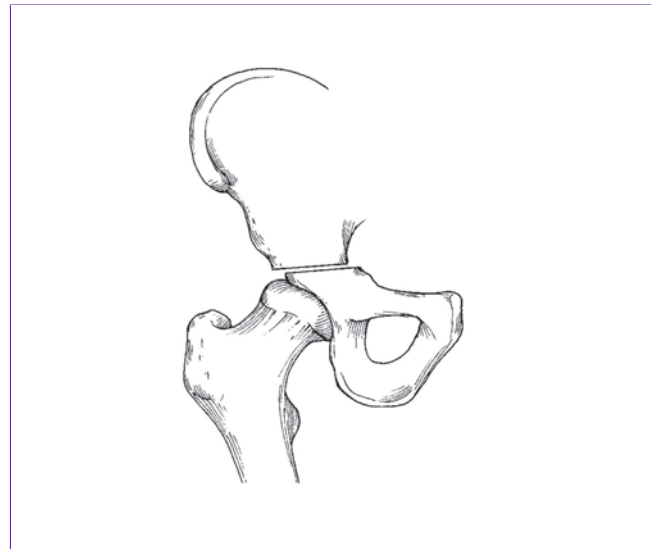
2. Epidemiología.
  - a. La enfermedad de LCP afecta a 1/1.200 niños.
  - b. Es entre cuatro a cinco veces más frecuente en chicos que en chicas.
  - c. En el 10%-15% de los casos la afectación de las caderas es bilateral.
  - d. La enfermedad de LCP se diagnostica con más frecuencia en las zonas urbanas que en las comunidades rurales.
  - e. Afecta con más predilección a ciertas poblaciones, pues la incidencia es mayor de la media en asiáticos, inuits y centroeuropeos y menor de la media en aborígenes australianos, nativos americanos, polinesios y afroamericanos.

**B. Etiología**

1. Se desconoce la causa exacta de la enfermedad de LCP, pero lo más probable es que se deba a una combinación de factores genéticos y ambientales.
2. Históricamente se pensó que la causa era inflamatoria o infecciosa, con una sinovitis transitoria como posible precursora. También se llegó a pensar que la causa era un traumatismo previo.
3. Las etiologías propuestas incluyen mutaciones del colágeno de tipo II, actividad anormal del factor trófico similar a la insulina de tipo 1 y diversos tipos de trombofilia.
4. Se discute el papel etiológico de la trombofilia en la enfermedad de LCP. En algunos estudios, se ha encontrado una asociación de hasta el 50%-75% entre la enfermedad de LCP y una coagulopatía; en otros no se ha encontrado tal asociación.
5. Factores asociados.
  - a. Se constatan antecedentes familiares en el 1,6%-20,0% de los casos.
  - b. La enfermedad de LCP está asociada a trastorno de hiperactividad con déficit de atención en el 33% de los casos.
  - c. Los pacientes suelen ser esqueléticamente inmaduros, con retraso de la edad ósea en el 89% de los casos.

**C. Fisiopatología**

1. Las teorías actuales proponen que el trastorno fisiopatológico clave en la enfermedad de LCP es una alteración de la vascularización de la cabeza del fémur que provoca una necrosis isquémica y la revascularización subsiguiente.
2. La cabeza del fémur anormal (debilitada por la isquemia) puede deformarse cuando su resistencia mecánica se ve superada por las fuerzas de carga que sufre la articulación de la cadera. Esta deformidad puede eventualmente remodelarse con cicatrización y revascularización.

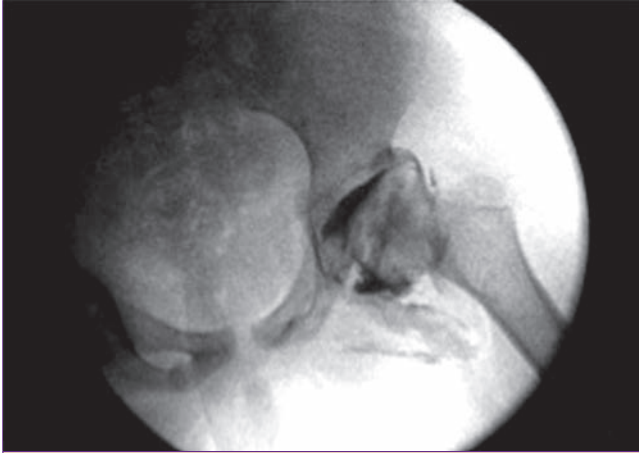


**Figura 8** Ilustración que muestra la osteotomía pélvica de rescate mediante osteotomía de desplazamiento medial de Chiari.

3. El cartilago articular, la epífisis, la fisis y la metáfisis de la articulación de la cadera en la enfermedad de LCP son histológicamente anormales, con zonas de cartílagos desorganizadas con hiper celularidad y aumento de fibrillas.

**D. Evaluación**

1. El diagnóstico de enfermedad de LCP se hace por exclusión. Deben descartarse otras causas de osteonecrosis (p. ej., artritis séptica, anemia falciforme, terapia con corticosteroides) y situaciones que la remedan (p. ej., displasias óseas, mucopolisacaridosis).
2. Historia clínica.
  - a. La enfermedad de LCP aparece con más frecuencia en niños de 4-8 años de edad (rango de 2-20 años).
  - b. El inicio es insidioso; los niños con enfermedad de LCP presentan cojera y dolor en ingle, cadera, muslo o rodillas.
  - c. En algunos casos de enfermedad de LCP hay antecedentes cercanos de infección vírica.
3. Exploración física.
  - a. La exploración puede poner de manifiesto un patrón de marcha anormal (antálgica o de Trendelenburg).
  - b. La limitación de la movilidad de la cadera depende de la fase evolutiva de la enfermedad. En la exploración del rango de movilidad, suelen estar reducidas la abducción y la rotación interna. Es raro ver contracturas en flexión de la cadera.
  - c. No suele haber dismetría de las piernas, y si la hay, es poco acusada; se debe al hundimiento de la cabeza del fémur. Las contracturas de la



**Figura 9** Arthrografía de la cadera izquierda que muestra abducción en bisagra. Con la cadera en abducción, el borde externo de la epífisis gira sobre la parte externa del acetábulo, lo que provoca un acúmulo del contraste en la parte interna. (Reproducida con la debida autorización de Matheney T: Legg-Calvé Perthes disease, en Song KM, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 4. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2011, p 183.)

cadera pueden aparentar mayor disimetría de la que en realidad hay.

#### E. Métodos diagnósticos

##### 1. Radiografías simples.

- a. Las radiografías anteroposteriores estándar de la pelvis y las laterales del fémur proximal son esenciales para el diagnóstico inicial y para valorar la evolución.

##### 2. La enfermedad de LCP evoluciona característicamente en cuatro fases radiológicas (descritas por Waldenström).

- a. Fase inicial: los hallazgos iniciales en las radiografías consisten en menor tamaño y esclerosis del núcleo de osificación proximal femoral (porque la epífisis no crece) y ensanchamiento de la distancia entre la línea isquiática (lágrima) y la cabeza del fémur.
- b. Fase de fragmentación (duración media = 1 año): hundimiento localizado (reabsorción) de la epífisis del femoral con aumento de su densidad radiológica.
- c. Fase de reosificación o reparación (duración media = 3-5 años): el hueso necrosado se reabsorbe, con ulterior reosificación de la epífisis femoral.
- d. Fase de remodelación: se inicia cuando la epífisis se ha reosificado en su totalidad.

##### 3. Resonancia magnética: las aplicaciones de la RM en la enfermedad de LCP están aumentando.

- a. La RM puede contribuir al diagnóstico inicial de la enfermedad de LCP.

- b. Las técnicas de RM potenciadas pueden aportar información sobre el estado de la vascularización de la cabeza del fémur.

##### 4. Arthrografía: se utiliza para valorar el recubrimiento y la contención de la cabeza del fémur.

- a. Suele recurrirse a la arthrografía dinámica en el momento de la intervención quirúrgica para confirmar el grado de corrección que pueden aportar las osteotomías del fémur o de la pelvis.
- b. La arthrografía dinámica también es útil para identificar las caderas con deformidad grave y abducción en bisagra (Figura 9).

#### F. Clasificación

##### 1. La clasificación de Herring de la enfermedad de LCP según el pilar externo (Figura 10) se basa en la altura del 15% al 30% externo de la epífisis (el llamado pilar externo o lateral) en la radiografía anteroposterior de la pelvis. Los grupos de esta clasificación son:

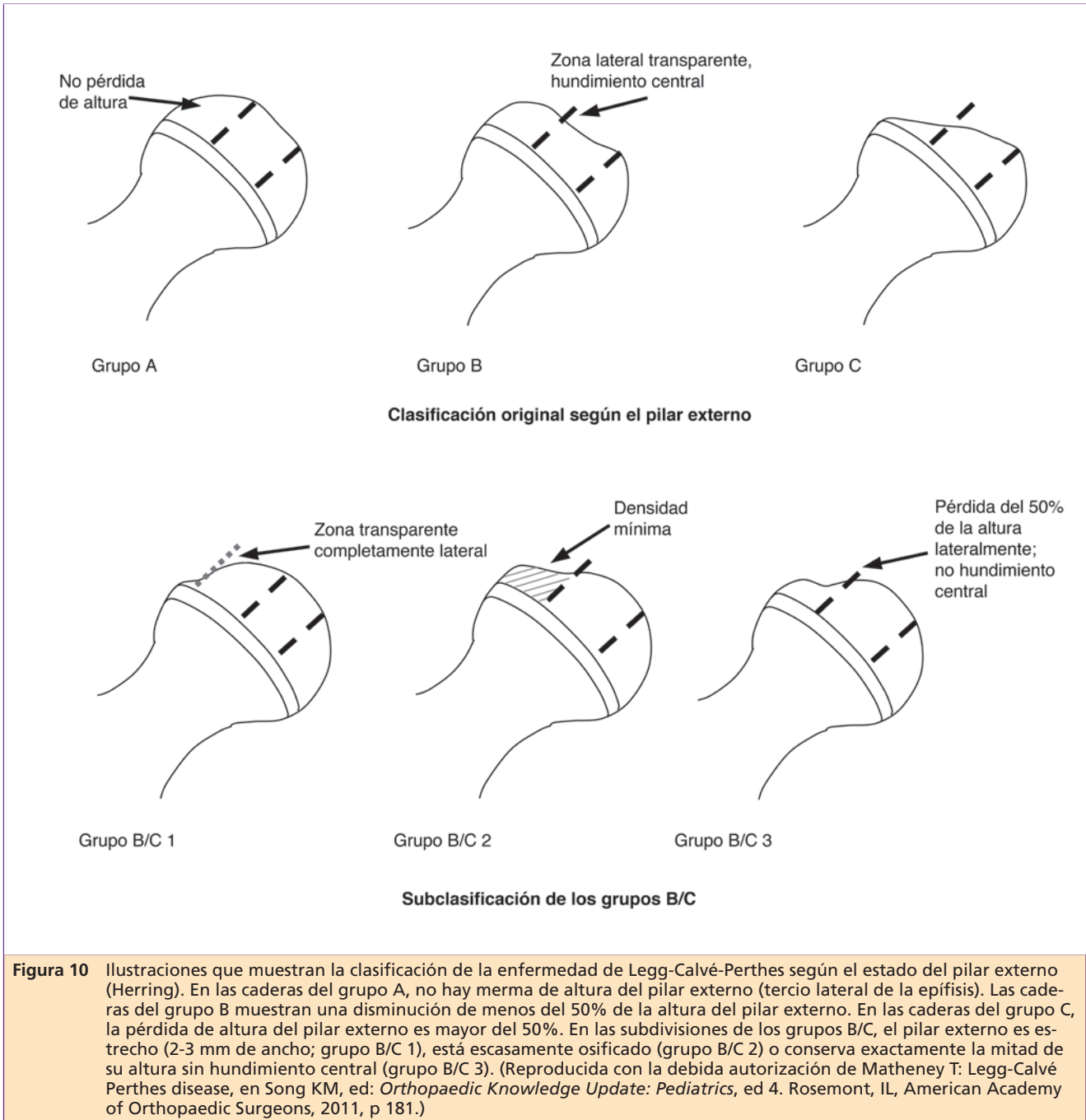
- a. Grupo A: no hay afectación del pilar externo, cambios de su densidad ni pérdida de altura.
- b. Grupo B: se mantiene más del 50% de la altura del pilar externo.
- c. Grupo C: se mantiene menos del 50% de la altura del pilar externo.
- d. Subgrupos B/C: se añadieron más tarde a la clasificación original de Herring en tres categorías. En ellos, el pilar externo es estrecho (2-3 mm de ancho) o está escasamente osificado, o bien conserva exactamente el 50% de su altura.
- e. La ventaja de la clasificación de Herring es que se correlaciona estrechamente con el pronóstico en la enfermedad de LCP. Su limitación es que la categoría final no puede determinarse en el momento de la presentación inicial.

##### 2. La clasificación de Catterall define el grado de afectación de la cabeza del fémur en la enfermedad de LCP (Figura 11). Se ha usado mucho en el pasado, pero recientemente se ha puesto de relieve su escasa concordancia interobservadores.

- a. Grupo I: la afectación se circunscribe a la parte anterior de la cabeza del fémur.
- b. Grupo II: están afectadas las partes anterior y central.
- c. Grupo III: afectación de la mayor parte de la cabeza del fémur, respetando la esquina postero-interna de la epífisis.
- d. Grupo IV: está afectada la totalidad de la cabeza del fémur.

##### 3. Catterall también describió cuatro signos de riesgo que señalaban una evolución desfavorable de la enfermedad.

- a. Signo de Gage (radiotransparencia en forma de V en la parte externa de la epífisis).

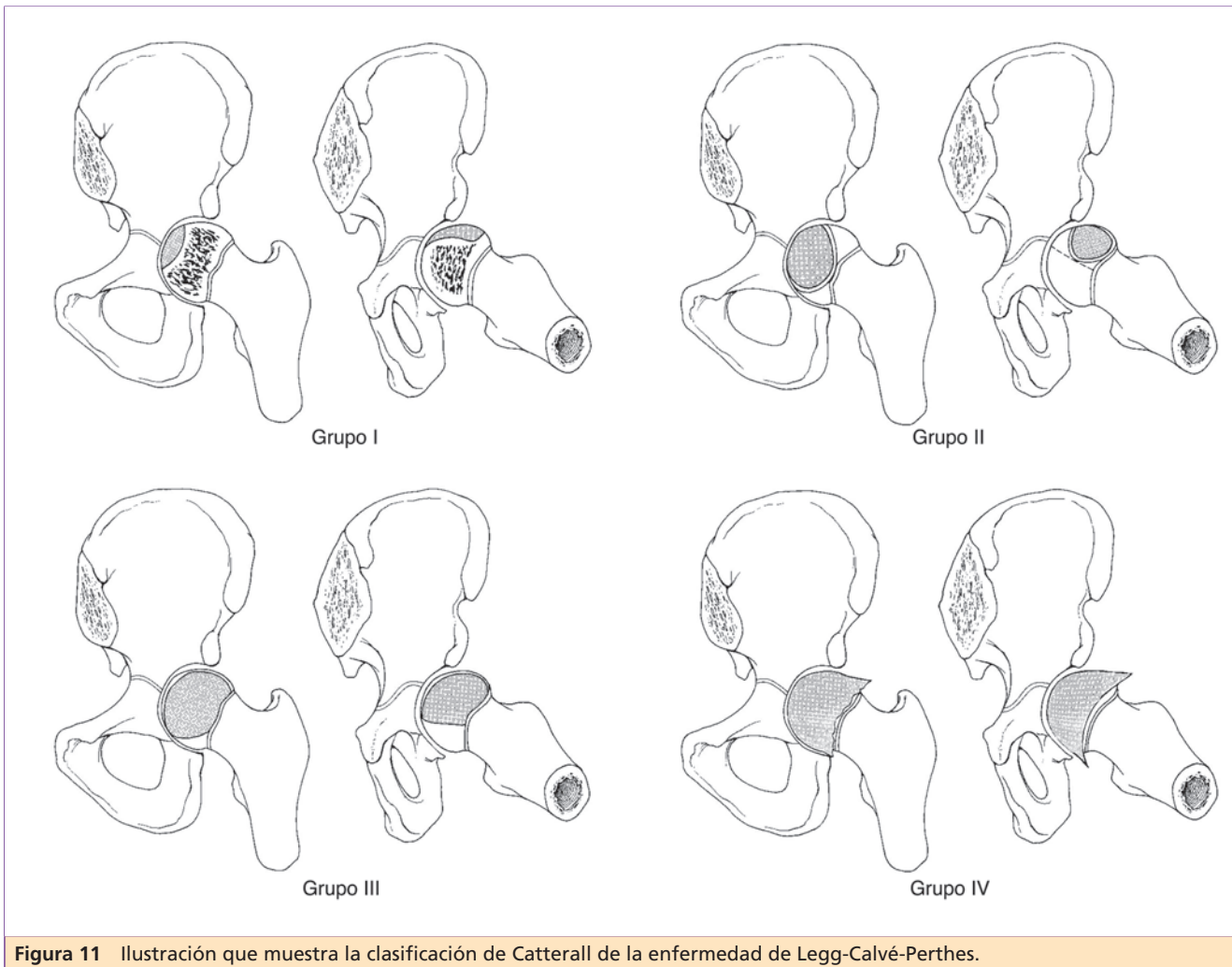


- b. Calcificación externa de la epífisis.
  - c. Subluxación externa de la cabeza del fémur.
  - d. Fisis horizontal.
4. Ninguna de las clasificaciones actuales de la enfermedad de LCP son lo suficientemente prospectivas como para permitir sentar un pronóstico antes de que se inicie la deformidad.

G. Tratamiento

- 1. El tratamiento de la enfermedad de LCP está muy discutido.

- 2. Los tratamientos actuales se basan sobre todo en contener la cabeza del fémur dentro del acetábulo, con el fin de moldear su porción blanda y minimizar su deformación.
- 3. El objetivo final del tratamiento es conseguir que la cabeza del fémur quede redonda y la articulación sea congruente, con el fin de reducir al mínimo el riesgo de artrosis.
- 4. El tratamiento varía en función de la edad del niño al inicio de la enfermedad y del grado de



afectación de la cabeza del fémur (definida según la clasificación del pilar externo).

- Los pacientes menores de seis años sin hundimiento completo del pilar externo generalmente siguen un tratamiento no quirúrgico. La mayoría de ellos consiguen caderas Stulberg I/II en la madurez y la evolución es satisfactoria en el 80%.
- Los niños mayores de ocho años parecen beneficiarse más del tratamiento quirúrgico, siempre que se consiga contener la cabeza del fémur. Esto se da sobre todo en los subgrupos B y B/C.
- Los pacientes con caderas con pilar externo del grupo C tienden a tener una evolución más desfavorable con independencia de la edad y del tratamiento aplicado.
- En el caso de los niños de entre seis y ocho años al inicio de la enfermedad, no hay datos seguros de cuál es el mejor tratamiento según la clasificación del pilar externo.

#### 5. Tratamiento no quirúrgico.

- Puede conseguirse la contención de la cabeza del fémur por métodos no quirúrgicos mediante yesos o férulas con la cadera en abducción y rotación interna.
- Se han utilizado los yesos de Petri y diversas ortesis en abducción.
- También se recomienda proteger la carga de peso, especialmente antes de la fase de reosificación.
- Está siendo objeto de investigación el uso de bifosfonatos, que inhiben la resorción ósea y, por ello, podrían prevenir la deformidad de la cabeza del fémur.

#### 6. Tratamiento quirúrgico.

- La contención quirúrgica de la cabeza del fémur puede abordarse desde el lado femoral, el acetabular o ambos, en función de la preferencia del cirujano. Los resultados con todos estos métodos son similares.



Tabla 5

Clasificación radiológica de Stulberg de la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes y signos de artrosis<sup>a</sup>

Grupo	Características descriptivas	Signos radiológicos de artrosis (%)	Signos radiológicos de estrechamiento del espacio intraarticular
I	Articulación de la cadera normal	0	0
II	Cabeza de fémur esférica agrandada, cuello corto o acetábulo inclinado	16	0
III	Cabeza no esférica (es decir, ovoidea o con forma de seta o paraguas)	58	47
IV	Cabeza plana	75	53
V	Cabeza plana con incongruencia articular	78	61

<sup>a</sup>Tras un seguimiento promedio de 40 años.

- b. La contención del fémur se consigue mediante una osteotomía femoral proximal en varo.
  - c. La contención por el acetábulo se alcanza mediante osteotomía redireccional (Salter, triple innominada), acetabuloplastia (Dega, Pemberton) o métodos de ampliación acetabular (artroplastia con techado).
  - d. Los resultados son tanto mejores cuanto mejor sea la contención de las caderas; esto es, deben tener un rango de movilidad relativamente completo con congruencia entre la cabeza del fémur y la cavidad acetabular.
  - e. Para permitir la máxima remodelación, hay que aplicar el tratamiento lo más pronto posible (antes o al principio de la fase de fragmentación de la enfermedad de LCP).
  - f. Pueden aplicarse férulas o yesos y fisioterapia para mejorar la movilidad articular antes de la operación.
  - g. Algunos especialistas también defienden la artrodiástasis de la cadera (mediante fijador externo) durante 4-5 meses.
7. Tratamiento de rescate.
    - a. Se aplica cuando la cadera tiene poca congruencia o no puede ser contenida. Los objetivos de este tratamiento son aliviar los síntomas y restablecer la estabilidad.
    - b. Puede haber abducción en bisagra, en la que la extrusión lateral de la cabeza del fémur hace que impacte sobre el borde del acetábulo en la abducción (Figura 9). Las posibilidades de tratamiento son:
      - Osteotomía proximal femoral de abducción-extensión.
      - Pueden ser útiles también los procedimientos de osteotomía de la pelvis, como la osteotomía de Chiari, la artroplastia con techado y la acetabuloplastia con ampliación del rodete cotiloideo.
  8. Deformidades residuales.
    - a. La deformidad de la cabeza del fémur puede provocar pinzamiento femoroacetabular. Se trata mediante luxación quirúrgica y osteocondroplastia femoral proximal.
    - b. También pueden causar pinzamiento femoroacetabular el trocánter mayor acabalgado y el cuello femoral corto. Las opciones terapéuticas en este caso son la osteotomía intertrocanterea en valgo y la luxación quirúrgica con alargamiento relativo del cuello del fémur.
    - c. La displasia acetabular acomodativa muy grave o que causa inestabilidad puede requerir una osteotomía periacetabular.
    - d. La posibilidad de detención del crecimiento de la fisis proximal del fémur requiere la medición periódica de la longitud de la pierna hasta la madurez.
    - e. La osteocondritis disecante tras la enfermedad de LCP puede necesitar tratamiento si es sintomática o si la lesión se vuelve inestable.
- H. Evolución
    1. El pronóstico está vinculado a la edad del niño en el momento en que se inicia la enfermedad. Una edad menor de seis años es el mejor signo predictor de desenlace favorable.
    2. La deformidad de la cabeza del fémur también se relaciona con la evolución a largo plazo. La gravedad de esta deformidad y el grado de congruencia articular en la madurez (definida por Stulberg) se correlacionan con el riesgo de artrosis prematura (Tabla 5).
      - a. El riesgo de artrosis de la cadera es bajo (0%-16%) cuando la cabeza del fémur es esférica (grados I y II).
      - b. El riesgo de artrosis de la cadera es alto (58%-78%) cuando la cabeza del fémur no es esférica (grados III a V).

3. El seguimiento a muy largo plazo (> 45 años) pone de manifiesto la importante merma funcional de la cadera: sólo el 40% de los pacientes mantienen una función correcta y el 60% restante requieren artroplastia, tienen dolor intenso o presentan deterioro funcional.

### III. Epifisiolisis de la cabeza del fémur

#### A. Aspectos generales

##### 1. Definición.

- a. La epifisiolisis de la cabeza del fémur es un trastorno de la cadera en el que el cuello del fémur se desplaza hacia delante y hacia arriba en relación con la epífisis.
- b. El desplazamiento se da en la fisis proximal del fémur.
- c. Más raramente, el cuello del fémur se desplaza hacia atrás o hacia adentro en relación con la epífisis (epifisiolisis de la cabeza del fémur en valgo).

##### 2. Epidemiología.

- a. La epifisiolisis de la cabeza del fémur es el trastorno de la cadera más común en adolescentes.
- b. La relación varones:mujeres es de 2:1. El riesgo acumulado en varones es de 1/1.000 a 2.000; en mujeres, es de 1/2.000 a 3.000.
- c. La afectación unilateral es más frecuente (80%) que la bilateral en el momento de la presentación. Al final, acaban por presentar afectación bilateral el 10%-60% de los casos.
- d. La epifisiolisis de la cabeza del fémur es más frecuente en las poblaciones hispana, polinesia y afroamericana.

#### B. Etiología

1. La causa exacta de la epifisiolisis de la cabeza del fémur no se conoce.
2. En líneas generales, se cree que se debe a una capacidad mecánica insuficiente de la fisis proximal del fémur para soportar la carga. Ello puede deberse a que la fisis es anormalmente débil para soportar una carga normal o a que, aun siendo la fisis normal, se le impone una carga anormal.
  - a. Las situaciones en las que la fisis se debilita incluyen: trastornos endocrinos como hipotiroidismo, panhipopituitarismo, alteraciones de la hormona del crecimiento, hipogonadismo e hipertiroidismo o hipoparatiroidismo; enfermedades sistémicas como la osteodistrofia renal, e irradiación previa sobre el fémur proximal.
  - b. Son diversos los factores mecánicos que pueden aumentar la carga sobre la fisis y que se

han relacionado con la epifisiolisis de la cabeza del fémur, entre los cuales cabría destacar la obesidad, la retroversión relativa o absoluta del fémur, la disminución del ángulo cuello-diáfisis del fémur y el aumento de la oblicuidad de la fisis.

- C. Patología: en la epifisiolisis de la cabeza del fémur, la fisis está anormalmente ensanchada y con una organización irregular. El deslizamiento tiene lugar en las zonas proliferativa e hipertrófica de la fisis

#### D. Evaluación

##### 1. Presentación clínica.

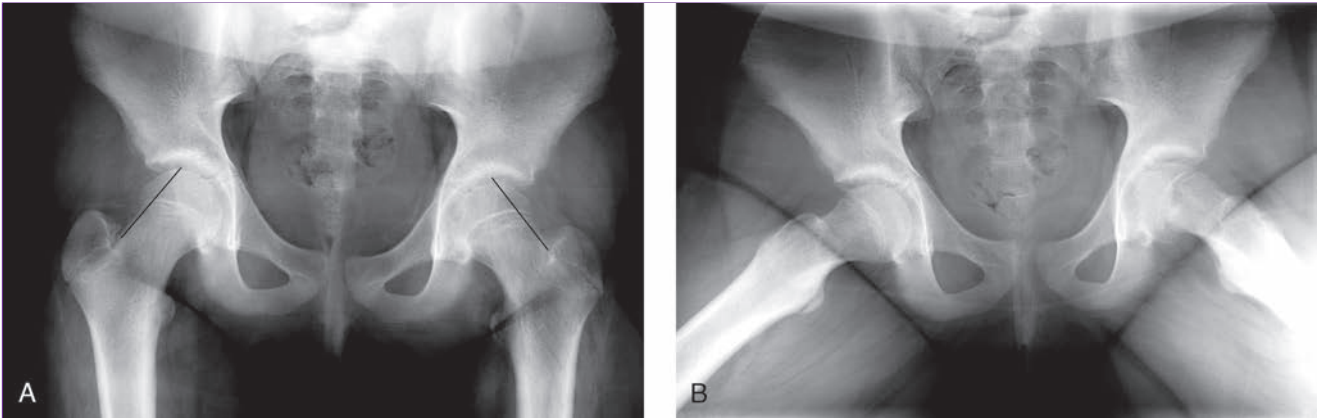
- a. La epifisiolisis de la cabeza del fémur es más frecuente en niños de 10 a 16 años de edad.
  - En los chicos, la edad de presentación es entre los 12 y los 16 años (media de 13,5 años).
  - En las chicas, la edad de presentación es entre los 10 y los 14 años (media de 11,5 años).
- b. Los niños con epifisiolisis de la cabeza del fémur manifiestan cojera y dolor en ingle, cadera, muslo o rodilla.
- c. Los síntomas pueden estar presentes desde semanas o meses antes de que se diagnostique el problema.

##### 2. Exploración física.

- a. Entre los hallazgos exploratorios frecuentes están la marcha anormal (antálgica o de Trendelenburg), la limitación del rango de movilidad (en particular, menor flexión y rotación interna de la cadera) y una ligera dismetría de las extremidades.
- b. El estudio del rango de movilidad de la cadera puede poner de manifiesto la presencia de rotación externa obligada (rotación externa cuando se flexiona la cadera).
- c. Los ángulos de progresión de rodilla y pie habitualmente presentan rotación externa.

#### E. Métodos diagnósticos

1. Radiografías simples: se recomiendan las proyecciones anteroposterior estándar y la lateral en posición de rana. Deben visualizarse ambas caderas. En los niños que no pueden ponerse en posición de rana pueden tomarse otras proyecciones laterales (p. ej., lateral con tubo paralelo, lateral de Dunn).
  - a. En la cadera normal, la línea de Klein, tangente al borde superior del cuello del fémur en la radiografía anteroposterior, se cruza con la epífisis proximal del fémur. En una cadera con epifisiolisis de la cabeza del fémur, la línea de Klein no alcanza a cruzarse con la epífisis proximal o es asimétrica entre las dos caderas (**Figura 12, A**).



**Figura 12** Radiografías de una niña de 10 años con epifisiolisis de la cabeza del fémur estable en la cadera izquierda. **A**, En la proyección anteroposterior, la línea de Klein se cruza con la epífisis en ambos lados. **B**, En la proyección en posición de rana de la misma niña se aprecia más claramente la epifisiolisis de la cabeza del fémur izquierda.

- b. Las radiografías laterales tienen mayor sensibilidad que otras proyecciones para detectar la epifisiolisis de la cabeza del fémur (Figura 12, B).
  - c. Otros hallazgos radiológicos son una imagen ensanchada y emborronada de la fisis y el signo de la metáfisis empalidecida, en el que la epífisis desplazada hacia atrás se superpone sobre el cuello del fémur en la radiografía anteroposterior.
2. La RM puede ayudar a identificar el riesgo de epifisiolisis de la cabeza del fémur en una cadera antes de que ocurra. El ensanchamiento anormal de la fisis con cambios edematosos circundantes en la RM sugiere esta posibilidad.

**F. Clasificación**

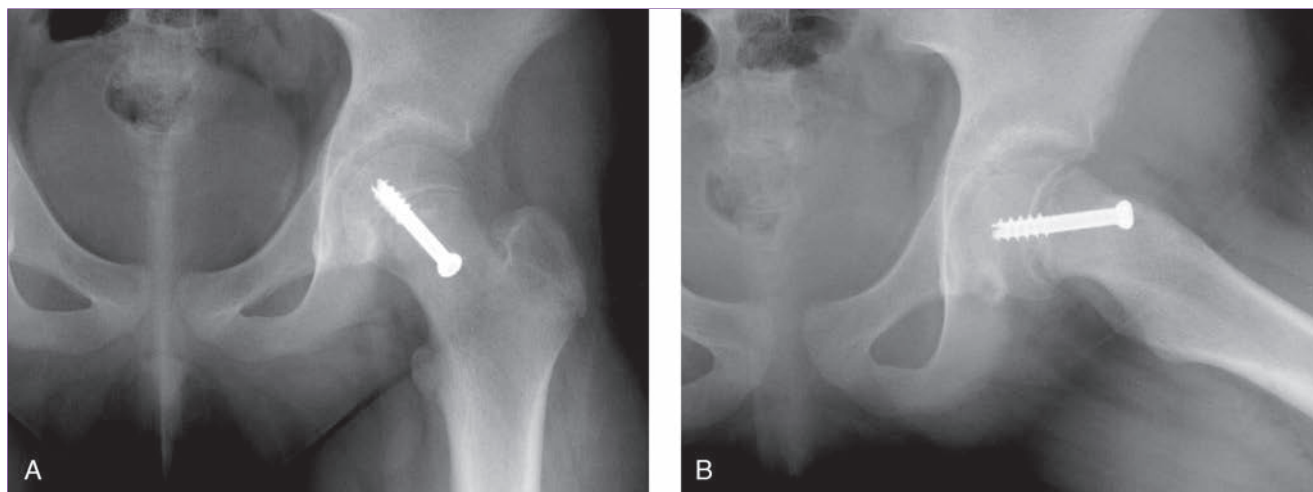
1. El sistema de clasificación más usado es el de Loder o de la carga de peso. Define la estabilidad o inestabilidad de la epifisiolisis de la cabeza del fémur en función de la capacidad del paciente de soportar el peso (Tabla 6).
  - a. La epifisiolisis de la cabeza del fémur es estable si el paciente puede cargar el peso sobre la extremidad afectada (con o sin muletas).
  - b. La epifisiolisis de la cabeza del fémur es inestable si el paciente no puede cargar el peso sobre la extremidad afectada.
  - c. La principal virtud de esta clasificación es la capacidad predictiva de la osteonecrosis. En un estudio, se encontró que el riesgo de osteonecrosis en las caderas inestables era del 47%, mientras que en las estables era del 0%.
  - d. La mayoría de los casos (> 90%) de epifisiolisis de la cabeza del fémur tienen desplazamientos estables.
2. La clasificación tradicional basada en la duración de los síntomas ha quedado sustituida por la basada en la estabilidad, que tiene un mejor valor

Tabla 6		
Clasificación de la epifisiolisis de la cabeza del fémur		
Tipo	¿Capaz de soportar peso?	Riesgo de osteonecrosis
Estable	Sí	0%
Inestable	No	47%

*Adaptada con la debida autorización de Loder RT. Unstable slipped capital femoral epiphysis. J Pediatr Orthop 2001;21:694-699.*

pronóstico. La clasificación clásica abarcaba las siguientes categorías.

- a. Epifisiolisis de la cabeza del fémur crónica: síntomas presentes durante más de tres semanas.
  - b. Epifisiolisis de la cabeza del fémur aguda: síntomas presentes desde menos de tres semanas antes.
  - c. Epifisiolisis de la cabeza del fémur crónica agudizada: exacerbación de los síntomas tras un período prodrómico mínimo de tres semanas de duración.
3. Clasificación radiológica.
- a. La epifisiolisis de la cabeza del fémur se gradúa en función del porcentaje de desplazamiento de la epífisis en relación con la anchura de la metáfisis del cuello del fémur en las radiografías anteroposterior o lateral. Los grados considerados son leve (< 33%), moderado (33%-50%) y grave (> 50%).
  - b. El ángulo de Southwick (cabeza del fémur-diáfisis) es el que forman la fisis femoral proximal y la diáfisis en las radiografías laterales. La epifisiolisis de la cabeza del fémur puede graduarse también según la diferencia en el



**Figura 13** Radiografías anteroposterior (A) y lateral en posición de rana (B) postoperatorias que muestran la fijación con tornillos de una epifisiolisis de la cabeza del fémur estable.

ángulo de Southwick entre la cadera afectada y la sana, siendo los grados respectivos leve (diferencia  $< 30^\circ$ ), moderado (diferencia de  $30^\circ$ - $50^\circ$ ) o grave (diferencia  $> 50^\circ$ ).

#### G. Tratamiento quirúrgico

1. El objetivo del tratamiento es frenar la progresión del desplazamiento. La epifisiolisis de la cabeza del fémur debe tratarse quirúrgicamente tan pronto como se descubra.
2. Epifisiolisis de la cabeza del fémur estable: el tratamiento inicial de elección es la fijación *in situ* mediante tornillo (Figura 13).
3. Epifisiolisis de la cabeza del fémur inestable: el tratamiento es debatido.
  - a. Se discute si debe operarse de inmediato o con carácter urgente (primeras 24 horas).
  - b. La mayoría de los especialistas siguen defendiendo la fijación *in situ* mediante tornillo en los casos de epifisiolisis de la cabeza del fémur inestable.
  - c. En algunos centros se aboga por la reducción abierta por vía anterior (Smith-Petersen) o mediante abordaje mediante luxación quirúrgica de la cadera (procedimiento de Dunn modificado).
  - d. Puede ser útil la descompresión del hematoma intracapsular a través de una capsulotomía (abierta o percutánea).
  - e. La manipulación violenta nunca está indicada, porque aumenta el riesgo de complicaciones, entre ellas la osteonecrosis.
  - f. La reducción fortuita o suave no parece afectar desfavorablemente a la evolución.
4. Aspectos técnicos de la fijación *in situ* mediante tornillo.
  - a. Son preferibles los tornillos largos ( $\geq 6,5$  mm), con rosca completa y canulados.

- b. En la epifisiolisis de la cabeza del fémur estable, suele bastar con un solo tornillo. En los casos inestables, se recomienda usar dos tornillos, para aumentar la estabilidad.
  - c. El tornillo o los tornillos se insertan desde la cara anterior del cuello del fémur para dirigirlos al centro de la cabeza del fémur perpendiculares a la fisis.
  - d. Las cabezas de los tornillos deben quedar por fuera de la cresta intertrocanterea, para minimizar el riesgo de que impacten sobre la ceja cotiloidea.
5. Las indicaciones de la fijación profiláctica de la cadera contralateral son la aparición de la enfermedad con menos de 10 años en chicas y de 12 años en chicos y la presencia de factores de riesgo asociados como endocrinopatías, osteodistrofia renal y antecedentes de radioterapia. Si no se practica fijación profiláctica, hay que vigilar la cadera contralateral radiográficamente cada seis meses.
  6. Rehabilitación: en el postoperatorio, conviene proteger la carga de peso.

#### H. Tratamiento de las deformidades residuales

1. El desplazamiento posteroinferior moderado o grave de la epífisis en relación con la metafisis puede provocar importantes deformidades en el fémur proximal, sobre todo reducción del ángulo cabeza-cuello del fémur, excesiva retroversión de la cabeza del fémur y prominencia metafisaria. Estas deformidades pueden provocar pinzamiento femoroacetabular y dolor, rigidez y artrosis prematura de la cadera.
2. Las deformidades moderadas o graves secundarias a la epifisiolisis de la cabeza del fémur pueden corregirse para aliviar el dolor y mejorar la función.
  - a. La osteotomía del fémur proximal puede hacerse a nivel subcapital, del cuello del fémur o intertrocanterea (Southwick, Imhäuser).



- b. Las osteotomías a nivel subcapital o del cuello del fémur consiguen mejores correcciones, pero tienen mayores tasas de complicaciones.
- c. La luxación quirúrgica de la cadera con osteoplastia u osteotomía de Dunn modificada (corrección a través de la fisis) concomitantes se practican con buenos resultados en algunos centros.

#### I. Complicaciones

1. Osteonecrosis: la epifisiolisis de la cabeza del fémur inestable es el principal factor de riesgo de osteonecrosis, pero la implantación de material de osteosíntesis en la parte posterior y superior del cuello del fémur puede interrumpir el aporte sanguíneo interóseo y causar osteonecrosis por sí misma.
2. Condrolisis: la condrolisis suele estar causada por penetración inadvertida de un tornillo en la superficie articular. Si se descubre y soluciona en el momento de la intervención, se evita que aparezca la condrolisis.
3. Progresión del desplazamiento: en el 1%-2% de los casos hay progresión a pesar de la fijación *in situ* con tornillo.
4. Fractura: el riesgo de fractura aumenta con el abordaje a través de la cortical externa o distal al trocánter menor.

### IV. Coxa vara

#### A. Aspectos generales

1. Definición: la coxa vara corresponde a la presencia de un ángulo cuello-diáfisis del fémur anormalmente pequeño ( $< 120^\circ$ ).
2. Clasificación: la coxa vara se clasifica en congénita, adquirida o del desarrollo.
  - a. La coxa vara congénita se caracteriza por un defecto cartilaginoso primario en el cuello del fémur. Suele asociarse a fémur corto congénito, fémur combado congénito y déficit femoral focal proximal (que se conoce también como deficiencia longitudinal parcial del fémur).
  - b. La coxa vara adquirida puede deberse a numerosas causas, entre ellas traumatismos, infección, enfermedades óseas (p. ej., osteopetrosis), epifisiolisis de la cabeza del fémur, enfermedad de LCP y displasias esqueléticas (disostosis cleidocraneal, disostosis metafisaria y algunos tipos de displasia espondilometafisaria).
  - c. La coxa vara del desarrollo se da en niños sin otras manifestaciones esqueléticas y muestra signos radiológicos clásicos (entre ellos, el de la Y invertida). Ésta será la modalidad a la que se refieren los epígrafes que siguen.

#### 3. Epidemiología.

- a. La coxa vara del desarrollo se presenta en 1/25.000 nacidos vivos en todo el mundo.
- b. Ambos sexos se ven afectados por igual.
- c. Ambos lados se ven afectados en igual proporción.
- d. Hay afectación bilateral en el 30%-50% de los casos.
- e. La incidencia no varía significativamente con la raza.

#### B. Etiología

1. La causa exacta de la coxa vara no se conoce.
2. Parece haber cierta predisposición genética, con un patrón de herencia autosómico dominante y penetrancia incompleta.
3. La coxa vara puede ser resultado de un defecto primario de la osificación endocondral en la parte interna del cuello del fémur.
  - a. El hueso de la parte interna inferior del cuello del fémur se fatiga con la carga de peso, lo que provoca deformidad en varo progresiva.
  - b. La orientación vertical de la fisis proximal del fémur transforma las fuerzas compresivas normales sobre ella en tensiones tangenciales mayores. Están aumentadas también las fuerzas de compresión en la zona interna del cuello del fémur.

#### C. Evaluación

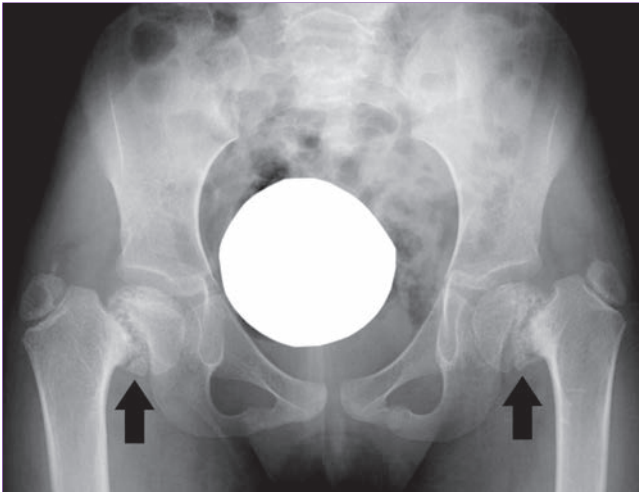
##### 1. Historia clínica.

- a. El trastorno se aprecia una vez que el niño ha comenzado a andar y antes de los seis años de edad.
- b. No es raro que haya dolor.
- c. La coxa vara unilateral puede manifestarse por acortamiento aparente de la extremidad o cojera no dolorosa. La marcha anadeante es más característica de los casos de coxa vara bilateral.

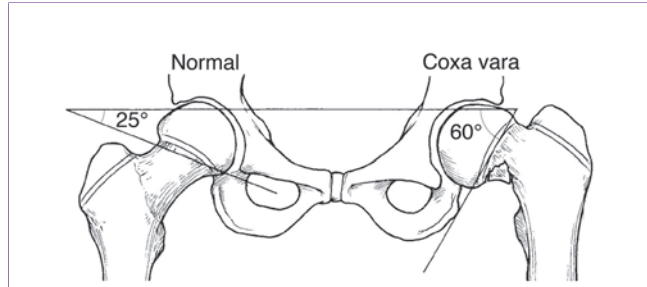
##### 2. Exploración física.

- a. Uno de los hallazgos exploratorios es la prominencia del trocánter mayor, que también se sitúa en posición más proximal que el contralateral.
- b. En los casos de afectación unilateral, puede haber disimetría de las extremidades (generalmente pequeña,  $< 3$  cm).
- c. La debilidad de los abductores es común. Por ello, puede apreciarse una marcha de Trendelenburg y el signo de Trendelenburg puede ser positivo.
- d. El estudio del rango de movilidad puede poner de manifiesto la limitación de la abducción y la rotación interna.
- e. En la afectación bilateral está aumentada la lordosis lumbar.





**Figura 14** El signo de la Y invertida (flechas), formado por un fragmento metafisario triangular de la parte inferior de la cabeza del fémur, es patognomónico de la coxa vara.



**Figura 15** El ángulo Hilgenreiner-epífisis (H-E) está constituido por la línea que marca la fisis y la línea de Hilgenreiner. El valor normal del ángulo H-E es aproximadamente de 25°.

3. Radiografías simples: se recomiendan las proyecciones de la pelvis anteroposterior y lateral en postura de rana. Entre los hallazgos radiológicos, pueden citarse los siguientes:

- La disminución del ángulo entre el cuello y la diáfisis del fémur (el valor promedio es de 148° al año de edad, con disminución gradual hasta 120° en el adulto).
- El signo de la Y invertida (causado por un fragmento triangular de la metafisis en la cara inferior del cuello del fémur), que es patognomónico (Figura 14).
- La orientación vertical de la fisis, el acortamiento del cuello del fémur y la disminución de la anteversión femoral.
- La anomalía del ángulo H-E (Hilgenreiner-epífisis), que es el ángulo que forman una línea que pasa por la fisis proximal y la línea de Hilgenreiner (Figura 15).

D. Historia natural: El ángulo H-E se correlaciona con el riesgo de progresión de la coxa vara.

- Las caderas con ángulo H-E de menos de 45° suelen mantenerse estables o mejoran.
- El riesgo de progresión con ángulos H-E de 45° a 60° es indeterminado.
- Los ángulos H-E de más de 60° se acompañan de riesgo significativo de progresión.

E. Tratamiento: Las recomendaciones se basan en el ángulo H-E y la presencia de síntomas.

- Tratamiento no quirúrgico.
  - En los pacientes asintomáticos con ángulo H-E de menos de 45°, lo adecuado es la observación.

b. En los pacientes asintomáticos con ángulo H-E entre 45° y 59° también se aconseja observación. El estudio radiológico periódico es fundamental para valorar la progresión de la enfermedad.

2. Tratamiento quirúrgico.

a. Indicaciones: la cirugía está indicada en las siguientes situaciones.

- Pacientes con marcha de Trendelenburg o fatiga o dolor en los abductores de la cadera con ángulos H-E de 45° a 59° o en los niños en los que se aprecie progresión.
- Pacientes con ángulo H-E mayor de 60°.
- Pacientes con disminución progresiva del ángulo cuello-diáfisis del fémur hasta 100° o menos.

b. Procedimientos.

- El método estándar para tratar la coxa vara es la osteotomía desrotadora en valgo del fémur proximal.
  - La osteotomía puede practicarse a nivel intertrocantereo o subtrocantéreo, como describieron Borden (intertrocantérea), Pauwel (intertrocantérea en forma de Y) y Keetley (subtrocanterea).
  - Deben evitarse las osteotomías a nivel del cuello del fémur, por los malos resultados y las mayores tasas de morbilidad obtenidos.
- El objetivo final de la intervención es la hipercorrección en valgo del ángulo cuello-diáfisis del fémur (ángulo H-E < 38°).
  - Con frecuencia hay que practicar, además, una tenotomía de los aductores.
  - También puede que se necesite una epifisiodesis del trocánter mayor conjuntamente con la osteotomía en valgo para prevenir la recidiva de la deformidad en varo.

## 3. Complicaciones.

- a. La deformidad en varo se reproduce tras la osteotomía en valgo en más de la mitad de los casos. El riesgo de recidiva es menor si se sobrecorrege en valgo.
- b. Se ha encontrado un cierre prematuro de la fisis proximal del fémur hasta en el 89% de los

casos. Este cierre prematuro se aprecia usualmente en los primeros 12 a 24 meses tras la operación. El cierre prematuro puede causar disimetrías o hipertrofia de los trocánteres.

4. Rehabilitación: se recomienda el uso de una inmovilizadora en espiga durante 6-8 semanas después de la operación.

## Puntos clave a recordar

### Displasia congénita de la cadera

1. Como el centro de osificación de la cabeza del fémur no aparece hasta los 4-6 meses de edad, la ecografía es mejor que las radiografías para confirmar la posible presencia de displasia congénita de la cadera en los primeros seis meses de vida.
2. Si la cadera luxada no se recoloca al cabo de 3-4 semanas, el arnés de Pavlik debe retirarse para evitar el "síndrome del arnés de Pavlik".
3. La flexión excesiva con el arnés de Pavlik aumenta el riesgo de parálisis del nervio femoral.
4. La abducción excesiva con el arnés de Pavlik aumenta el riesgo de osteonecrosis de la cabeza del fémur.
5. El test de Galeazzi es positivo en la luxación de la cadera unilateral, pero no en la luxación bilateral.
6. La abducción de la cadera no se ve limitada en la displasia congénita de la cadera hasta los seis meses de edad, aproximadamente.

### Enfermedad de Legg-Calvé-Perthes

1. Los factores pronósticos más importantes son la edad del niño al inicio de la enfermedad y la forma de la cabeza del fémur y su congruencia cuando el esqueleto madura. Stulberg correlacionó el peor pronóstico a largo plazo con la deformidad más acusada de la cabeza del fémur en la madurez.
2. La clasificación del pilar externo (Herring), basada en la preservación de la altura y la integridad del pilar externo de la cabeza del fémur, es el esquema de clasificación más fiable en la enfermedad de LCP y se relaciona con el pronóstico. Su limitación es que no puede decidirse la clasificación final en el momento de la presentación.

### Epifisiolisis de la cabeza del fémur

1. En un adolescente que presenta dolor en el muslo o la rodilla, hay que descartar activamente la epifisiolisis de la cabeza del fémur.
2. La radiografía lateral en posición de rana es el método más sensible para detectar la epifisiolisis de la cabeza del fémur.
3. El factor predictor más exacto de osteonecrosis es la estabilidad de la cadera en el momento del diagnóstico; en la epifisiolisis de la cabeza del fémur, el riesgo de osteonecrosis puede llegar al 47%.
4. La condrolisis suele estar causada por la penetración inadvertida de un tornillo en la superficie articular. Si se descubre y soluciona en el momento de la intervención, se evita que aparezca la condrolisis.
5. La epifisiolisis de la cabeza del fémur debe estabilizarse tan pronto como se diagnostique. Si no se realiza fijación con aguja profiláctica de la cadera contralateral, hay que vigilar que no presente desplazamiento mediante estudios radiológicos cada 4-6 meses.

### Coxa vara

1. El signo de la Y invertida en las radiografías es patognomónico de la coxa vara.
2. El ángulo H-E tiene utilidad pronóstica y es clave para decidir el tratamiento de la coxa vara. La intervención quirúrgica está indicada si este ángulo es mayor de 60°, mientras que sólo se requiere observación si es menor de 45°. Las caderas con ángulos entre 45° y 60° deben observarse periódicamente para evaluar la progresión.
3. La evolución favorable tras la intervención de la coxa vara depende de la sobrecorrección en valgo de la deformidad femoral proximal.

## Bibliografía

Aronsson DD, Loder RT, Breur GJ, Weinstein SL: Slipped capital femoral epiphysis: Current concepts. *J Am Acad Orthop Surg* 2006;14(12):666-679.

Beals RK: Coxa vara in childhood: Evaluation and management. *J Am Acad Orthop Surg* 1998;6(2):93-99.

Carney BT, Weinstein SL, Noble J: Long-term follow-up of slipped capital femoral epiphysis. *J Bone Joint Surg Am* 1991;73(5):667-674.

Herring JA, Kim HT, Browne R: Legg-Calve-Perthes disease: Part I. Classification of radiographs with use of the modified

lateral pillar and Stulberg classifications. *J Bone Joint Surg Am* 2004;86(10):2103-2120.

Herring JA, Kim HT, Browne R: Legg-Calve-Perthes disease: Part II. Prospective multicenter study of the effect of treatment on outcome. *J Bone Joint Surg Am* 2004;86(10):2121-2134.

Kim HK: Legg-Calvé-Perthes disease. *J Am Acad Orthop Surg* 2010;18(11):676-686.

Loder RT: Unstable slipped capital femoral epiphysis. *J Pediatr Orthop* 2001;21(5):694-699.

Skaggs DL, Tolo VT: Legg-Calve-Perthes disease. *J Am Acad Orthop Surg* 1996;4(1):9-16.

Vitale MG, Skaggs DL: Developmental dysplasia of the hip from six months to four years of age. *J Am Acad Orthop Surg* 2001;9(6):401-411.

Weinstein SL, Mubarak SJ, Wenger DR: Developmental hip dysplasia and dislocation: Part I. *Instr Course Lect* 2004;53:523-530.

Weinstein SL, Mubarak SJ, Wenger DR: Developmental hip dysplasia and dislocation: Part II. *Instr Course Lect* 2004;53:531-542.

# Deformidades de los pies en los niños

Anthony A. Scaduto, MD; Nathan L. Frost, MD

## I. Pie zambo

### A. Aspectos generales

1. El pie zambo es una deformidad congénita del pie compuesta por desviación del retropié en equino y varo y mediopié y antepié en aducción y cavos.
2. Es más frecuente en los varones.
3. En la mitad de los casos la deformidad es bilateral.
4. Los padres sanos con un hijo con pie zambo tienen entre el 2,5% y el 6,5% de posibilidades de tener otro hijo con la misma deformidad.
5. Entre las posibles causas están: fibrosis anormal, trastornos neurológicos y detención del desarrollo embriológico.

### B. Fisiopatología

1. Las cuatro deformidades básicas que componen el pie zambo son cavo, aducto, varo y equino.
2. La deformidad del antepié está causada por subluxación medial y plantar del escafoides sobre la cabeza del astrágalo.
3. El retropié está en aducción e invertido bajo el astrágalo.
4. Todo el pie aparece supinado; en cambio, el antepié está pronado respecto al retropié, lo que provoca la deformidad de pie cavo.
5. Los músculos y los tendones del tríceps sural (conjunto de gemelos y sóleo), del tibial posterior y del flexor largo de los dedos están acortados.

### C. Evaluación

1. Son hallazgos exploratorios habituales el pie y la pantorrilla de pequeño tamaño, la tibia ligera-

mente acortada y los pliegues cutáneos mediales y posteriores.

2. Los pies zambos asociados con artrogriposis, mielomeningocele, displasia diastrófica y síndrome de la banda amniótica son más difíciles de tratar y más propensos a recidivar.
  3. Las radiografías son de escasa utilidad.
  4. En las radiografías anteroposteriores y lateral del pie zambo, se aprecia que el astrágalo y el calcáneo son menos divergentes y más paralelos (ángulo calcaneoastragalino menor) de lo normal.
- D. Clasificación: Los sistemas de clasificación de Dimeglio-Bensahel y de Catterall-Pirani se basan en la gravedad de los hallazgos clínicos y en las posibilidades de corrección de la deformidad.
- E. Tratamiento
1. Método de Ponseti.
    - a. El resultado es mucho mejor que con las técnicas de enyesado históricas (tasas de éxito del 80% al 90% frente a tasas del 10% al 50%).
    - b. La secuencia de corrección de las deformidades es cavo, aducción, varo y equino.
    - c. Los yesos largos de la pierna se cambian cada semana.
    - d. Los yesos iniciales colocan el antepié en supinación para corregir el antepié cavo.
    - e. Se aplica contrapresión solamente a la cara lateral de la cabeza del astrágalo, no sobre el calcáneo.
    - f. Hasta el 90% de los pies zambos tratados con el método de Ponseti requieren tenotomía aquilea percutánea en el momento de la aplicación del yeso final para tratar el equino residual.
    - g. Para prevenir las recidivas se usan ortesis del pie en abducción, como la férula de Denis-Brown. Se recomienda aplicarlas durante 23 horas al día durante tres meses después de retirar el yeso y a continuación ponerlas por la noche y en la siesta durante 2-3 años.
    - h. Las recidivas se tratan con nueva manipulación y enyesado y aplicación de nuevo de ortesis.

*El Dr. Scaduto o alguno de sus familiares inmediatos han sido miembros del comité directivo, propietarios o asesores de la American Academy of Orthopaedic Surgeons y de la Pediatric Orthopaedic Society of North America. Ni el Dr. Frost ni ninguno de sus familiares inmediatos han recibido regalías ni tienen acciones u opciones sobre acciones de ninguna compañía ni institución relacionadas directa o indirectamente con el tema de este capítulo.*

Tabla 1	
Tratamiento de las deformidades residuales en el pie zambo	
Deformidad residual o recidivante	Intervención correctora
Supinación	Transposición del tendón del tibial anterior
En varo	Revisión de la liberación posterointerna u osteotomía del calcáneo (la osteotomía es necesaria si la deformidad es rígida)
Aducción	Osteotomías de alargamiento de la columna interna/de acortamiento de la columna externa
Rotación interna del pie	Osteotomía tibial supramaleolar
Plano valgo	Alargamiento del cuello del calcáneo o deslizamiento medial del calcáneo
Deformidad residual multiplano grave	Osteotomías multiplano en el mediopié y/o el retropié Triple artrodesis si no pueden practicarse osteotomías que permitan conservar las articulaciones

- i. En los niños con supinación durante la fase de balanceo dinámico al caminar puede practicarse transposición del tendón del tibial anterior.
2. Método francés.
  - a. Incluye manipulaciones diarias de los pies zambos en el recién nacido, realizadas por un fisioterapeuta experimentado.
  - b. Los pies se vendan, no se enyesan, en la posición deseada tras las manipulaciones.
  - c. Se usan dispositivos de movimiento pasivo continuo durante las primeras 12 semanas de tratamiento.
  - d. Las sesiones de fisioterapia continúan hasta que el niño comienza a andar o la deformidad se estabiliza.
3. Tratamiento quirúrgico.
  - a. La cirugía se indica sólo en los casos rebeldes al tratamiento mediante manipulaciones/enyesado, en los pies zambos asociados a los síndromes antes citados o en los casos de aparición tardía (niños de más de 1-2 años).
  - b. El plan quirúrgico debe individualizarse para cada paciente. Las estructuras posteromediales son liberadas según necesidad (“a la carta”).
  - c. También pueden requerir solución quirúrgica las deformidades residuales (Tabla 1).



**Figura 1** Radiografía lateral en flexión plantar forzada de un pie con astrágalo vertical congénito. El primer metatarsiano (y el escafoides no osificado) están dislocados dorsalmente con relación al astrágalo. (Reproducida con la debida autorización de Sullivan JA: Pediatric flatfoot: Evaluation and management. *J Am Acad Orthop Surg* 1999;7(1):44-53.)

## II. Astrágalo vertical congénito

### A. Aspectos generales

1. El astrágalo vertical congénito es una luxación dorsal irreductible del escafoides sobre el astrágalo.
2. Es una malformación rara (1/150.000 nacimientos); en el 50% de los casos aproximadamente se asocia a trastornos neuromusculares (mielomeningocele, artrogriposis, diastematomielia) o con alteraciones cromosómicas.

### B. Fisiopatología

1. El escafoides está dislocado dorsolateralmente.
2. La deformidad también incluye eversión del calcáneo, contractura de los músculos dorsolaterales y del tendón de Aquiles y debilidad del ligamento calcaneoescafoideo plantar.

### C. Diagnóstico

1. A la exploración el pie presenta la superficie plantar rígida y convexa con prominencia de la cabeza del astrágalo (pie en mecedora).
2. Contrariamente al pie plano flexible, no se forma el arco del pie al ponerse de puntillas o al hiperextender el dedo gordo.
3. El patrón de marcha torpe de tipo calcáneo se debe a la escasa potencia de impulsión, al menor contacto del antepié y al excesivo contacto del talón con el suelo.
4. Radiografías: la proyección lateral con el pie en flexión plantar forzada permite el diagnóstico de astrágalo vertical (Figura 1).
  - a. En esta proyección se aprecia el escafoides dislocado dorsalmente. Esto lo diferencia del



astrágalo oblicuo, en que el escafoides aparece reducido.

- b. Para comprobar la alineación dorsal del escafoides en la proyección lateral antes de que haya tenido lugar la osificación del escafoides a los tres años de edad se utiliza como referencia el primer metatarsiano.

#### D. Tratamiento

1. Manipulación y enyesado (método de Ponseti inverso).
  - a. Abarca la manipulación seriada y el enyesado para reducir la dislocación dorsal del escafoides sobre el astrágalo y estirar los tejidos blandos dorsolaterales.
  - b. Se aplica contrapresión sobre la cabeza del astrágalo con el pie estirado en flexión plantar e inversión.
  - c. Tras conseguir la reducción pasiva del astrágalo confirmada en la radiografía lateral, se practican liberación quirúrgica y enclavijado de la articulación astragaloescafoidea, así como tenotomía aquilea percutánea para completar la corrección.
  - d. En casos de corrección incompleta pueden necesitarse intervenciones de liberación más amplias.
2. Quirúrgico.
  - a. La liberación panastragalina tradicional se practica entre los 12 y los 18 meses de edad.
  - b. El tratamiento quirúrgico incluye liberación panastragalina con elongación de los tendones de Aquiles, de los extensores de los dedos y tendones peroneos y estabilización con enclavijado de la articulación astragaloescafoidea. Suele añadirse transposición del tibial anterior al cuello del astrágalo.
  - c. Los resultados de la reconstrucción en niños mayores de tres años son menos predecibles. Raramente se necesita triple artrodesis como procedimiento de último recurso.

### III. Astrágalo oblicuo

- A. Su forma de presentación clínica puede asemejarse a la del astrágalo vertical.
- B. La radiografía lateral en flexión plantar muestra subluxación astragaloescafoidea reducible.
- C. El tratamiento es discutido. Muchos proponen observación simplemente, mientras que otros abogan por practicar manipulación o enyesado como en el astrágalo vertical congénito.



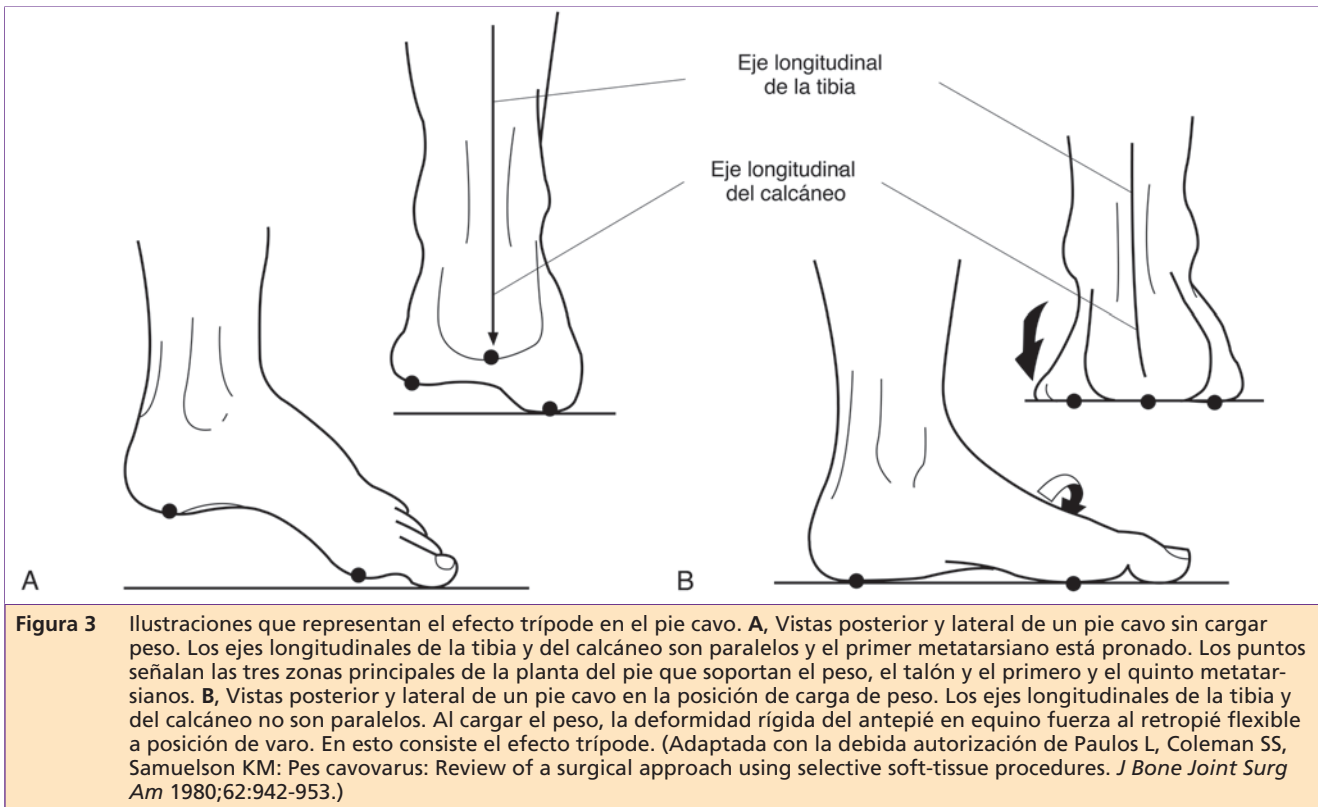
**Figura 2** Fotografía de un recién nacido con pie calcaneovalgo. Obsérvese la característica hiperflexión dorsal y el retropié valgo. (Reproducida con la debida autorización de Sullivan JA: Pediatric flatfoot: Evaluation and management. *J Am Acad Orthop Surg* 1999;7(1):44-53.)

### IV. Pie calcaneovalgo

- A. Aspectos generales
  1. El pie calcaneovalgo es una deformidad posicional de los niños en la que el pie está en flexión dorsal exagerada debido a la posición intrauterina (Figura 2).
  2. Es más frecuente en niñas primogénitas.
- B. Fisiopatología
  1. El pie calcaneovalgo en los recién nacidos es un problema de contractura de los tejidos blandos.
  2. No hay luxaciones ni deformidades óseas.
- C. Diagnóstico
  1. La deformidad puede reducirse pasivamente hasta la posición neutra.
  2. Puede asociarse a incurvación posteromedial de la tibia; por su parte, la incurvación posteromedial de la tibia aislada puede diagnosticarse incorrectamente como pie calcaneovalgo.
- D. Tratamiento
  1. Esta deformidad suele solucionarse sin necesidad de intervención.
  2. La fisioterapia (estiramientos) acelera su resolución.

### V. Pie cavo

- A. Aspectos generales
  1. El pie cavo se caracteriza por elevación del arco longitudinal medial debido a flexión plantar del antepié o, menos frecuentemente, como resultado de una flexión dorsal excesiva del retropié (retropié calcáneo).
  2. Las dos terceras partes de los niños con pie cavo tienen una enfermedad neurológica subyacente, casi siempre enfermedad de Charcot-Marie-Tooth.



**Figura 3** Ilustraciones que representan el efecto trípode en el pie cavo. **A**, Vistas posterior y lateral de un pie cavo sin cargar peso. Los ejes longitudinales de la tibia y del calcáneo son paralelos y el primer metatarsiano está pronado. Los puntos señalan las tres zonas principales de la planta del pie que soportan el peso, el talón y el primero y el quinto metatarsianos. **B**, Vistas posterior y lateral de un pie cavo en la posición de carga de peso. Los ejes longitudinales de la tibia y del calcáneo no son paralelos. Al cargar el peso, la deformidad rígida del antepié en equino fuerza al retropié flexible a posición de varo. En esto consiste el efecto trípode. (Adaptada con la debida autorización de Paulos L, Coleman SS, Samuelson KM: Pes cavovarus: Review of a surgical approach using selective soft-tissue procedures. *J Bone Joint Surg Am* 1980;62:942-953.)

## B. Fisiopatología

1. El problema estructural principal es la flexión plantar del antepié. El primer metatarsiano suele aparecer más flexionado plantarmente, lo que provoca pronación del antepié.
2. Para que la parte lateral del pie toque el suelo, el retropié debe desviarse en varo (**Figura 3**).
3. La flexión plantar del primer metatarsiano puede deberse a debilidad relativa del tibial anterior respecto del peroneo lateral largo, aunque lo más frecuente es que sea debida a debilidad y contractura intrínsecas.
4. Con el tiempo, la fascia plantar se contrae y la deformidad del retropié en varo se hace más rígida.

## C. Evaluación

1. Puede haber inestabilidad (esguinces de tobillo).
2. Son esenciales la exploración neurológica y la historia familiar.
3. La afectación unilateral sugiere un diagnóstico focal (p. ej., patología de la médula espinal o lesión nerviosa).
4. La afectación bilateral y los antecedentes familiares positivos son lo más frecuente en la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth. En esta enfermedad pueden darse asimetrías aunque haya afectación bilateral.

5. La flexibilidad del retropié se estudia colocando un bloque de 25 mm bajo el borde externo del pie (test del bloque de Coleman).
6. Radiografías: es preciso obtenerlas con carga.
  - a. Aumento del ángulo de Meary: en la proyección lateral del pie, el eje longitudinal del astrágalo se cruza con el del primer metatarsiano dorsalmente. El valor normal es de 0° a 5°.
  - b. Aumento del ángulo de divergencia del calcáneo: intersección de una línea que va por la cara inferior del calcáneo y el plano del suelo. Ángulos mayores de 30° indican pie cavo calcáneo.
7. Si hay afectación unilateral, hay que practicar resonancia magnética (RM) de la columna.

## D. Tratamiento

1. Siempre que sea posible, se prefieren los métodos que preservan las articulaciones.
2. La clave de la selección del procedimiento quirúrgico es la flexibilidad del retropié. Para ello, hay algunas directrices generales (**Tabla 2**).
3. La liberación percutánea de la fascia plantar no basta para corregir el pie cavo. Cuando menos, es necesario liberarla bajo visión directa y reequilibrar los tejidos blandos.
4. No debe practicarse elongación del tendón de Aquiles a la vez que la fasciotomía plantar. Se ne-

Tabla 2		
Tratamiento del pie cavo		
Gravedad de la deformidad	Historia y exploración	Tratamiento corrector
Leve	Flexible, indoloro	Elongación del tendón de Aquiles, programa de fortalecimiento en eversión/dorsiflexión
Leve	Progresivo o sintomático	Liberación plantar ± transposición del peroneo lateral largo al corto
	Varo causado por debilidad de los peroneos	Añadir transposición del tendón del tibial anterior y/o del posterior a los músculos peroneos
Moderada	Cavo interno rígido	Osteotomía en flexión dorsal del primer metatarsiano o del primer cuneiforme
	Cavo interno y externo rígidos	Osteotomías en flexión dorsal del cuboides y los cuneiformes
	Retropié rígido en varo	Osteotomía del calcáneo en cuña sustractiva o de deslizamiento
	Dedo gordo en garra	Añadir transposición del extensor largo del dedo gordo al primer metatarsiano (Jones)
Grave	No corregible a situación plantigrada con otros métodos	Raramente se necesita triple artrodesis, que debe evitarse siempre que sea posible

cesita que el tendón de Aquiles esté intacto para aportar la resistencia necesaria para estirar los tejidos plantares contraídos y corregir la deformidad de pie cavo.

## VI. Pie plano valgo

### A. Aspectos generales

1. El pie plano valgo (pie plano flexible) es una variante fisiológica de la normalidad.
2. Se define por reducción del arco longitudinal y retropié en valgo durante el apoyo del peso.
3. Raras veces es sintomático, es frecuente en los niños y se resuelve espontáneamente en la mayoría de los casos.
4. Del 20% al 25% de los adultos tienen pie plano flexible.

### B. Fisiopatología

1. La hiperlaxitud ligamentosa generalizada es común.
2. Aproximadamente una cuarta parte de los pacientes con pies planos flexibles tienen contractura del tríceps sural. En estos casos puede haber limitaciones funcionales.

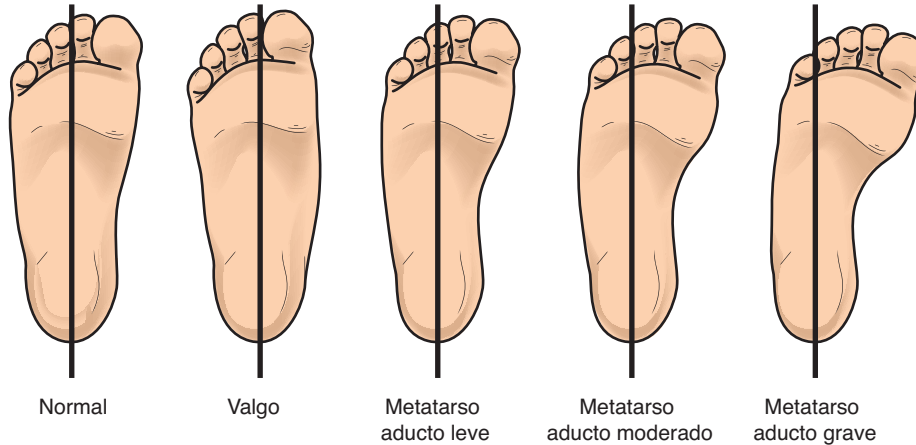
### C. Diagnóstico

1. El arco plantar debe ser apreciable en el apoyo de puntillas, con la flexión dorsal del dedo gordo y cuando no se está cargando el peso.
2. La movilidad de la articulación subastragalina debe ser completa e indolora cuando se balancea el talón de valgo a varo en el apoyo de puntillas.

3. En la radiografía lateral, el astrágalo muestra flexión plantar relativa respecto del primer metatarsiano (disminución del ángulo de Meary).
4. El retropié valgo aparente puede, de hecho, estar causado por desviación en valgo del tobillo (en especial en niños con mielodisplasia). Si se sospecha la presencia de esta anomalía, deben obtenerse radiografías del tobillo.
5. El diagnóstico diferencial del pie plano incluye las coaliciones tarsianas, el astrágalo vertical congénito y el escafoides accessorio.

### D. Tratamiento

1. Los pacientes asintomáticos no precisan tratamiento.
2. No quirúrgico.
  - a. Ni el calzado ortopédico ni las ortesis promueven el desarrollo del arco plantar.
  - b. El calzado deportivo con apoyo del arco y soporte del talón puede contribuir a aliviar el dolor.
  - c. La ortesis del University of California Biomechanics Laboratory es una plantilla rígida diseñada para soportar el arco y controlar el retropié. La plantilla blanda moldeada es otra alternativa, pero no controla bien el retropié valgo.
  - d. Se recomiendan ejercicios de elongación en el paciente sintomático y si hay contractura del tendón de Aquiles.
3. Quirúrgico.
  - a. La cirugía se reserva para los raros casos de dolor recalitrante al tratamiento ortopédico.



**Figura 4** Ilustraciones que representan la línea bisectriz del talón, que define la relación del talón con el antepié. Pie normal: la línea pasa entre el segundo y el tercer dedos; pie valgo: la línea pasa entre el dedo gordo y el segundo; metatarso aducto leve: la línea pasa por el tercer dedo; metatarso aducto moderado: la línea pasa entre el tercero y el cuarto dedos, y metatarso aducto grave: la línea pasa entre el cuarto y el quinto dedos.

- b. La técnica de elección es el alargamiento del cuello del calcáneo con reequilibrado de los tejidos blandos. De este modo se corrige la deformidad a la vez que se preserva la movilidad y el crecimiento. Raramente es necesario practicar artrodesis.

hay un surco medial debido a la desalineación en varo del primer metatarsiano. Esta deformidad es típicamente rígida, requiere enyesado precoz y puede acabar por provocar *hallux valgus*.

#### D. Pronóstico y tratamiento

##### 1. No quirúrgico.

- El metatarso aducto se resuelve espontáneamente en el 90% de los niños hacia los cuatro años de edad.
- Se recomiendan los estiramientos pasivos en las deformidades flexibles, aunque puede que no contribuya mucho al resultado final.
- El enyesado seriado entre los 6 y los 12 meses de edad es útil en los niños cuya deformidad tiene un componente rígido.

##### 2. Quirúrgico.

- La intervención quirúrgica está indicada sólo en los niños de más de siete años con deformidad residual grave que produce problemas para calzarse y dolor.
- Consiste en elongación de la columna interna (osteotomía en cuña abierta del cuneiforme medial) combinada con acortamiento de la externa (osteotomía en cuña cerrada del cuboides).

## VII. Metatarso aducto

### A. Aspectos generales

- El metatarso aducto es una desviación medial del antepié con alineamiento normal del retropié.
- Se da hasta en el 12% de los recién nacidos.

B. Fisiopatología: Una de las posibles causas puede ser la posición intrauterina del pie.

### C. Diagnóstico

- El pie tiene forma de habichuela o riñón (borde externo convexo) y el retropié está en posición neutra.
- La posibilidad de corrección activa se valora haciendo cosquillas en el pie.
- El sistema de clasificación de Bleck gradúa la gravedad de la deformidad de acuerdo con la flexibilidad. Se considera que el antepié es flexible cuando puede abducirse más allá de la línea bisectriz del talón, parcialmente flexible cuando puede llevarse en abducción hasta la línea bisectriz y rígido si no puede llevarse hasta esa posición (Figura 4).
- Debe diferenciarse del primer metatarsiano varo, en el que el borde externo del pie es normal pero

## VIII. Pie en serpiente

A. Definición: La deformidad del pie en serpiente consiste en antepié aducto y retropié valgo con flexión plantar del astrágalo.

## B. Diagnóstico

1. Los pacientes pueden presentar dolor en la cabeza del astrágalo o en la base del quinto metatarsiano.
2. La exploración y el estudio radiológico con apoyo del peso confirman el diagnóstico.

C. Tratamiento: La intervención quirúrgica (osteotomía medial en cuña abierta combinada del cuneiforme interno y osteotomía del calcáneo) se plantea sólo en los pacientes con dolor persistente.

## IX. Marcha en equino idiopática

## A. Aspectos generales

1. Puede aparecer como fenómeno normal durante el desarrollo de la marcha del niño; la marcha de puntillas más allá de los dos años de edad requiere estudio para descartar alteraciones neuromusculares o del desarrollo.
2. Se desconoce su etiología; entre las causas propuestas están alteraciones del desarrollo sensitivo, trastornos musculares intrínsecos y un posible componente genético.

## B. Diagnóstico

1. La historia y la exploración física son necesarias para descartar causas neurológicas y del desarrollo en la marcha en equino.
2. La posibilidad de que el niño pueda caminar con apoyo plantígrado depende del grado de contractura en equino presente.
3. Si la flexión dorsal del tobillo está limitada, es importante determinar si la contractura se debe solamente a los gemelos o a todo el complejo del tríceps sural. La limitación persistente de la flexión dorsal con la rodilla en extensión y en flexión indica que la contractura es del conjunto gemelosóleo, mientras que el equino que mejora con la flexión de la rodilla indica contractura de los gemelos.

## C. Tratamiento

1. Los métodos no quirúrgicos son en su mayoría exitosos en niños con flexión dorsal más allá de 0°.
2. La elongación, las férulas o el enyesado deben intentarse en niños de más de dos años capaces de llegar a flexión dorsal por encima de 0°.
3. Los niños de más de dos años con contractura fija en equino son candidatos a elongación tendinosa. Para la contractura fija con la rodilla en flexión/extensión, se practica elongación de todo el tríceps sural, mientras que si la contractura desaparece al flexionar la rodilla puede practicarse elongación sólo del tendón de los gemelos.

## X. Coaliciones tarsianas

## A. Aspectos generales

1. Se trata de conexiones óseas, fibrosas o cartilaginosas entre los huesos del tarso.
2. Aparecen en el 1%-6% de la población.
3. Pueden ser asintomáticas.
4. De los pacientes que las presentan, del 10% al 20% tienen coaliciones múltiples y en el 50% de los casos son bilaterales.
5. Las coaliciones calcaneoescapoides son las más frecuentes y se diagnostican en niños de 8-12 años de edad.
6. Las segundas en frecuencia son las coaliciones calcaneoastagalinas y se dan en niños de 12-15 años de edad. Pueden aparecer en cualquiera de las tres carillas articulares de la articulación subastragalina, siendo la interna la que se afecta más frecuentemente.
7. Las coaliciones múltiples son frecuentes en la hipoplasia peronea y en el síndrome de Apert.

B. Fisiopatología: No se conoce exactamente la causa de los síntomas, que pueden estar en relación con la transición de una coalición cartilaginosa a ósea al final de la infancia y al inicio de la adolescencia.

## C. Diagnóstico

1. Los pacientes presentan con frecuencia pie plano sintomático.
2. El dolor suele localizarse en el seno del tarso o en el arco longitudinal interno.
3. Puede estar limitada la movilidad de la articulación subastragalina, manifestada por dificultad para la marcha en superficies irregulares o frecuentes esguinces de tobillo.
4. Las radiografías deben hacerse con carga del peso en las proyecciones anteroposterior, lateral, oblicua interna y de Harris (Tabla 3 y Figura 5).
  - a. Las radiografías laterales pueden poner de manifiesto el pico astragalino dorsal, hallazgo inespecífico presente en muchas coaliciones. No es signo de artrosis degenerativa.
  - b. Las radiografías axiales de Harris tienen altas tasas de falsos positivos para el diagnóstico de las coaliciones tarsianas. Si la proyección está ligeramente oblicua respecto a la carilla media o posterior, puede dar la impresión de la presencia de una coalición que en realidad no existe.
5. La tomografía computarizada (TC) ayuda a definir la coalición y detectar si hay más de una en el pie. Es útil para planear la intervención quirúrgica.
6. La RM puede ayudar a diagnosticar las coaliciones fibrosas.



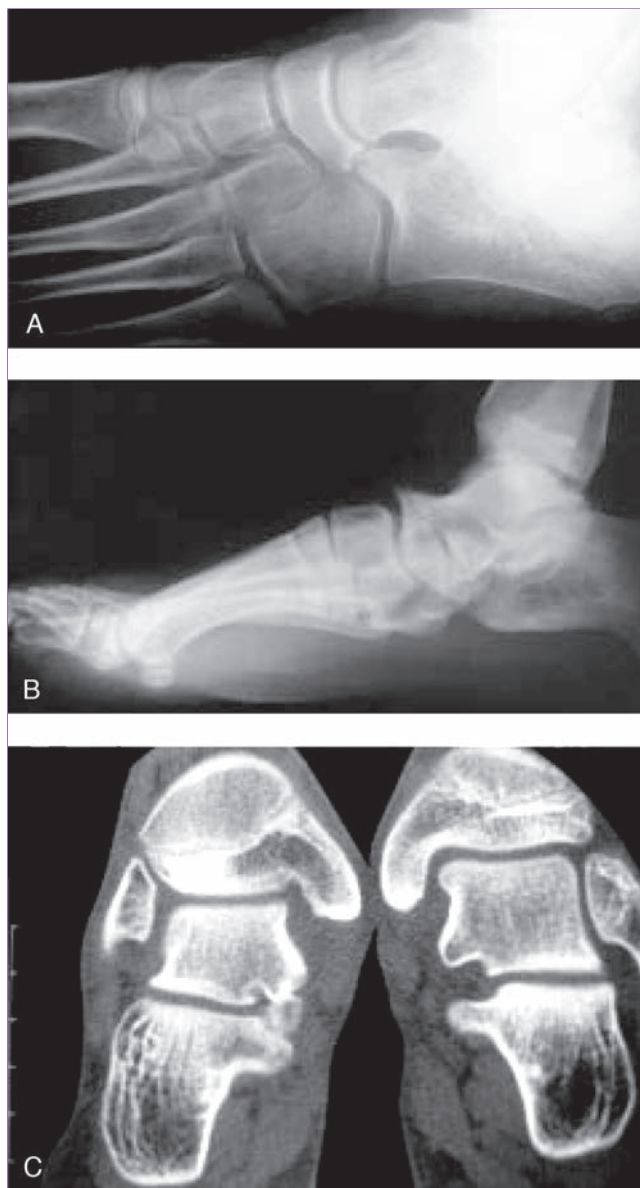
**Tabla 3**

**Estudios de imagen para el diagnóstico de las coaliciones tarsianas**

Tipo de coalición	Técnica de imagen	Hallazgos que sugieren coalición
Calcaneoescafoidea	Radiografía oblicua	Tuberosidad posterior del calcáneo alargada (nariz de oso hormiguero)
Calcaneoastragalina	Radiografía lateral	Línea en forma de C que va desde la cúpula del astrágalo hasta la tuberosidad menor del calcáneo (signo de la C de Lefleur)
	Tomografía computarizada	Carilla articular media ausente o de orientación vertical

**D. Tratamiento**

1. En las coaliciones tarsianas asintomáticas, se recomienda únicamente observación.
2. No quirúrgico.
  - a. El tratamiento inicial en los pacientes sintomáticos incluye antiinflamatorios no esteroideos, modificación de la actividad, calzado ortopédico e inmovilización con yeso.
  - b. En el 30% de los pacientes el dolor se alivia con la inmovilización con yeso.
3. Quirúrgico.
  - a. Coalición calcaneoescafoidea.
    - La resección de la coalición con interposición del extensor corto de los dedos o de grasa es eficaz en la mayoría de los casos.
    - Contraindicaciones para la resección son la presencia de cambios degenerativos avanzados en las articulaciones adyacentes y las coaliciones múltiples.
  - b. Coalición calcaneoastragalina.
    - La resección se ha limitado tradicionalmente a las coaliciones pequeñas (< 50% de la carilla media) con retropié valgo mínimo (< 20°) y ausencia de artrosis degenerativa. Estudios más recientes cuestionan estas recomendaciones.
    - Si hay una desviación en valgo importante a la hora de la excisión de la coalición, la osteotomía del calcáneo (sea alargando el



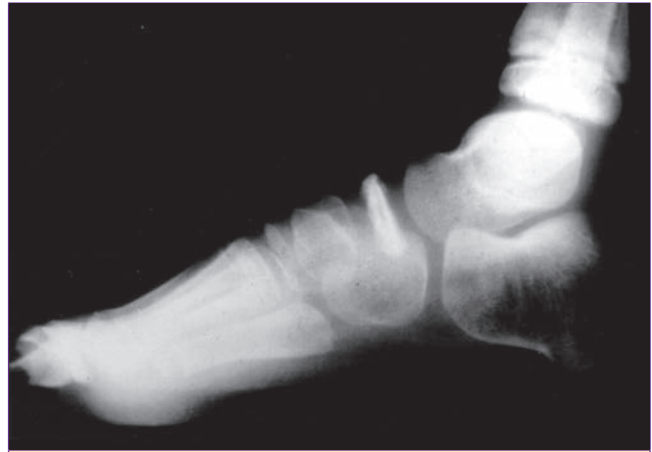
**Figura 5** Imágenes radiográficas de coaliciones calcaneoescafoidea y calcaneoastragalina. **A**, Radiografía oblicua a 45° que demuestra una coalición calcaneoescafoidea. **B**, Radiografía lateral sin carga que muestra una coalición calcaneoastragalina. Se aprecian el pico en el astrágalo y el borramiento del espacio articular de la articulación subastragalina. **C**, Imagen de tomografía computarizada en la que se aprecia una coalición calcaneoastragalina del pie izquierdo visto por detrás. (Reproducida con la debida autorización de Sullivan JA: Pediatric flatfoot: Evaluation and management. *J Am Acad Orthop Surg* 1999;7(1):44-53. 1999;7[1]:44-53.)

cuello o deslizándolo medialmente) generalmente mejora los resultados funcionales y reduce el riesgo de recidivas sintomáticas.

- c. Pueden estar indicadas la triple artrodesis o una artrodesis subastragalina limitada si hay artrosis degenerativa, múltiples coaliciones o cuando la resección no consigue aliviar los síntomas.



**Figura 6** Radiografía oblicua externa de un pie con escafoides accesorio.



**Figura 7** Radiografía lateral del pie de un niño con enfermedad ósea de Köhler. Obsérvese la esclerosis y el aplanamiento del escafoides. (Reproducida con la debida autorización de Olney BW: Conditions of the foot, en Abel MF, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 3. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2006, p 239.)

### XI. Escafoides accesorio

#### A. Aspectos generales

1. El escafoides accesorio es un osículo suplementario situado en la cara plantar interna del escafoides del tarso.
2. El hueso extra puede estar completamente separado del principal o estar en continuidad con el escafoides verdadero.
3. Se da en el 12% de la población; es asintomático la mayoría de las veces.

#### B. Fisiopatología

1. El escafoides accesorio no suele osificarse hasta pasados los ocho años de edad. En la mitad de los casos el osículo se fusiona con el escafoides verdadero.
2. El dolor se debe a microfracturas reiteradas o a respuesta inflamatoria.

#### C. Diagnóstico

1. Se asocia con frecuencia a pies planos.
2. Es característico el hallazgo de una prominencia firme y dolorosa en la zona plantar interna del mediopié (distal a la cabeza del astrágalo).
3. El osículo se ve con frecuencia en las radiografías anteroposteriores con carga. El escafoides accesorio se ve mejor en la proyección oblicua externa (no en la habitual oblicua interna) (**Figura 6**).

#### D. Tratamiento

1. No quirúrgico.
  - a. Pueden ser útiles las plantillas en forma de buñuelo y las ortesis que reducen la presión directa sobre la prominencia.
  - b. La inmovilización durante un tiempo puede también aliviar los síntomas.
2. Quirúrgico: la escisión simple del osículo y de cualquier otra prominencia del escafoides a través de la vía de abordaje separando los tendones (sin avance del tendón) ha demostrado eficacia en el 90% de los casos.

### XII. Enfermedad de Köhler

#### A. Aspectos generales

1. La enfermedad de Köhler es una osteocondrosis dolorosa autolimitada del escafoides en niños mayores.
2. Aparece con más frecuencia en niños que en niñas (4:1) y en muchos casos es bilateral.

**B. Fisiopatología:** El escafoides es el último hueso del tarso en osificarse; por ello es más susceptible a las lesiones por compresión mecánica directa.

#### C. Diagnóstico

1. Los niños que padecen la enfermedad de Köhler tienen una marcha antiálgica característica sobre el borde externo del pie.
2. Las radiografías confirman el diagnóstico al apreciarse aplanamiento, esclerosis y fragmentación del escafoides (**Figura 7**).
3. La osificación irregular del escafoides es común durante el período inicial de osificación.

#### D. Tratamiento

1. Los síntomas se resuelven espontáneamente al cabo de 6-15 meses.
2. El escafoides se reconstituye en 6-48 meses.
3. No quedan deformidades residuales ni trastornos funcionales en la edad adulta.
4. El enyesado durante 4-8 semanas con un yeso corto para caminar puede reducir la duración de los síntomas.
5. La intervención quirúrgica no está indicada en ningún caso.

**XIII. Deformaciones de los dedos del pie****A. Hallux varus congénito**

1. Es la deformidad en aducción del dedo gordo del pie que suele presentarse después de comenzar a caminar.
2. Se atribuye a desajuste entre las musculaturas abductora y aductora del dedo gordo.
3. Desaparece con la edad; los casos rebeldes pueden precisar liberación del tendón del músculo abductor largo del dedo gordo.

**B. Polidactilia**

1. Se encuentra polidactilia en 1/500 nacimientos.
2. La más habitual es la polidactilia postaxial.
3. El 30% de los afectados tienen antecedentes familiares; el patrón de herencia habitual es autosómico dominante.
4. Está indicada la extirpación quirúrgica para facilitar calzarse y prevenir deformidades de los dedos.

**C. Sindactilia**

1. Se da aproximadamente en 1/2.000 nacimientos y frecuentemente es de carácter familiar.

2. Puede ser simple (fusión de los tejidos blandos) o compleja (fusión de huesos).
3. La mayoría de los casos se dan entre el segundo y el tercer dedos.
4. La sindactilia simple es sólo una deformidad estética que raramente requiere solución quirúrgica.

**D. Quinto dedo supraaducto**

1. Es una deformidad en aducción dorsal del quinto dedo del pie.
2. Característicamente es familiar y bilateral.
3. El tendón del extensor largo de los dedos está contraído.
4. Está indicado tratamiento cuando hay dolor o dificultades para calzarse. El procedimiento de Butler consiste en incisión en doble mango de raqueta y liberación del extensor largo de los dedos.

**E. Dedo(s) enroscado(s)**

1. Consiste en la deformidad de uno o más dedos del pie en malrotación y flexión.
2. La causa más frecuente es la contractura del flexor largo o del flexor corto de los dedos.
3. El tratamiento consiste en tenotomía del flexor largo de los dedos hacia los 3-4 años de edad.

**Puntos clave a recordar**

1. La secuencia de corrección de las deformidades del pie zambo con el método de Ponseti es cavo, aducción, varo y equino.
2. Hasta el 90% de los pies zambos tratados con el método de Ponseti requieren tenotomía aquilea percutánea en el momento de la aplicación del yeso final.
3. Una tercera parte de los pies zambos tratados con el método de Ponseti requieren transposición del tendón del tibial anterior (división parcial o transposición completa).
4. El astrágalo vertical congénito se asocia en el 50% de los casos a trastornos neuromusculares o síndromes genéticos.
5. La proyección radiográfica para diagnosticar el astrágalo vertical es la lateral con el pie en flexión plantar forzada.
6. A menos que se demuestre lo contrario, ante un niño con pie cavo debe pensarse que tiene una enfermedad neurológica subyacente que provoca la deformidad. La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth es la causa más frecuente de pies cavos en los niños.
7. No debe practicarse fasciotomía plantar simultáneamente con la elongación del tendón de Aquiles. Se necesita que el tendón de Aquiles esté intacto para aportar la resistencia necesaria para estirar los tejidos plantares divididos.
8. La liberación percutánea de la fascia plantar no basta para corregir el pie cavo.
9. El retropié valgo aparente puede, de hecho, deberse a un tobillo valgo. Si se sospecha la presencia de tobillo valgo, deben practicarse radiografías del tobillo.
10. El antepié aducto grave combinado con retropié valgo es una deformidad conocida como pie en serpiente. Aunque rara, es importante reconocerla, porque su corrección requiere osteotomías del retropié y del mediopié.
11. Las coaliciones calcaneoescafoideas son la forma más frecuente de coaliciones tarsianas.
12. Las radiografías axiales de Harris tienen altas tasas de falsos positivos para el diagnóstico de las coaliciones tarsianas. Si la proyección está ligeramente oblicua respecto a la carilla media o posterior, puede dar la impresión de la presencia de una coalición que en realidad no existe.
13. El estudio mediante TC preoperatorio es útil antes de practicar excisión de las coaliciones tarsianas, pues puede haber más de una en el 10%-20% de los pies con coalición tarsiana.

## Bibliografía

Bleck EE: Metatarsus adductus: Classification and relationship to outcomes of treatment. *J Pediatr Orthop* 1983;3(1):2-9.6841597

Hoffinger SA: Evaluation and management of pediatric foot deformities. *Pediatr Clin North Am* 1996;43(5):1091-1111.8858075

Katz MM, Mubarak SJ: Hereditary tendo Achillis contractures. *J Pediatr Orthop* 1984;4(6):711-714.6511899

Levine MS: Congenital short tendo calcaneus: Report of a family. *Am J Dis Child* 1973;125(6):858-859.4708278

Mosca VS: Skewfoot deformity in children: Correction by calcaneal neck lengthening and medial cuneiform opening wedge osteotomies. *J Pediatr Orthop* 1993;13:807.

Oetgen ME, Peden S: Idiopathic toe walking. *J Am Acad Orthop Surg* 2012;20(5):292-300.22553101

Scher DM, Georgopoulos G: Congenital disorders of the foot, in Song KM, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 4. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2011, pp 203-218.

Schwend RM, Drennan JC: Cavus foot deformity in children. *J Am Acad Orthop Surg* 2003;11(3):201-211.12828450

Sullivan JA: Pediatric flatfoot: Evaluation and management. *J Am Acad Orthop Surg* 1999;7(1):44-53.9916191





# Deformidades y agenesias de las extremidades inferiores en los niños

Anthony A. Scaduto, MD; Nathan L. Frost, MD

## I. Dismetrías

- A. Epidemiología: Las disimetrías pequeñas (hasta 2 cm) de las extremidades inferiores son habituales; están presentes hasta en las dos terceras partes de población general
- B. Problemas asociados a las disimetrías de las extremidades
1. En las disimetrías mayores de 2 cm, la prevalencia de lumbalgia puede ser alta.
  2. En el apoyo sobre las dos piernas, la cadera de la extremidad más larga está relativamente menos cubierta por el acetábulo. Esto predispone al paciente a presentar artropatía en dicha cadera.
  3. La disimetría de las extremidades aumenta la incidencia de escoliosis estructural hacia el lado más corto. En la tercera parte de los casos, la escoliosis va en dirección no compensadora.
- C. Diagnóstico
1. La disimetría se mide colocando bloques debajo de la pierna más corta hasta equilibrar la pelvis.
  2. Las contracturas de la cadera, la rodilla y el tobillo pueden alterar la longitud aparente de las extremidades, por lo que previamente se deben descartar. La contractura en aducción de una cadera causa un acortamiento aparente de esa extremidad.
  3. En la **Tabla 1** se recogen las ventajas y desventajas de las diferentes técnicas de imagen.

*El Dr. Scaduto o alguno de sus familiares inmediatos han sido miembros del comité directivo, propietarios o asesores de la American Academy of Orthopaedic Surgeons y de la Pediatric Orthopaedic Society of North America. Ni el Dr. Frost ni ninguno de sus familiares inmediatos han recibido regalías ni tienen acciones u opciones sobre acciones de ninguna compañía ni institución relacionadas directa o indirectamente con el tema de este capítulo.*

4. Hasta el 6% de los pacientes con disimetría de las extremidades por hemihipertrofia desarrollan cánceres embrionarios (p. ej., tumor de Wilms). Se recomienda practicar ecografía abdominal hasta la edad de seis años.

## D. Métodos de predicción

1. Método aritmético o empírico.
  - a. Asume que el crecimiento finaliza a la edad cronológica de 14 años en las chicas y de 16 años en los chicos.
  - b. Estima la contribución anual de cada fisis a la longitud del miembro en la fase final del período de maduración ósea (últimos cuatro años del crecimiento):
    - Fisis femoral proximal: 3 mm.
    - Fisis femoral distal: 9 mm.
    - Fisis tibial proximal: 6 mm.
    - Fisis tibial distal: 3 mm.
2. Método del crecimiento restante.
  - a. Predice la disimetría de las extremidades en función de las tablas de Green y Anderson de la longitud de las extremidades a una edad determinada.
  - b. Se basa en la edad ósea para predecir la disimetría.
3. Método de la gráfica lineal de Mosley.
  - a. Este método mejora la precisión de la predicción con las tablas de Green y Anderson reformateando los datos en forma de gráfico.
  - b. Minimiza los errores aritméticos o de interpretación promediando las mediciones seriadas.
4. Método multiplicador.
  - a. Este método predice la longitud final de los miembros multiplicando la longitud en un determinado momento por un factor corrector en función de la edad y el sexo.

Tabla 1

Técnicas de imagen para el estudio de las disimetría de extremidades			
Técnica	Descripción	Ventajas	Desventajas
Telerradiografía	Exposición única de pierna entera en una placa larga	Permite valorar deformidades angulares	Error por ampliación
Ortorradiografía	Tres exposiciones separadas (cadera, rodilla y tobillo) en una placa larga	Elimina el error por ampliación	No permite valorar deformidades angulares Puede haber errores por movimiento
Gammagrafía	Tres exposiciones separadas en una placa pequeña	Elimina el error por ampliación Placa de pequeño tamaño	No permite valorar deformidades angulares Puede haber errores por movimiento
Tomografía computarizada	Radiotomografías de cadera, rodilla y tobillo para medir su longitud	Permite medir la longitud con precisión aunque haya contracturas articulares	No permite valorar deformidades angulares

Tabla 2

Criterios de tratamiento de las disimetrías de extremidades	
Discrepancia	Opciones de tratamiento
0-2 cm	No tratamiento si asintomática. Alza si sintomática
2-5 cm	Alza, epifisiodesis, acortamiento, elongación
5-15 cm	Elongaciones. Puede combinarse con epifisiodesis o procedimientos de acortamiento
> 15 cm	Elongaciones y epifisiodesis/acortamiento o bien prótesis

- b. Es más preciso para las disimetrías que son constantemente proporcionales (p. ej., las congénitas).

#### E. Clasificación

- Entre las causas de las disimetrías de las extremidades constan anomalías congénitas, infecciones, parálisis, tumores, traumatismos y osteonecrosis.
  - En las disimetrías congénitas, la discrepancia absoluta va aumentando, pero su porcentaje relativo permanece constante (p. ej., un miembro que al nacer es un 70% más corto que el otro seguirá siendo un 70% más corto en la madurez).
  - Los niños con parálisis generalmente tienen un acortamiento del lado más afectado.
- Las disimetrías estáticas (p. ej., consolidación viciosa del fémur en posición acortada) deben distinguirse de las progresivas (p. ej., detención del desarrollo de la fisis).

#### F. Tratamiento (Tabla 2)

- La corrección quirúrgica debe abordar la disimetría de las extremidades prevista al final de la maduración ósea.

- Los objetivos del tratamiento son la nivelación de la pelvis y la igualación de las longitudes de los miembros.
  - En las disimetrías por causas paralíticas o en casos de rigidez de la rodilla, a menudo es mejor dejar la disimetría infracorregida para facilitar el movimiento del pie de la extremidad débil.
  - El objetivo del tratamiento en los pacientes con oblicuidad pélvica fija es conseguir la igualación funcional de la longitud de las extremidades.
- El tratamiento no quirúrgico, con o sin aplicación de un alza, se reserva para los casos con disimetría prevista de menos de 2 cm.
- Técnicas de acortamiento.
  - La epifisiodesis es el tratamiento de elección para los niños esqueléticamente inmaduros con disimetrías de 2 a 5 cm, dada la escasa frecuencia de complicaciones. Si se practica epifisiodesis de la tibia proximal, debe hacerse simultáneamente epifisiodesis proximal del peroné si aún quedan dos a tres años de desarrollo óseo.
  - El acortamiento óseo directo, habitualmente del fémur, está indicado en pacientes esqueléticamente maduros con disimetrías de 2 a 5 cm.
- Técnicas de elongación.
  - La elongación de los miembros se reserva para disimetrías mayores de 5 o 6 cm.
  - Las técnicas contemporáneas comprenden la osteotomía o corticotomía y la distracción progresiva mediante fijadores externos monoplanares o multiplanares, muchas veces sobre un clavo intramedular para reducir el tiempo de aplicación del fijador durante la fase de consolidación.
  - Se consideran aspectos técnicos relevantes en la elongación la práctica de la corticotomía a

nivel de la metafisis siempre que sea posible y posponer durante cinco a siete días el inicio de la distracción tras la corticotomía.

- d. La velocidad de distracción habitual es de alrededor de 1 mm/día (0,25 mm cuatro veces al día).
- e. Entre las complicaciones de la elongación de las extremidades están la infección de la zona de inserción de los pernos, el fallo del dispositivo, la deformidad o la fractura por regeneración, la consolidación retardada, la consolidación prematura en la zona de la corticotomía y la luxación o la subluxación articulares.

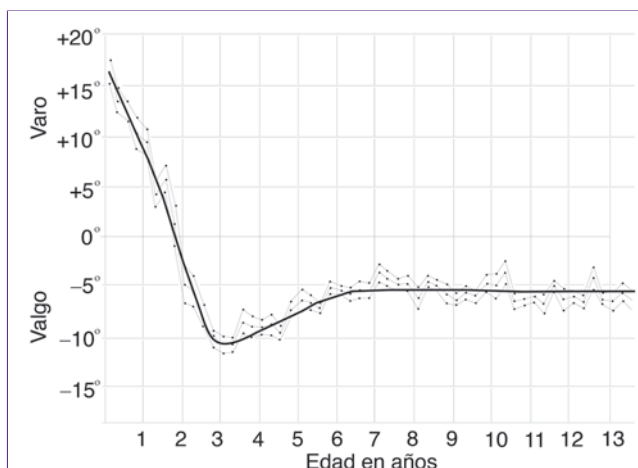
## II. Deformidades angulares

### A. Aspectos generales

- 1. La alineación fisiológica normal de la rodilla incluye períodos de desviación en valgo (rodillas juntas) y en varo (piernas arqueadas) (Figura 1).
- 2. Los niños con piernas arqueadas más allá de los dos años requieren una evaluación.

### B. Enfermedad de Blount (tibia vara)

- 1. Aspectos generales.
  - a. La causa más común de rodilla vara patológica es la enfermedad de Blount.
  - b. La tibia vara progresiva puede aparecer en niños y en adolescentes (Tabla 3).
- 2. Fisiopatología.
  - a. En la enfermedad de Blount infantil, el exceso de presión medial (como en la obesidad o en niños que comienzan a caminar muy pronto con alineación fisiológica en varo) provoca osteocondrosis de la fisis y la epífisis adyacente,



**Figura 1** Gráfico que representa la evolución del ángulo tibio-femoral durante el crecimiento, basado en 1.480 mediciones efectuadas en 979 niños. De las líneas más tenues, la central representa el valor medio y las otras dos las corresponden a las desviaciones estándar. La línea más oscura representa la tendencia general. (Adaptada con la debida autorización de Salenius P, Vankka E: The development of the tibiofemoral angle in children. *J Bone Joint Surg Am* 1975;57:259-261.)

que puede progresar hasta dar origen a una barra fisaria.

- b. En la enfermedad de Blount del adolescente, la carga en varo de la rodilla durante la fase de balanceo de la marcha inhibe el crecimiento de la parte interna de la fisis según el principio de Hueter-Volkman (compresión = reducción del crecimiento de la fisis).

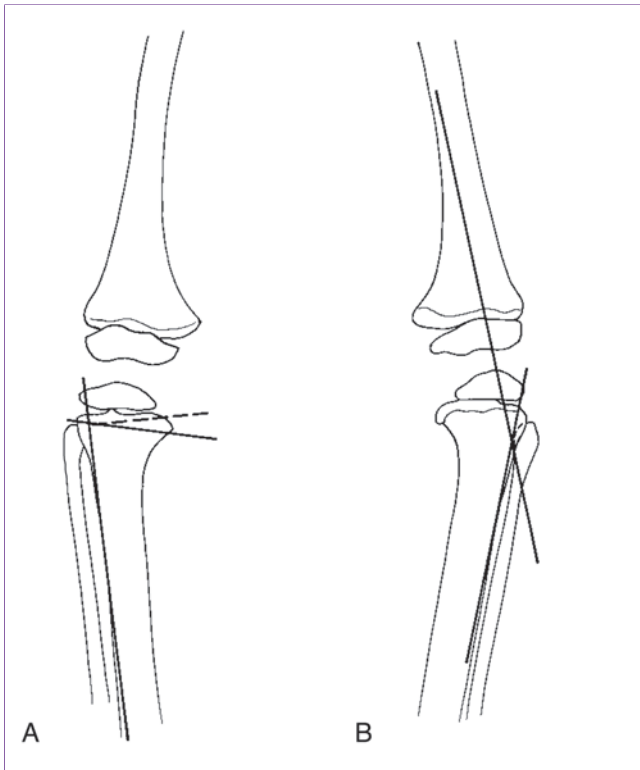
### 3. Diagnóstico.

- a. Los hallazgos exploratorios que sugieren una deformidad patológica son una incurvación

**Tabla 3**

Diferencias entre la enfermedad de Blount infantil y la del adolescente

Enfermedad	Edad (años)	Historia característica	Localización de la deformidad	Otras deformidades angulares	Lateralidad	Tratamiento
Blount infantil	1 a 3	Inicio temprano de la deambulación, obesidad	Epífisis/fisis; hundimiento articular en fases avanzadas	Ninguna	Frecuentemente bilateral	Ortesis (eficacia limitada) Osteotomía proximal de tibia/peroné
Blount del adolescente	9 a 11	Obesidad mórbida	Tibia proximal; no hundimiento articular	Frecuentes en el fémur distal y en la tibia distal	Más frecuente unilateral	Las férulas no son eficaces Hemiepifisiodesis si el crecimiento no ha concluido Osteotomía proximal de tibia/peroné ± osteotomías femoral y de tibia distal



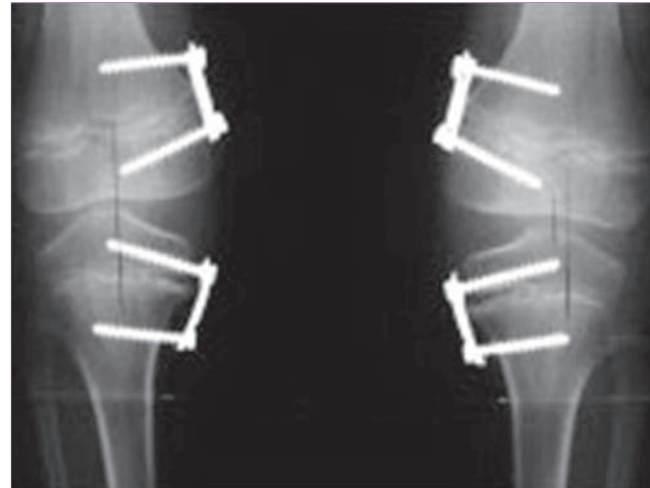
**Figura 2** Ilustración que representa cómo se miden los ángulos metáfisis-diáfisis (A) y tibio-femoral (B) (Reproducida con la debida autorización de Brooks WC, Gross RH: Genu varum in children: Diagnosis and treatment. *J Am Acad Orthop Surg* 1995;3[6]:326-336.)

localizada en la tibia proximal, gran deformación, progresión de la curvatura y pulsión lateral durante la marcha.

- b. Deben obtenerse radiografías de toda la pierna en ortostatismo en los niños de más de 18 meses con los hallazgos mencionados.
  - c. Si el ángulo metáfisis-diáfisis (**Figura 2**) es menor de  $10^\circ$ , hay un 95% de posibilidades de que la incurvación se resuelva.
  - d. Si el ángulo metáfisis-diáfisis es mayor de  $16^\circ$ , las probabilidades de que la incurvación progrese son del 95%. Para ángulos de entre  $11^\circ$  y  $16^\circ$ , se recomienda una vigilancia periódica.
4. Clasificación: Langenskiöld describió seis fases radiográficas que pueden desarrollarse a lo largo de cuatro a cinco años.
- a. Los cambios iniciales incluyen aflamamiento e inclinación de las metafisis.
  - b. Los cambios avanzados incluyen hundimiento articular y cierre fisario medial.
5. Tratamiento no quirúrgico de la enfermedad de Blount infantil.
- a. La eficacia de las férulas es discutible.

- b. Puede indicarse una ortesis de rodilla-tobillo-pie en niños de dos a tres años con afectación leve (fases 1 a 2).
  - c. Los resultados son peores si hay obesidad y si la afectación es bilateral.
  - d. La mejoría debe hacerse patente en el primer año, aunque el tratamiento debe continuar hasta que se resuelvan las alteraciones óseas, lo que suele tardar alrededor de 1,5-2 años.
6. Tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Blount infantil.
- a. En los niños de más de tres años, se requiere una osteotomía de la tibia proximal.
  - b. Para evitar la infracorrección, el extremo distal se fija en posición ligeramente valga, desplazado lateralmente y en rotación externa.
  - c. La práctica de una fasciotomía del compartimento anterior simultáneamente reduce el riesgo de síndrome compartimental postoperatorio.
  - d. Las posibilidades de recidiva son mucho menores si la intervención se practica antes de los cuatro años de edad.
  - e. Si hay una barra fisaria, se reseca en el mismo acto quirúrgico con interposición de metilmetacrilato (epifisiolisis).
7. Tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Blount del adolescente.
- a. La hemiepifisiodesis temporal o permanente de la tibia proximal lateral previene la progresión de la deformidad y puede permitir cierto grado de corrección en adolescentes con formas leves o moderadas de enfermedad de Blount que tienen al menos un margen de crecimiento de 15 a 18 meses más.
  - b. Las deformidades graves o las que quedan después de completada la maduración ósea requieren una osteotomía de la tibia proximal.
  - c. La corrección de la deformidad puede hacerse en una sola vez o gradualmente mediante un fijador externo.
  - d. Se debe valorar cuidadosamente si hay una desviación del fémur distal en varo, que se trata igualmente mediante hemiepifisiodesis en pacientes con inmadurez ósea o con osteotomía del fémur distal en casos graves o con el desarrollo óseo completado.
- C. Rodillas valgus
1. Aspectos generales.
    - a. Los niños de tres a cuatro años suelen tener hasta  $20^\circ$  de desviación de la rodilla en valgo.
    - b. El valgo de la rodilla no debe aumentar a partir de los siete años de edad.
    - c. Pasada la edad de siete años, el valgo no debe ser mayor de  $12^\circ$  y la distancia intermaleolar debe ser menor de 8 cm.

Tabla 4	
<b>Causas frecuentes de rodilla valga</b>	
<b>Bilateral</b>	
Rodilla valga fisiológica	
Raquitismo	
Displasias esqueléticas (p. ej., displasia condroectodérmica, displasia espondiloepifisaria, síndrome de Morquio)	
<b>Unilateral</b>	
Lesión de la fisis (traumatismo, infección, vascular)	
Fractura metafisaria proximal de la tibia (fractura de Cozen)	
Tumores benignos (p. ej., displasia fibrosa, enfermedad de Ollier, osteocondroma)	



**Figura 3** Radiografías que muestran la fijación de las epífisis mediante sistemas de placa y tornillos. (Cortesía de Orthofix, Lewisville, Texas, Estados Unidos.)

2. Fisiopatología.
  - a. La deformidad generalmente radica en el fémur distal, aunque también puede originarse en la tibia proximal.
  - b. Se desconoce cuál es el grado de deformidad necesario para causar cambios degenerativos en la rodilla.
3. Etiología (Tabla 4).
4. Tratamiento.
  - a. Las férulas no tienen ninguna utilidad en las rodillas valgus.
  - b. La rodilla valga causada por una fractura metafisaria proximal de la tibia (fenómeno de Cozen) generalmente se remodela de forma espontánea y sólo precisa vigilancia periódica.
  - c. Está indicada la corrección si el eje mecánico (representado por una línea que va desde el centro de la cabeza del fémur hasta el centro de la meseta tibial distal) cae por fuera del cuadrante externo de la meseta tibial en niños de más de 10 años.
  - d. En niños con inmadurez esquelética, se pueden practicar hemiepifisiodesis o fijación fisaria temporal mediante grapas, tornillos transfisarios o sistemas de placa y tornillos (Figura 3).
  - e. Las osteotomías en varo son necesarias cuando queda poco margen de crecimiento o la deformidad se localiza lejos de la fisis. Para reducir el riesgo de lesionar el nervio peroneo, puede optarse por la corrección gradual, por liberar previamente dicho nervio o por una osteotomía en cuña cerrada.

- 15° al completarse la maduración esquelética.
- b. La marcha convergente debida a anteversión femoral es más evidente entre los tres y los seis años de edad.
- c. El aumento de la anteversión femoral es más frecuente en las niñas que en los niños (cociente 2:1) y a menudo es hereditario.
2. Fisiopatología.
  - a. Las anomalías rotatorias no se correlacionan directamente con cambios degenerativos de la cadera ni de la rodilla.
  - b. Puede haber dolor en la zona de la rótula si hay una gran anteversión femoral, pero no se ha llegado a determinar si hay un umbral patológico para ello.
3. Diagnóstico.
  - a. La marcha convergente con rotación interna de la rótula es indicativa de anteversión femoral.
  - b. La evaluación del perfil de rotación debe incluir los ángulos de progresión de la rodilla y de los pies durante la marcha, el ángulo muslo-pie y la máxima rotación interna y externa de la cadera (Figura 4). Pasados los 10 años de edad, si la rotación interna es mayor de 70° y la externa es menor de 20° puede sospecharse que hay una anteversión femoral excesiva.
  - c. La anteversión femoral se estima midiendo el grado de rotación interna de la cadera necesario para conseguir la máxima prominencia del trocánter mayor lateralmente (test del ángulo de prominencia trocantérea).
  - d. Las imágenes de tomografía computarizada o de resonancia magnética permiten cuantificar

**III. Deformidades rotatorias**

- A. Anteversión femoral
  1. Aspectos generales.
    - a. La anteversión normal es de 30° a 40° en el momento del nacimiento y disminuye hasta





**Figura 4** Fotografía que muestra la manera de determinar el eje muslo-pie, que debe hacerse con el niño en decúbito prono. (Reproducida con la debida autorización de Lincoln TL, Suen PW: Common rotational variations in children. *J Am Acad Orthop Surg* 2003;11[5]:312-320.)

la anteversión con gran precisión, pero en la mayoría de los casos son superfluas.

- e. Los diagnósticos diferenciales de la marcha convergente incluyen la torsión interna de la tibia y el metatarso aducto.

4. Tratamiento.

- a. El calzado ortopédico y las ortesis son ineficaces.
- b. Los niños de menos de ocho años con marcha muy desmañada o con dolor y con menos de 10° de rotación externa de la cadera son candidatos a una osteotomía desrotativa externa.
- c. Magnitud de la rotación para corregir la anteversión excesiva = (rotación interna en prono - rotación externa en prono)/2.

B. Torsión interna de la tibia

1. Epidemiología.

- a. Es más marcada entre el primer y el segundo años de vida.
- b. Generalmente se resuelve hacia los seis años.

2. Diagnóstico.

- a. Medida del eje transmaleolar (diferencia angular entre el eje bimalleolar en el tobillo y el eje bicondíleo de la rodilla); lo normal es 20° de rotación externa.
- b. Medida del eje muslo-pie en posición de decúbito prono; hacia los ocho años el valor normal es 10° de rotación externa.

3. Tratamiento.

- a. El tratamiento primordial es el adiestramiento de los padres.
- b. Ni el calzado ortopédico ni las férulas cambian la evolución.
- c. Raramente se necesita una osteotomía desrotadora, que debe reservarse para niños de más de ocho años con marcadas deformidades estéticas o limitaciones funcionales.

**IV. Incurvaciones de la tibia**

A. Aspectos generales: Hay tres posibles tipos de incurvación de la tibia en los niños, cuyas diferencias en cuanto al pronóstico y el tratamiento son considerables (Tabla 5).

B. Incurvación anterolateral

1. Epidemiología.

- a. El 50% de los niños con incurvación anterolateral tienen neurofibromatosis.
- b. De los niños con neurofibromatosis, el 10% tienen incurvación anterolateral.

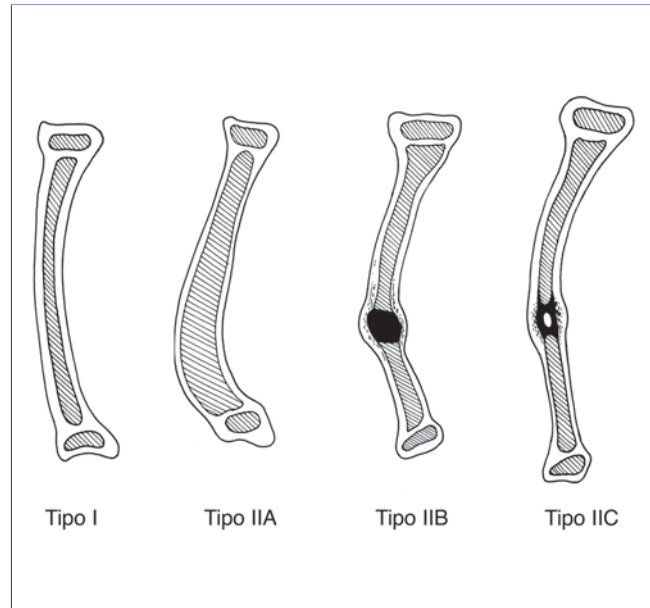
2. Clasificación: la clasificación de Boyd y Crawford se basa en la presencia de esclerosis, quistes, displasia del peroné y estrechamiento (Figura 5).

**Tabla 5**

**Tipos de incurvación de la tibia**

	Incurvación anterolateral	Incurvación posteromedial	Incurvación anteromedial
<b>Situaciones asociadas</b>	Neurofibromatosis	Pie valgo calcáneo	Agenesia del peroné
<b>Pronóstico</b>	1. Incurvación progresiva 2. Seudoartrosis	1. Mejora espontánea de la incurvación (raramente completa) 2. Dismetría de extremidades	Varía en función de la magnitud del acortamiento y de la funcionalidad del pie
<b>Tratamiento</b>	1. Férulas para prevenir fracturas 2. La osteotomía está contraindicada	Observación o epifisiodesis si hay disimetría de extremidades	Osteotomía con elongación o bien amputación

3. Historia clínica.
  - a. La resolución espontánea es poco frecuente.
  - b. Entre los signos de buen pronóstico están la presencia de primer dedo supernumerario y un segmento óseo en forma de delta en la concavidad de la incurvación.
  - c. El riesgo de fractura disminuye a medida que progresa la maduración ósea.
4. Tratamiento.
  - a. El objetivo inicial del tratamiento es prevenir la pseudoartrosis con una férula de contacto total de bisagra.
  - b. Las osteotomías para corregir la incurvación están contraindicadas, debido al riesgo de pseudoartrosis en la zona de osteotomía.
  - c. Una vez desarrollada la pseudoartrosis, cualquier opción terapéutica tiene pocas posibilidades de éxito.
  - d. Algunas de las opciones que pueden intentarse para tratar la pseudoartrosis son:
    - Vástago intramedular con injerto de hueso.
    - Fijador circular con transposición ósea.
    - Injerto de peroné vascularizado.
    - La aplicación complementaria de proteínas morfogenéticas óseas está ganando cada vez más aceptación.
  - e. La amputación es una posibilidad a considerar para la pseudoartrosis persistente (generalmente tras dos o tres intentos de solución quirúrgica fallidos).



**Figura 5** Ilustraciones que representan la clasificación de Boyd y Crawford de las displasias congénitas de la tibia. El tipo I se caracteriza por incurvación anterolateral con aumento de la densidad cortical y canal medular estrecho pero dentro de la normalidad. En el tipo IIA, hay incurvación anterolateral, con fallo de la tubulización y canal medular ancho. El tipo IIB corresponde a incurvación anterolateral con una lesión quística antes de la fractura o ensanchamiento del canal por una fractura previa. El tipo IIC se caracteriza por una pseudoartrosis franca y atrofia ósea con estrechamiento de los extremos de los dos fragmentos. (Reproducida con la debida autorización de Crawford AH, Schorry EK: Neurofibromatosis in children: The role of the orthopaedist. *J Am Acad Orthop Surg* 1999; 7[4]:217-230.)

**C. Incurvación posteromedial**

1. La incurvación posteromedial congénita suele asociarse a pie calcáneo valgo. En esta situación, el dorso del pie puede tocar la parte anterior de la tibia.
2. La curvatura mejora en los primeros años de vida, pero raras veces se soluciona por completo.
3. Es obligado vigilar periódicamente la disimetría de las extremidades; en la edad adulta alcanza habitualmente los 3-8 cm (media: 4 cm) y se trata tal y como se describió en la Sección I.

**D. Incurvación anteromedial: Véase el epígrafe correspondiente a la agnesia del peroné en la Sección V.**

**V. Agencias de extremidades**

**A. Recomendaciones generales sobre la amputación (cuando está indicada)**

1. La edad óptima para la amputación en las agencias de extremidades es entre los 10 meses y los dos años de vida.

2. La amputación más precoz debe evitarse si las agencias graves de las extremidades superiores requieren el empleo de los pies para las actividades de la vida diaria.
3. Amputación de Syme frente a amputación de Boyd.
  - a. La amputación de Syme (desarticulación del tobillo) es sencilla y permite acomodar una prótesis ajustada en el tobillo con un resultado estético óptimo.
  - b. La amputación de Boyd, en la que se preserva el calcáneo y se fusiona con la tibia distal, impide la migración de la talonera, facilita la suspensión de la prótesis y puede aportar mayor apoyo. También puede restringir las opciones de pies ortopédicos, debido a su mayor longitud.

**B. Agnesia femoral focal proximal y fémur corto congénito**

1. Aspectos generales.
  - a. El espectro de la hipoplasia del fémur varía entre el fémur corto congénito hasta la ausencia completa del fémur proximal.

Tabla 6

## Espectro de problemas que se asocian a la agenesia femoral focal proximal

Gravedad de la agenesia femoral focal proximal	Acetábulo	Fémur proximal	Rodilla	Extremidad inferior
Leve	Normal	Osificación retrasada y desviación en varo	Laxitud anteroposterior	Normal
Moderada	Displásico	Seudoartrosis	Agenesia de ligamento cruzado	Agnesia del peroné
Grave	Ausente	Ausencia completa	Contractura en flexión	Agnesias graves de peroné y del pie

- b. La afectación es bilateral en el 15% de los casos. Hasta el 70% de los casos presentan, además, anomalías del pie y de la extremidad ipsilaterales.
- c. El 50% de los niños con agenesia femoral focal proximal tienen también agnesia del peroné.

## 2. Fisiopatología (Tabla 6).

- a. El defecto primario en el fémur corto congénito es una agnesia longitudinal del fémur.
- b. En la agnesia femoral focal proximal, la clasificación de Aitken señala las diferentes deformidades del fémur proximal y de la articulación de la cadera que pueden estar presentes, incluyendo cadera vara, pseudoartrosis femoral proximal y displasia del acetábulo (Figura 6).
- c. Las anomalías asociadas del miembro ipsilateral incluyen laxitud de la rodilla con agnesia de los ligamentos cruzados, hemimelia peronea y ausencia de metatarsianos externos.

## 3. Diagnóstico.

- a. Los niños con fémur corto congénito tienen el miembro en rotación externa, debido a la retroversión del fémur.
- b. En la agnesia femoral focal proximal, el muslo es corto y aparece en flexión, abducción y rotación externa (Figura 7).
- c. Debe evaluarse el conjunto de la extremidad a la búsqueda de las anomalías asociadas mencionadas anteriormente.

4. El tratamiento del fémur corto congénito consiste en abordar la dismetría asociada, como se describió en el epígrafe correspondiente.

5. Tratamiento de la agnesia femoral focal proximal.

- a. El tratamiento debe ir en paralelo con el desarrollo; por lo tanto, la adaptación inicial de la prótesis debe hacerse cuando el niño empieza a ponerse de pie.

b. Es mejor retrasar la intervención quirúrgica hasta que el niño tenga 2,5-3 años de edad.

c. La deformidad del fémur proximal (varo, pseudoartrosis) y la displasia acetabular se intervinen antes de plantear la elongación.

d. La elongación está indicada si la cadera es estable, el pie es funcional y la dismetría prevista es de menos de 20 cm.

e. La amputación con adaptación de prótesis está indicada si la dismetría prevista es de más de 20 cm.

f. La plastia rotadora de Van Ness es otra opción para los casos con una dismetría prevista de más de 20 cm. Con este procedimiento, se convierte la articulación del tobillo en una articulación de rodilla funcional girando el pie 180° (Figura 8).

## C. Agnesia del peroné

## 1. Aspectos generales.

- a. Anteriormente se llamaba hemimelia peronea.
- b. Es la más frecuente de las agnesias de los huesos largos.

## 2. Fisiopatología.





a. El sistema de clasificación de Achterman y Kalamchi describe el espectro de la agnesia, que va desde el peroné corto a la ausencia completa del hueso.

b. Entre las anomalías asociadas están la agnesia femoral, la agnesia de los ligamentos cruzados, la rodilla valga debida a hipoplasia del cóndilo externo del fémur, la deformación en rótula de la articulación del tobillo, coaliciones tarsianas y ausencia de metatarsianos externos (Figura 9).

c. La tibia también puede estar acortada con una incurvación anteromedial.

## 3. Diagnóstico.

a. La presentación clásica corresponde a un miembro corto con pie equinovalgo y un surco

Tipo		Cabeza del fémur	Acetábulo	Segmento femoral	Relación entre los componentes del fémur y del acetábulo al concluir la maduración ósea
A		Presente	Normal	Corto	Componentes del fémur conectados Cabeza del fémur en el acetábulo Angulación en varo subtrocantérea, a menudo con pseudoartrosis
B		Presente	Adecuada o moderadamente displásica	Corto, generalmente un copete óseo proximal	No hay conexión ósea entre la cabeza y la diáfisis del fémur Cabeza del fémur en el acetábulo
C		Ausente o representada por un osículo	Gravemente displásica	Corto, generalmente afilado en sentido proximal	Puede haber conexión ósea entre el osículo proximal y la diáfisis No hay relación articular entre el fémur y el acetábulo
D		Ausente	Ausente Agujero obturador agrandado Pelvis cuadrada en casos bilaterales	Corto y deformado	Ninguna

**Figura 6** Diagrama de la clasificación de Aitken de la agnesia femoral focal proximal. (Adaptada con la debida autorización de Herring JA: Pediatric Orthopaedics, ed 4. Philadelphia, PA, WB Saunders, 2007.)

en la piel situada sobre la zona media anterior de la tibia (**Figura 10**).

b. Radiografías.

- El peroné es corto o falta y se aprecia la incurvación anteromedial de la tibia, si está presente.
- La escotadura intercondílea del fémur es característicamente poco profunda y las espinas tibiales son pequeñas.

4. El tratamiento se basa en el grado de dismetría y en la funcionalidad del pie. Para ello, actualmente se usa la clasificación de Birch (**Tabla 7**).

D. Agnesia de la tibia

1. Aspectos generales.

a. Anteriormente se llamaba hemimelia tibial.

b. Es la única agnesia de miembros inferiores con un patrón de herencia definido (autosómica dominante).

c. El 75% de los niños presentan otras anomalías musculoesqueléticas.

2. Fisiopatología.

a. La clasificación de Jones describe el espectro de la agnesia, que abarca la ausencia completa de la tibia, la ausencia parcial (proximal o distal) y la diástasis de tibia/peroné.

b. El pie suele estar en equinovaro.

c. Puede haber polidactilia preaxial.

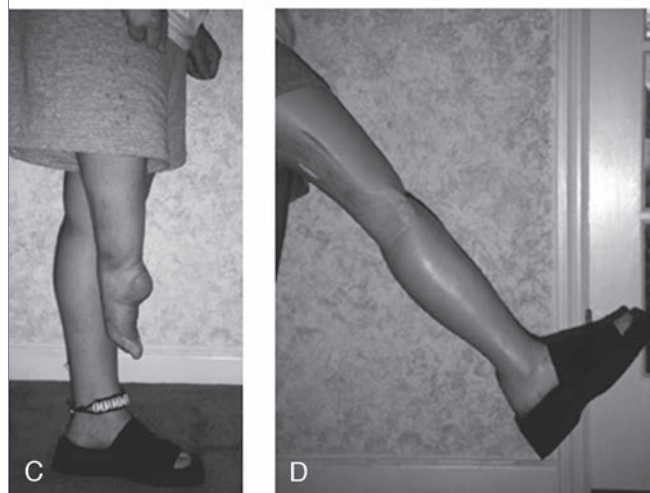
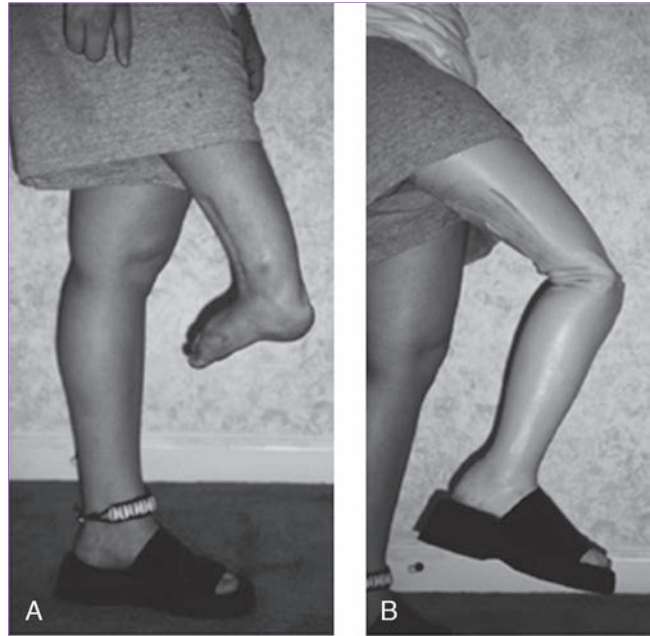
3. Diagnóstico.

a. La presentación típica corresponde a un segmento tibial corto con la rodilla en flexión y

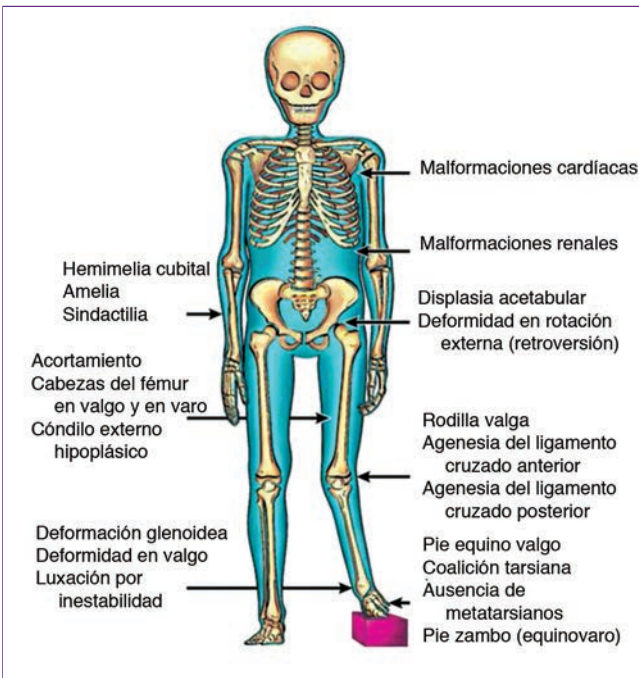




**Figura 7** Fotografía de un niño con agenesia femoral focal proximal. El tobillo de la extremidad afectada se encuentra casi al nivel de la rodilla contralateral. El pie del lado afectado es casi normal. En este niño, lo adecuado sería artrodesis de rodilla y plastia de rotación. (Reproducida con la debida autorización de Krajchich JI: Lower-limb deficiencies and amputations in children. *J Am Acad Orthop Surg* 1998;6[6]:358-367.)



**Figura 8** Fotografías que muestran los resultados de la plastia de rotación de Van Ness en una joven de 17 años con agenesia femoral focal proximal. Con el tobillo rotado 180°, la flexión dorsal del tobillo (A) provoca la flexión de la rodilla protésica (B), mientras que la flexión plantar (C) permite la extensión de la rodilla protésica (D). (Reproducida con la debida autorización de Morrissy RT, Giavedoni BJ, Coulter-OzBerry C: *The child with a limb deficiency*, en Morrissy RT, Weinstein SL, eds: Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics, ed 6. Philadelphia, PA, Lippincott William and Wilkins, 2006.)

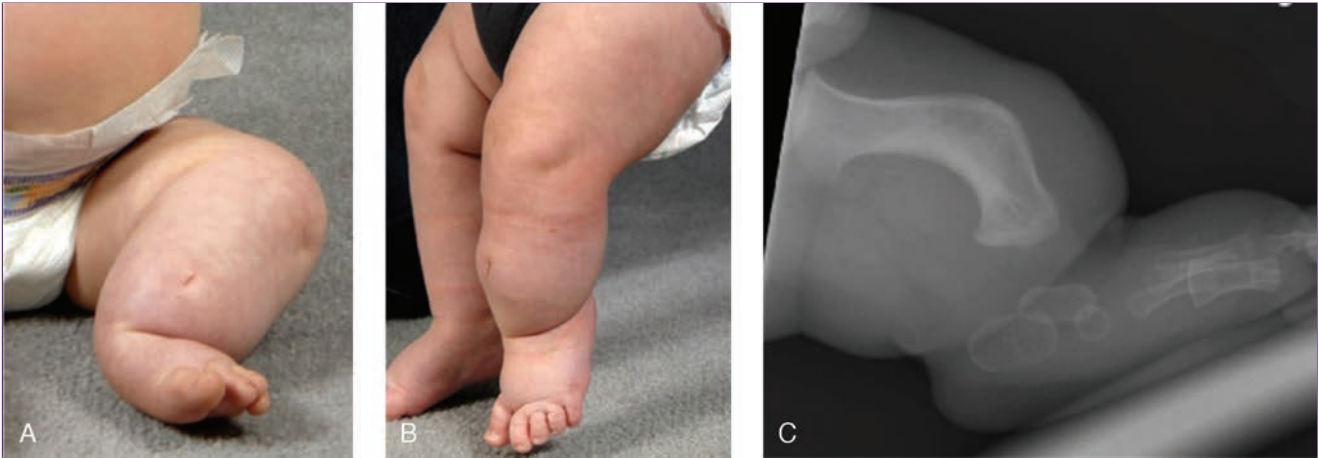


**Figura 9** Ilustración de las anomalías asociadas a la agenesia congénita del peroné en un niño de 13 años. (Reproducida con la debida autorización de Hamdy RC, Makhdom AM, Saran N, Birch J: Congenital fibular deficiency. *J Am Acad Orthop Surg* 2014;22[4]:246-255.)

peroné proximal prominente. Lo habitual es que el pie esté en equinovaro rígido y en supinación (Figura 11).

- b. Debe determinarse si hay o no extensión activa de la rodilla.
- c. Puede haber un rudimento de tibia proximal, que en las radiografías iniciales no se ve, dado que se calcifica más tarde. Un signo de sospe-





**Figura 10** Imágenes de la agenesia del peroné. Las fotografías (A y B) muestran el acortamiento de la extremidad, el pie equino valgo y el surco sobre la zona anterior de la tibia. La radiografía lateral (C) revela la ausencia de peroné y la incurvación de la tibia.

**Tabla 7**

**Directrices de tratamiento de la agenesia del peroné según la clasificación de Birch**

Hallazgos	Tratamiento
Pie afuncional	Amputación (Syme o Boyd)
Pie funcional y:	
Dismetría < 10%	Elongación
Dismetría 10-30%	Elongación o amputación
Dismetría > 30%	Amputación

cha de ausencia de tibia proximal es la epífisis femoral distal pequeña y escasamente osificada.

- d. Deben evaluarse por separado las anomalías musculoesqueléticas asociadas (dedos de la mano en garra asociados con agenesia tibial).
4. Tratamiento (Tabla 8).
- a. Se basa en la presencia de extensión activa de la rodilla.
  - b. La sinostosis tibioperonea es eficaz para prolongar el segmento corto proximal de la tibia, si está presente.
  - c. No se recomienda el procedimiento de Brown (centralización del peroné debajo del fémur para tratar la ausencia completa de tibia), por su alta tasa de fracasos.

## VI. Luxación congénita de la rodilla

### A. Aspectos generales

1. La luxación congénita de la rodilla es una malformación rara, habitualmente esporádica pero que a veces tiene carácter familiar.



**Figura 11** Fotografía que muestra los rasgos típicos de la agenesia de la tibia. (Reproducida con la debida autorización de Krajbich JI: Lower-limb deficiencies and amputations in children. *J Am Acad Orthop Surg* 1998;6[6]:358-367.)

**Tabla 8**

**Directrices de tratamiento de la agenesia de la tibia**

Deformidad/hallazgos	Tratamiento
Rodilla inactiva	Desarticulación de la rodilla
Extensión activa	Sinostosis del peroné a la tibia residual más amputación de Syme
Diástasis de tobillo	Amputación de Syme o de Boyd

2. Se asocia a situaciones que provocan relajación o desequilibrio muscular (mielodisplasia, artrogriposis, síndrome de Larsen).

#### B. Fisiopatología

1. Se han propuesto como causas la posición fetal, la ausencia congénita de los ligamentos cruzados y la fibrosis/contractura del cuádriceps.
2. La deformidad abarca varios grados: rodilla recurvada grave (grado I), subluxación (grado II) y luxación completa (grado III).

#### C. Diagnóstico

1. La rodilla aparece hiperextendida y el pie puede ponerse con facilidad frente a la cara del niño. La flexión de la rodilla es imposible o mínima.
2. Se aprecia un surco o pliegue cutáneo en la zona anterior de la rodilla.
3. La exploración de la cadera es importante, porque la luxación ipsilateral es muy común (70-100% de los casos).

#### D. Tratamiento

1. El tratamiento de la luxación de la rodilla es prioritario frente al de la displasia ipsilateral de la

cadera o el del pie equino. El arnés de Pavlik y las férulas para pie zambo requieren flexión de la rodilla.

#### 2. No quirúrgico.

- a. El tratamiento comienza con fisioterapia, seguida de férulas secuenciales.
- b. La flexión debe intentarse sólo después de haber reducido la tibia sobre el fémur (lo cual debe confirmarse mediante radiografía lateral o ecografía). Puede haber separación fisaria distal del fémur o deformidad plástica de la tibia.
- c. Si se consigue la reducción por métodos no quirúrgicos, el pronóstico, en líneas generales, es excelente.

#### 3. Quirúrgico.

- a. El tratamiento quirúrgico está indicado si no se consigue la reducción de la tibia sobre el fémur por métodos ortopédicos.
- b. La liberación debe incluir siempre una elongación del cuádriceps.
- c. Los mejores resultados se consiguen cuando la intervención se realiza antes de los seis meses de edad.

## Puntos clave a recordar

### Dismetría de las extremidades

1. Las estimaciones de la contribución anual de las fisis distal del fémur y la proximal de la tibia (p. ej., 9 mm/año para el fémur distal) sólo son válidas para los últimos cuatro años del crecimiento.
2. Los procedimientos de igualación de los miembros deben plantearse en función de la dismetría de las extremidades prevista al final de la maduración ósea y no de la presente en el momento de la intervención.
3. La infracorrección de una dismetría de extremidades inferiores debida a una causa paralítica facilita la elevación del pie del suelo durante la marcha y es especialmente importante si el niño lleva una férula con la rodilla bloqueada en extensión.
4. Si se practica una epifisiodesis de la tibia proximal, debe hacerse simultáneamente una epifisiodesis proximal del peroné si aún quedan dos a tres años de desarrollo óseo.

### Tibia vara (enfermedad de Blount)

1. Si el ángulo metáfisis-diáfisis es mayor de 16°, hay un 95% de posibilidades de que la incurvación progrese. Para ángulos entre 11° y 16°, se recomienda vigilancia periódica.

2. Para evitar la infracorrección en la enfermedad de Blount infantil, el extremo distal se fija en posición ligeramente valga, desplazado lateralmente y en rotación externa.
3. El riesgo de síndrome compartimental postoperatorio se reduce si se practica una fasciotomía del compartimento anterior en la misma intervención.
4. Las posibilidades de recidiva son mucho menores si la intervención se practica antes de los cuatro años de edad.

### Rodillas valgas

1. Los niños de tres a cuatro años suelen tener hasta 20° de desviación de la rodilla en valgo.
2. La rodilla valga unilateral causada por una fractura metafisaria proximal de Cozen generalmente se resuelve de forma espontánea.
3. Ante una deformidad en valgo importante en un niño con el desarrollo aún por completar, es preferible decidir el tratamiento en función del crecimiento (hemiepifisiodesis temporal) que practicar una osteotomía.

Continúa

## Puntos clave a recordar (continuación)

### Deformidades rotatorias

1. La torsión de la tibia se diagnostica midiendo el eje muslo-pie en posición de decúbito prono.
2. La torsión interna es fisiológica entre el primer y el segundo años de edad y se resuelve sola sin necesidad de tratamiento.
3. Los zapatos ortopédicos y las ortesis son ineficaces para la marcha convergente y divergente.

### Incurvación de la tibia

1. La incurvación anterolateral es característica de la pseudoartrosis congénita de la tibia, que con frecuencia se asocia con neurofibromatosis.
2. La incurvación posteromedial suele asociarse a disimetría de extremidades y deformidad del pie calcáneo valgo.
3. La incurvación anteromedial se asocia a agenesia de peroné.

### Agnesias de extremidades

1. La edad óptima para la amputación y adaptación de prótesis en las agnesias de extremidades es entre los 10 meses y los dos años.

2. La amputación más precoz debe evitarse si las agnesias graves de las extremidades superiores requieren el empleo de los pies para las actividades de la vida diaria.
3. La amputación de Syme es sencilla y permite acomodar una prótesis ajustada en el tobillo con un resultado estético óptimo. En los niños, no es necesario extirpar el maléolo interno como se hace en los adultos.
4. La amputación de Boyd impide la migración de la talonera, facilita la suspensión de la prótesis y puede aportar mayor apoyo; sin embargo, debido a la excesiva longitud, puede restringir las opciones de pies ortopédicos.
5. El tratamiento de la agenesia del peroné se basa en el grado de agenesia y en la deformidad del pie.
6. En la agenesia de la tibia, un buen índice radiológico inicial de ausencia de la tibia es la epífisis distal del fémur pequeña y escasamente osificada.
7. El procedimiento de Brown tiene altas tasas de fracaso. En cambio, la sinostosis tibioperonea es eficaz para prolongar el segmento corto proximal de la tibia.

## Bibliografía

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, 1969, pp 1-22.

Bowen JR, Leahey JL, Zhang ZH, MacEwen GD: Partial epiphysiodesis at the knee to correct angular deformity. *Clin Orthop Relat Res* 1985;198:184-190.

Brooks WC, Gross RH: Genu varum in children: Diagnosis and treatment. *J Am Acad Orthop Surg* 1995;3(6):326-335.

Crawford AH, Schorry EK: Neurofibromatosis in children: The role of the orthopaedist. *J Am Acad Orthop Surg* 1999;7(4):217-230.

Dobbs MB, Purcell DB, Nunley R, Morcuende JA: Early results of a new method of treatment for idiopathic congenital vertical talus. *J Bone Joint Surg Am* 2006;88(6):1192-1200.

Krajchich JI: Lower-limb deficiencies and amputations in children. *J Am Acad Orthop Surg* 1998;6(6):358-367.

Lincoln TL, Suen PW: Common rotational variations in children. *J Am Acad Orthop Surg* 2003;11(5):312-320.

Poloushk JD: Congenital deformities of the knee, in Song KM, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 4. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2011, pp 195-202.

Richards BS, Oetgen ME, Johnston CE: The use of rhBMP-2 for the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: A case series. *J Bone Joint Surg Am* 2010;92(1):177-185.

Spencer SA, Widmann RF: Limb-length discrepancy and limb lengthening, in Song KM, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 4. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2011, pp 219-232.

Staheli LT: Motor development in orthopaedics, in Abel MF, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 3. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2006, pp 3-12.



# Análisis de las deformidades de las extremidades

David W. Lowenberg, MD

## I. Principios generales

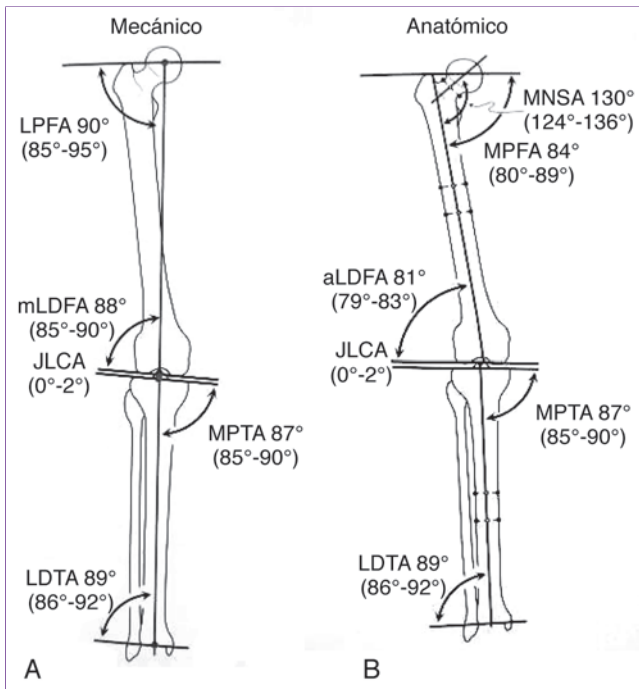
- A. Para detectar si hay una deformidad, deben conocerse los parámetros normales de las medidas de las extremidades.
- B. Si el miembro contralateral no está afectado, puede usarse como comparador; sin embargo, en determinadas condiciones (p. ej., osteopatías metabólicas) el miembro contralateral también es anormal.
- C. Muchos casos de no consolidación acaban produciendo deformidad; las consolidaciones viciosas suponen una deformidad por definición.
- D. Las deformidades son más problemáticas en las extremidades inferiores que en las superiores.
- E. Se han establecido los valores normales de alineación en las extremidades inferiores, que quedan reflejados en la **Figura 1**.
  1. El eje mecánico en las extremidades inferiores discurre entre el centro de la cadera y el centro de la cúpula del astrágalo.
  2. Se considera que la alineación del miembro es ideal cuando este eje mecánico pasa por el centro de la rodilla.
- F. Las deformidades en los niños se enmarcan en un proceso dinámico que puede llevar a su empeoramiento a medida que la extremidad crece.
- G. Las disimetrías congénitas de las extremidades pueden adoptar cinco patrones evolutivos, tal y como definió Shapiro (**Figura 2**). A la hora de plantear el tratamiento, es importante tener en cuenta que no todas las disimetrías congénitas de las extremidades siguen un patrón de crecimiento lineal.
  1. Ciertos tipos de deformidad y trastornos del crecimiento señalan a algunos de los patrones de disimetría más claramente que a otros.
- H. Las deformidades que pueden encontrarse en una extremidad son la angulación, el desplazamiento, las discrepancias de longitud y la rotación; todas ellas pueden presentarse independientemente unas de las otras.
  2. El patrón de progresión lineal (tipo I) es el más frecuente en las disimetrías congénitas de las extremidades; todos los métodos de predicción (Green-Anderson Growth Remaining Method, Moseley Straight Line Graph, Paley Multiplier Method) son aplicables únicamente a este patrón lineal.
  3. Las alteraciones del crecimiento secundarias a fracturas del fémur siguen habitualmente un patrón de tipo III, mientras que el tipo IV es el más prevalente en la enfermedad de Legg-Calvé-Perthes.
  4. Cuando el trastorno del crecimiento no sigue un patrón lineal, el tratamiento dirigido a la equiparación de los miembros debe individualizarse. Por esta razón, a veces es preferible igualar definitivamente los miembros alargando el acortado una vez alcanzada la maduración esquelética para equiparar su longitud con la extremidad contralateral normal.

## II. Análisis de las deformidades de las extremidades

- A. Parámetros mecánicos
  1. Los parámetros mecánicos esenciales que deben compararse entre las extremidades de ambos lados son las longitudes absolutas de los segmentos de los miembros, la longitud total comparativa y la rotación total de cada uno.
  2. Las longitudes de los miembros y los parámetros de deformidad son independientes entre sí, lo mismo que las deformidades de rotación; todos los parámetros correspondientes deben medirse por separado.
  3. Los parámetros de deformidad no rotatoria que deben medirse y compararse con el miembro contralateral en las proyecciones radiográficas apropiadas son (**Figura 1, A**):

*El Dr. Lowenberg o alguno de sus familiares inmediatos pertenecen al grupo de oradores o han hecho presentaciones científicas remuneradas para Stryker; han recibido regalías por consultoría o son empleados de Stryker y Ellipse Technologies; y han sido miembros del comité directivo, propietarios o asesores de la Foundation for Orthopaedic Trauma.*



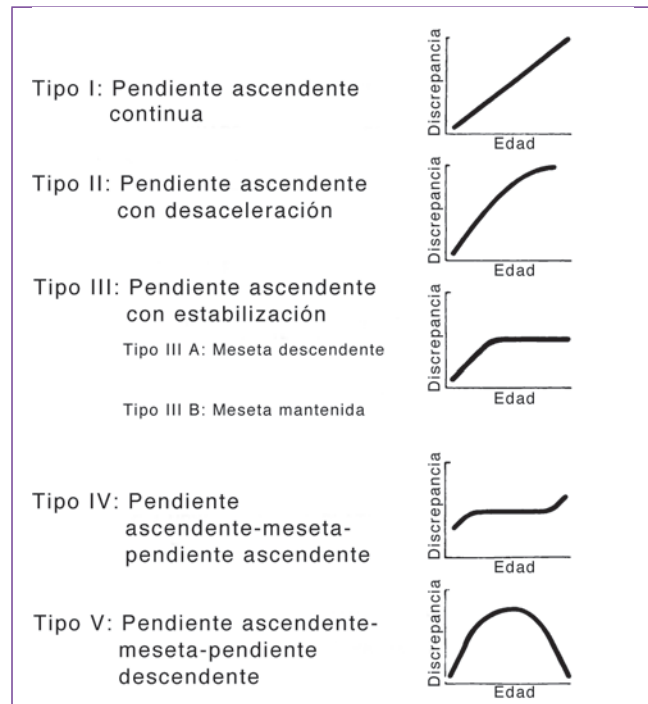


**Figura 1** Ilustraciones que muestran los valores medios estándar (con sus correspondientes rangos) de la alineación normal de las extremidades inferiores. **A**, Valores del alineamiento mecánico. **B**, Valores del alineamiento anatómico. MNSA: ángulo cuello-diáfisis medial; MPFA: ángulo femoral proximal medial; aLDFA: ángulo femoral lateral distal anatómico; JLCA: ángulo de convergencia de la línea articular; LDTA: ángulo tibial distal lateral; MPTA: ángulo tibial proximal medial; LPFA: ángulo femoral proximal lateral; mLDFA: ángulo femoral distal lateral mecánico. (Reproducida con la debida autorización de Paley D: *Principles of Deformity Correction*. Berlin, Germany: Springer-Verlag, 2002, pp 1-17.)

- a. Ángulo femoral proximal lateral.
- b. Ángulo femoral distal lateral mecánico.
- c. Ángulo de convergencia de la línea articular.
- d. Ángulo tibial proximal medial.
- e. Ángulo tibial distal lateral.

**B. Parámetros anatómicos**

1. Las medidas anatómicas de las extremidades definen la alineación de los propios huesos y no necesariamente se corresponden con los parámetros relativos al eje mecánico (**Figura 1, B**).
2. Sin embargo, en una extremidad normal los parámetros mecánicos y los anatómicos deben dar los mismos valores distalmente a partir de la rodilla.
3. Los parámetros anatómicos característicos de las extremidades inferiores son:
  - a. Ángulo cuello-diáfisis medial.
  - b. Ángulo femoral proximal medial.



**Figura 2** Gráfico que muestra la clasificación de Shapiro de los diferentes patrones de alteraciones congénitas del crecimiento a lo largo del tiempo. (Adaptada con la debida autorización de Shapiro F: Developmental patterns in lower extremity length discrepancies. *J Bone Joint Surg Am* 1982;64(5):639-651.)

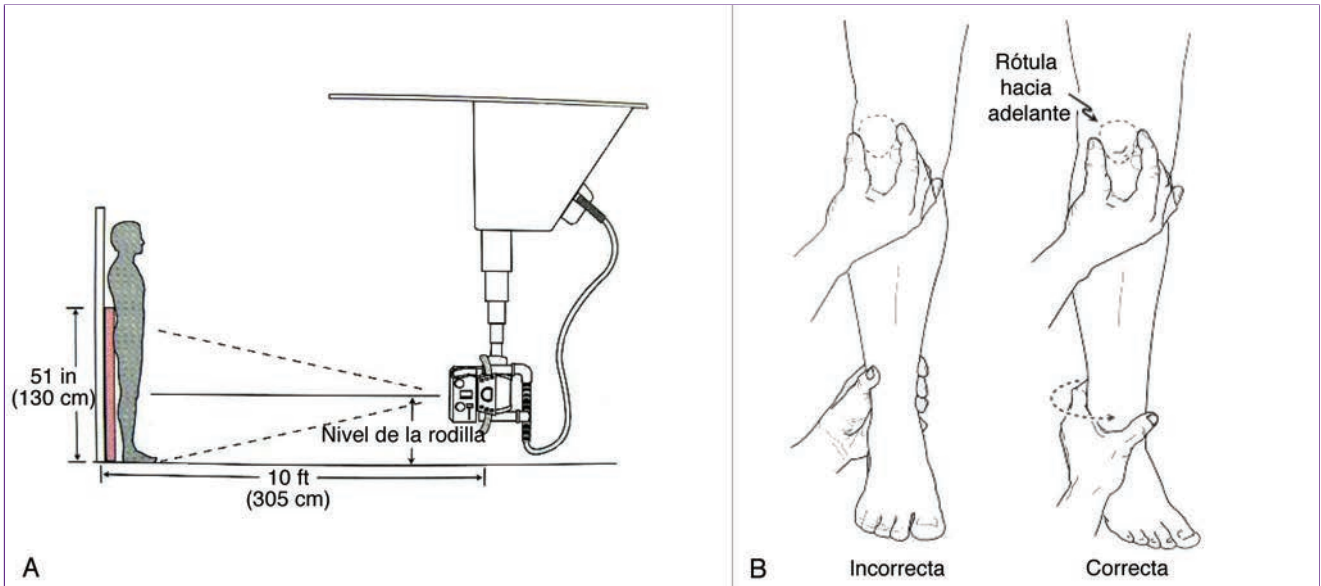
c. Ángulo femoral lateral distal anatómico.

**C. Análisis de la alineación de las extremidades inferiores**

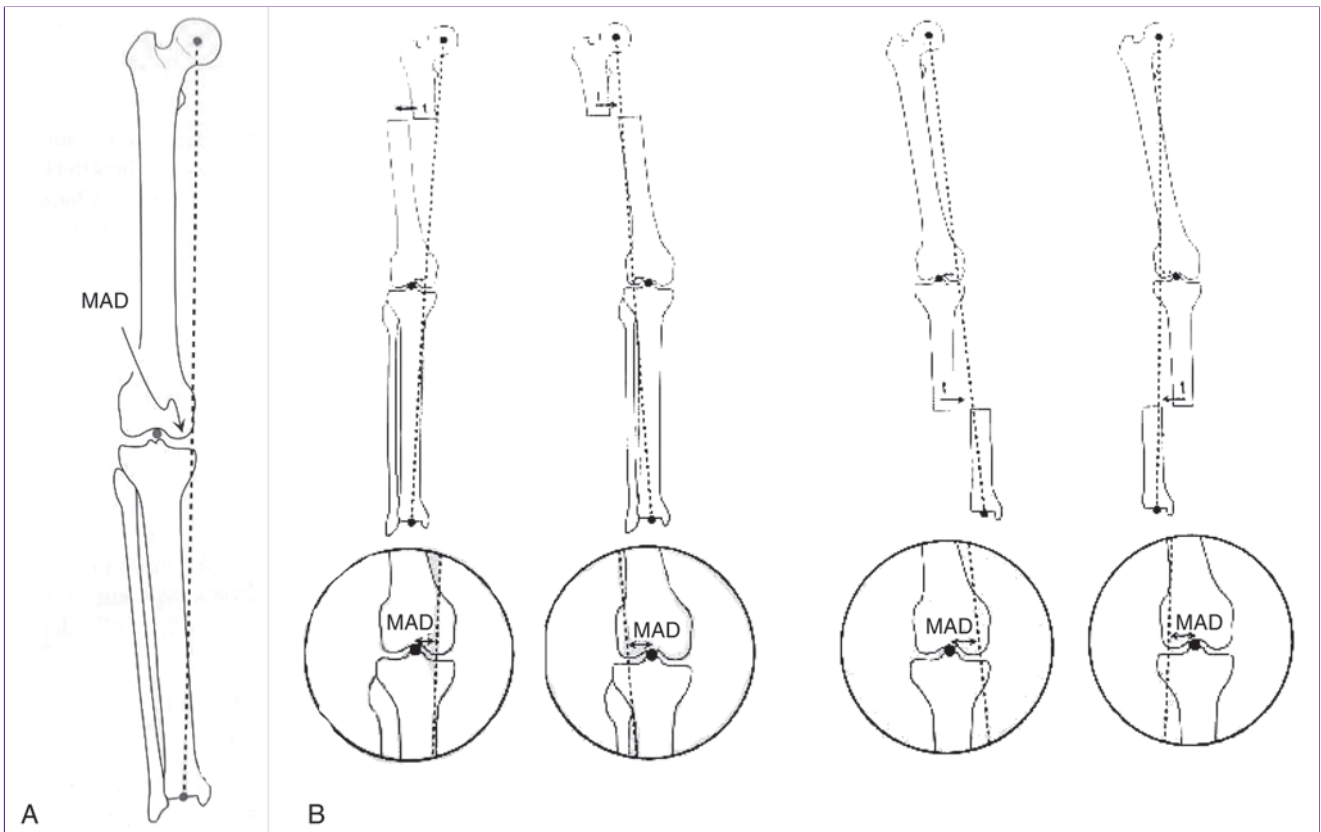
1. El procedimiento básico para evaluar la alineación de las extremidades inferiores es una radiografía panorámica con carga de ambas piernas desde las caderas hasta las rodillas, así como las proyecciones anteroposterior y lateral reales de las zonas afectadas de la extremidad (**Figura 3**).
2. Los ejes y ángulos mecánicos y anatómicos descritos antes se miden sobre las radiografías. Pueden así determinarse la localización de la deformidad (fémur, tibia o línea articular por laxitud de los tejidos blandos), su grado y su tipo.
3. Para localizar exactamente dónde radica una deformidad, hay que comparar los ejes mecánicos y generalmente también los anatómicos de ambas extremidades.

**D. Desviación del eje mecánico**

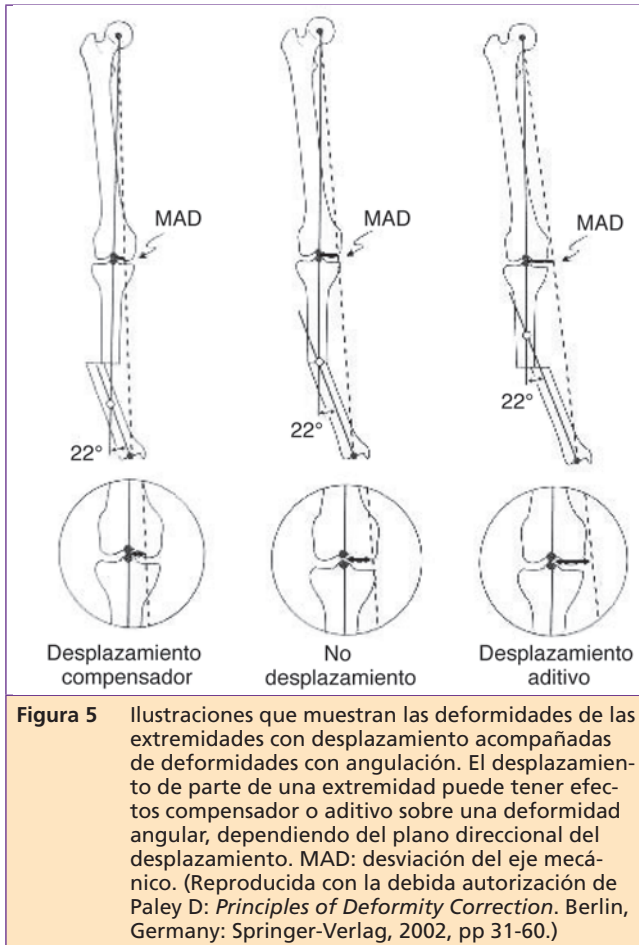
1. La desviación del eje mecánico se define como la distancia que el eje mecánico está desplazado respecto de lo normal para esa extremidad a nivel del centro de la rodilla (**Figura 4, A**).
2. Este parámetro es de especial utilidad al plantear el tratamiento del *genu varum* y del *genu valgum*.



**Figura 3** Ilustraciones que muestran cómo valorar la alineación de las extremidades inferiores. **A**, Técnica correcta de obtener las radiografías anteroposteriores de ambas extremidades inferiores sosteniendo el peso. **B**, Técnica correcta de obtener las proyecciones ortogonales reales de la pierna. (Reproducida con la debida autorización de Paley D: *Principles of Deformity Correction*. Berlin, Germany: Springer-Verlag, 2002, pp 1-17.)



**Figura 4** Ilustraciones que representan la desviación del eje mecánico. **A**, La desviación del eje mecánico se mide a nivel de la articulación de la rodilla y representa la distancia que el eje mecánico está desplazado respecto de lo normal para esa extremidad. "Normal para la extremidad" se define según el punto por el que pasa el eje mecánico en la extremidad contralateral no afectada o por un punto situado entre 0 y 6 mm medial al centro de la rodilla, según la información de la que se disponga. **B**, Ejemplos de los efectos del desplazamiento de fémur y tibia sobre el eje mecánico de la extremidad. MAD: desviación del eje mecánico. (Reproducida con la debida autorización de Paley D: *Principles of Deformity Correction*. Berlin, Germany: Springer-Verlag, 2002, pp 31-60.)



3. La medida de la desviación del eje mecánico combinada con la de los ángulos de orientación de la articulación correspondientes es de especial utilidad para el tratamiento de las deformidades yuxtarticulares en el entorno de la rodilla.

#### E. Deformidades diafisarias

1. Estas deformidades, especialmente las postraumáticas, a menudo son mucho más que meros problemas de angulación. Es frecuente que vayan acompañadas de desplazamientos o malrotaciones.
2. Las deformidades con desplazamiento contribuyen a las desviaciones del eje mecánico en cuantía por lo menos similar a las deformidades con angulación (Figura 4, B).
3. Las deformaciones con desplazamiento que además presentan deformidades con angulación acompañantes pueden ser compensadoras, en las que los segmentos desplazados se desvían en sentido contrario a la concavidad de la deformidad, o aditivas, en cuyo caso los segmentos desplazados distales se desvían hacia la concavidad. Por eso puede haber casos de deformidades angulatorias compensadas por el componente de despla-

miento en las que no hay desviación del eje mecánico del conjunto de la extremidad o es irrelevante (Figura 5).

4. Las deformidades postraumáticas residuales más frecuentes son las que afectan a la rotación.

#### F. Centro de rotación y angulación

1. Para determinar el punto exacto de la deformidad, no solamente la zona de la extremidad en la que se da, debe trazarse el centro de rotación y angulación (CORA).
2. El CORA representa tanto el punto del espacio en el que está localizado el eje de la deformidad mecánica como el punto espacial virtual en el que debe aplicarse la corrección máxima.
3. El CORA se determina a partir de los ejes mecánicos de los segmentos de la extremidad (Figura 6).
4. Cuando el miembro afectado no muestra deformidad con desplazamiento y no hay otras deformaciones yuxtarticulares ni en otras zonas, el CORA apunta exactamente al punto de deformidad aparente.
5. En una deformidad con componentes de angulación y de desplazamiento (p. ej., consolidación viciosa), el CORA no estará exactamente en la zona de deformación aparente. Esto se debe al efecto añadido del desplazamiento del segmento afectado, sea compensador o aditivo.

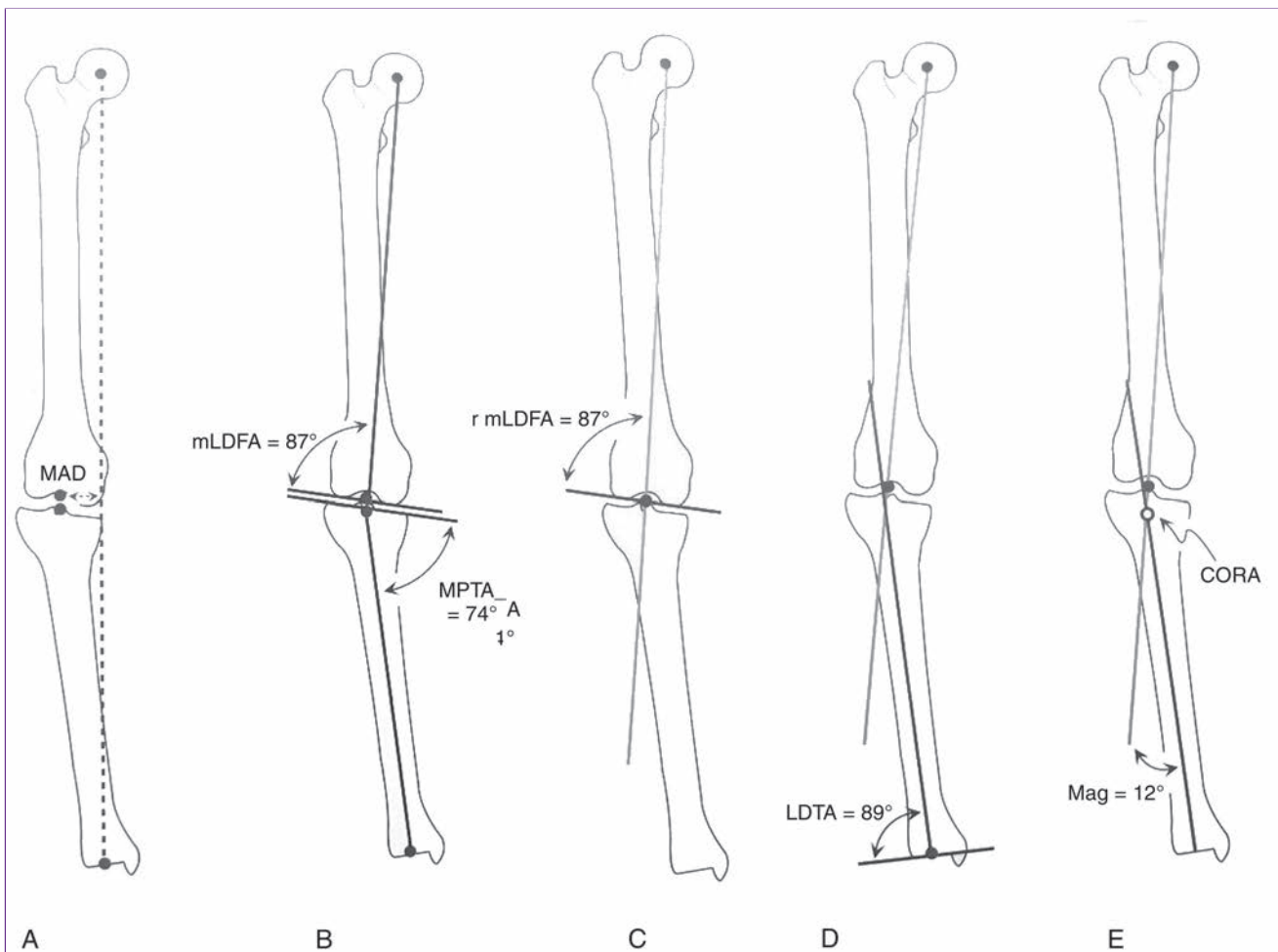
- G. Evaluación en el plano sagital: Todas las medidas y representaciones de los ejes realizadas en el plano coronal (anteroposterior) deben repetirse en el plano sagital (lateral), aunque las deformidades en el plano sagital de las extremidades inferiores se toleran mejor.

#### H. Deformidades de las extremidades superiores

1. A las extremidades superiores pueden aplicárseles los mismos métodos de análisis de las deformidades que a las inferiores.
2. Zonas donde puede haber deformidades postraumáticas son los codos, por reducción inadecuada de fracturas supracondíleas, y las muñecas, por acortamiento y deformidad secundarios a reducciones incorrectas de las fracturas del radio distal.

- I. Reglas básicas: En la Tabla 1 se enumeran las reglas básicas que pueden ayudar al análisis de las radiografías ortogonales anteroposteriores y laterales para caracterizar las deformidades de los miembros.

1. Es importante recordar que las radiografías son representaciones bidimensionales de entidades tridimensionales.
2. Las deformidades de los miembros a veces no están presentes exactamente en el plano coronal o en el sagital, sino en localizaciones intermedias entre ambos. Por eso, las deformidades con angu-



**Figura 6** Ilustraciones que muestran la manera de determinar el centro de rotación de la angulación (CORA). **A**, Se traza el eje mecánico de la extremidad y se determina su desviación (MAD). **B**, Se miden el ángulo femoral distal lateral mecánico (mLDFA), el ángulo de convergencia de la línea articular (JLCA) y el ángulo tibial proximal medial (MPTA) para la extremidad. Como el mLDFA está en el rango normal y el JLCA es paralelo, hay deformidad de la tibia pues, el MPTA es anormal (74°). **C**, Como el eje mecánico del fémur es normal, puede prolongarse hacia abajo la línea del eje mecánico del fémur para representar el eje mecánico de la tibia. **D**, El eje mecánico distal es la línea que va desde el centro del tobillo paralela a la diáfisis de la tibia. El ángulo tibial distal lateral (LDTA) en este caso es normal. **E**, Puede definirse el CORA como la intersección del eje mecánico proximal con el eje mecánico distal. Imaginando que se desplaza el segmento distal a este nivel puede verse cómo cambia el punto de CORA. Mag: magnitud de la deformidad. (Reproducida con la debida autorización de Paley D: *Principles of Deformity Correction*. Berlin, Germany: Springer-Verlag, 2002, pp 195-234.)

lación pueden verse casi siempre simultáneamente en las radiografías anteroposteriores y laterales.

3. Si se aprecia una deformidad con angulación en la radiografía anteroposterior o en la lateral o en ambas, el grado real de deformación es siempre igual o mayor que la suma de las dos deformidades.

### III. Tratamiento

#### A. Principios generales

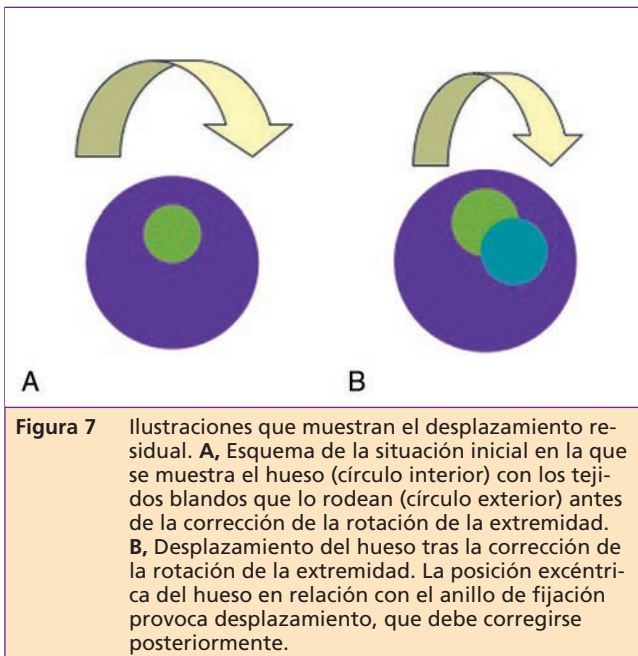
1. Los defectos de alineación deben corregirse en el siguiente orden: angulación, desplazamiento, longitud, rotación.

2. Las deformidades con angulación en niños con esqueleto inmaduro pueden corregirse modulando el crecimiento.
  - a. Puede practicarse hemiepifisiodesis utilizando placas con banda de tensión, tornillos transepifisarios o grapas.
  - b. La modulación del crecimiento requiere estrecho seguimiento monitorizando la corrección de la deformidad y los cambios resultantes del eje mecánico.
3. La malalineación con rotación es la deformidad postraumática que se ve con más frecuencia; en cambio, es la menos precisa de las variables que pueden medirse. Se valora casi siempre clínicamente comparando la extremidad afectada con la contralateral.

Tabla 1

## Los cinco principios del análisis de las deformidades

1. El ángulo de deformidad real del hueso es siempre igual o mayor que el medido en las radiografías
2. Cuanto más próximos estén entre sí los valores de deformidad medidos en las radiografías anteroposterior y lateral, más se acercará el plano de deformidad real al eje 45°
3. Los ángulos de deformidad iguales en las radiografías anteroposterior y lateral definen el eje de la deformidad situado a 45°, siendo el grado exacto de la deformidad 1,43 veces el medido en las proyecciones anteroposterior o lateral
4. Si la deformidad medida en la radiografía anteroposterior es de 0° significa que el plano de la deformidad está a 90° de este plano y que la deformidad será la medida en la radiografía lateral; y viceversa
5. En la deformidades no hay relación directa entre angulación y desplazamiento, aunque el desplazamiento puede tener efectos aditivo o compensador de la angulación sobre el eje mecánico de la extremidad



4. Se han publicado diversos valores de deformidades por malalineación aceptables para las extremidades inferiores, pero no se ha establecido ningún límite para la máxima deformidad con rotación aceptable para una extremidad inferior. De todos modos, cualquier deformidad con rotación de la pierna mayor de 10° se tolera mal.

## B. Técnicas quirúrgicas

## 1. Orden de la corrección.

- a. Las deformidades de alineación deben corregirse en el siguiente orden: angulación, despla-

zamiento, longitud, rotación. Si se sigue este orden es más fácil conseguir resultados más predecibles en cuanto al restablecimiento de la alineación del miembro.

- b. Al corregir la rotación, especialmente si se aplica un fijador externo, es posible encontrar un desplazamiento residual (Figura 7). Este desplazamiento se debe a que es inevitable que el centro de la corrección de la rotación no corresponda exactamente al centro del segmento óseo que se rota. Este desplazamiento residual debe corregirse.
2. Los métodos más modernos de fijación externa permiten corregir simultáneamente todos los parámetros de deformidad sin tener que abordar aparte el desplazamiento residual. Sigue vigente, en cualquier caso, la necesidad de seguir el orden de corrección señalado.
  3. Las deformidades simples de las extremidades sin disimetría significativa pueden corregirse con éxito casi siempre mediante clavos intramedulares fresados o con placas y tornillos de osteosíntesis.
  4. Independientemente del método de fijación, sigue siendo decisiva la planificación preoperatoria cuidadosa elaborando las plantillas adecuadas.
  5. Cuando se corrige el eje mecánico en el *genu varus*, la corrección ideal clásica aconseja dejar el eje mecánico en un determinado punto situado sobre el borde externo de la meseta tibial, que se conoce como punto de Fujisawa. La corrección hasta este punto generalmente permite la distribución óptima de las cargas sobre el eje mecánico en la afectación del compartimento interno sintomática.



## Puntos clave a recordar

1. El eje mecánico en las extremidades inferiores discurre entre el centro de la cadera y el centro de la cúpula del astrágalo. Se considera que la alineación del miembro es ideal cuando este eje mecánico pasa por el centro de la rodilla.
2. Ante la sospecha de una alteración congénita del crecimiento de una extremidad, debe tenerse en cuenta su posible patrón evolutivo no lineal para decidir el momento adecuado de plantear el tratamiento para igualar de los miembros.
3. Los tipos de deformidades que pueden encontrarse en una extremidad son la angulación, el desplazamiento, la longitud y la rotación. La rotación en general se valora clínicamente, mientras que el resto se mide en las proyecciones radiográficas apropiadas.
4. Es importante recordar que las deformidades con desplazamiento pueden ser compensadoras o sumarse a una deformidad con angulación.
5. Como la angulación es un fenómeno independiente del desplazamiento, la zona aparente de deformidad puede no corresponder exactamente al CORA. Es preciso, por ello, determinar con precisión el lugar de la deformación mediante radiografías panorámicas.
6. Las deformidades con rotación son las más frecuentes después de los traumatismos.
7. Al analizar una deformidad congénita, la disimetría de las extremidades es un parámetro complementario importante que debe evaluarse y proyectarse a lo largo del tiempo.
8. El patrón de alteración del crecimiento y la deformidad resultante no siempre evolucionan linealmente, sino que pueden hacerlo siguiendo diferentes patrones descritos.
9. El orden de corrección de los defectos de alineación es: angulación, desplazamiento, longitud y rotación.

## Bibliografía

Bowen JR, Leahey JL, Zhang ZH, MacEwen GD: Partial epiphysiodesis at the knee to correct angular deformity. *Clin Orthop Relat Res* 1985;198:184-190.

Green SA, Gibbs P: The relationship of angulation to translation in fracture deformities. *J Bone Joint Surg Am* 1994;76(3):390-397.

Green SA, Green HD: The influence of radiographic projection on the appearance of deformities. *Orthop Clin North Am* 1994;25(3):467-475.

Handy RC, McCarthy JJ, eds: *Management of Limb-Length Discrepancies*. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2011.

Paley D: *Principles of Deformity Correction*. Berlin, Germany, Springer-Verlag, 2002.

Shapiro F: Developmental patterns in lower-extremity length discrepancies. *J Bone Joint Surg Am* 1982;64(5):639-651.

Stevens PM: Guided growth for angular correction: A preliminary series using a tension band plate. *J Pediatr Orthop* 2007;27(3):253-259.



# Lesiones osteoarticulares en deportistas jóvenes

Jay C. Albright, MD

## I. Aspectos generales

### A. El deportista infantil comparado con el adulto

1. El niño deportista no es un adulto de tamaño más pequeño.
2. Los niños son más propensos a las lesiones, porque tienen las fisis abiertas con tasas de crecimiento variables.
3. Los niños tienen menos coordinación y sus automatismos mecánicos están menos desarrollados que los adultos.
4. Los niños tienen mecanismos termorreguladores menos desarrollados que los adultos, entre ellos una respuesta diaforética menos eficiente, por lo que su aclimatación es más lenta.

### B. Consideraciones relativas al sexo

1. La clásica tríada de las deportistas (amenorrea, trastornos de la alimentación, osteoporosis) aumenta el riesgo de presentar fracturas por sobrecarga y lesiones reiteradas.
2. Lesiones de las rodillas.
  - a. La rodilla femenina es más propensa a las lesiones en la etapa puberal.
  - b. La mayor incidencia de lesiones de rodilla en mujeres que en varones en el mismo deporte se ha atribuido a diferencias anatómicas, en los niveles de hormonas sexuales, de control neuromuscular y de potencia y coordinación generales.

## II. Hombro del lanzador

### A. Aspectos generales

1. El hombro del lanzador es una epifisiolisis, o fractura, de la epífisis proximal del húmero causada por microtraumatismos repetidos.

*El Dr. Albright o alguno de sus familiares inmediatos han recibido regalías de Biomet y pertenecen al grupo de oradores o han hecho presentaciones científicas remuneradas para Arthrex.*

2. Se da con más frecuencia en movimientos de elevación como los que realizan los lanzadores en el béisbol o los tenistas esqueléticamente inmaduros.
3. Mecanismo de lesión: se debe a altas cargas de torsión reiteradas en niños en período de crecimiento rápido.

### B. Diagnóstico

1. Historia y exploración física: los síntomas característicos son dolor de hombro generalizado que típicamente empeora al armar el brazo para lanzar o en la fase de desaceleración, dolor del hombro a la elevación del brazo contra resistencia y en los movimientos extremos en cualquier dirección e hipersensibilidad localizada a la palpación de la fisis proximal del húmero, difícil de distinguir del dolor de la bursitis subdeltoidea.
2. Estudios de imagen: las radiografías muestran ensanchamiento de la fisis proximal del húmero en comparación con el lado opuesto (**Figura 1**).

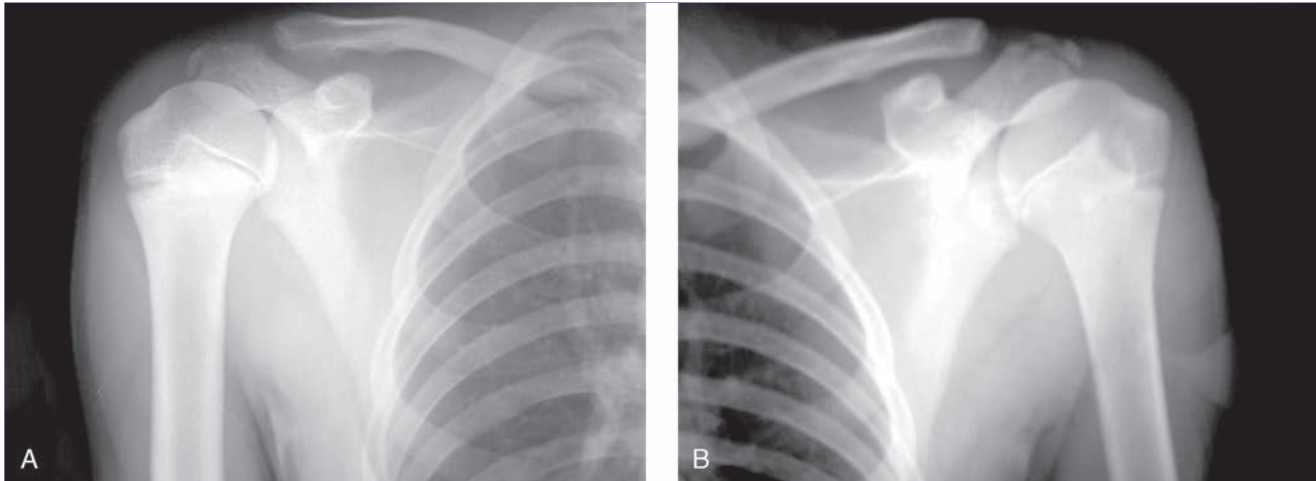
### C. Tratamiento: No quirúrgico, lo mismo que en las fracturas, con prohibición de lanzar durante un mínimo de dos a tres meses.

### D. Rehabilitación

1. Una vez que se consigue completar el rango de movimiento completo sin dolor, se inicia fisioterapia para fortalecer el manguito de los rotadores.
2. Tras el período de dos a tres meses sin lanzar, se inicia un programa de lanzamientos progresivo.
  - a. Se inicia con tiros cortos a baja velocidad que van alargándose progresivamente; eventualmente, también se va incrementando la velocidad en los lanzamientos más largos.
  - b. Una vez alcanzadas la distancia y la velocidad máximas, puede autorizarse el retorno a la competición.

### E. Complicaciones

1. Escasa incidencia de detención prematura del crecimiento con o sin deformidad angular.
2. Puede haber fracturas de Salter-Harris subsiguientes.



**Figura 1** Radiografías anteroposteriores de los hombros de un chico de 12 años que presentaba dolor del hombro derecho durante la fase de desaceleración al lanzar la pelota en el béisbol. Compárese el ensanchamiento de la fisis del hombro derecho (A) con el izquierdo sano (B).

**Tabla 1**

**Recomendaciones de diversas entidades reguladoras deportivas para los lanzadores de béisbol en categorías inferiores**

Edad (años)	Número máximo de lanzamientos por partido	Número máximo de partidos por semana
8–10	52 ± 15	2 ± 0.6
11–12	68 ± 18	2 ± 0.6
13–14	76 ± 16	2 ± 0.4
15–16	91 ± 16	2 ± 0.6
17–18	106 ± 16	2 ± 0.6

Reproducida con la debida autorización de Pasque CB, McGinnis DW, Griffin LY: *Shoulder*, en Sullivan JA, Anderson ST, eds: *Care of the Young Athlete*. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2000, p 347.

F. Prevención: Evitar esfuerzos excesivos, para lo cual se han publicado diversas directrices por parte de varias entidades, entre ellas la American Academy of Orthopaedic Surgeons, la USA Baseball y la American Orthopaedic Society for Sports Medicine (Tabla 1).

### III. Codo del lanzador

A. Aspectos generales y epidemiología: El codo de lanzador es una denominación genérica de las lesiones del codo acompañadas de dolor en la cara interna del antebrazo proximal o en el codo de los niños que juegan al béisbol en las ligas infantiles. Estas lesiones se deben a la sobrecarga excesiva sobre el esqueleto inmaduro del movimiento de lanzar la pelota

B. Fisiopatología

1. Esta lesión del codo es un problema progresivo debido a microtraumatismos reiterados. Por lo

tanto, la mayoría de los síntomas iniciales se atribuyen a distensiones y torceduras de los tejidos blandos.

2. En el momento en el que los síntomas son lo suficientemente intensos como para solicitar una consulta con el cirujano ortopédico, hay que asumir la presencia de lesiones más graves en ligamentos, cartílagos, fisis y huesos.

C. Mecanismo de lesión

1. Las fuerzas que actúan son similares a las que operan en el codo del adulto (sobrecarga en valgo-hiperextensión durante el lanzamiento), pero los síntomas de cada lesión diferente pueden ser mucho más variados en los niños. Los niños con frecuencia refieren dolor en el lado radial comprimido de la articulación y en el lado cubital separado.

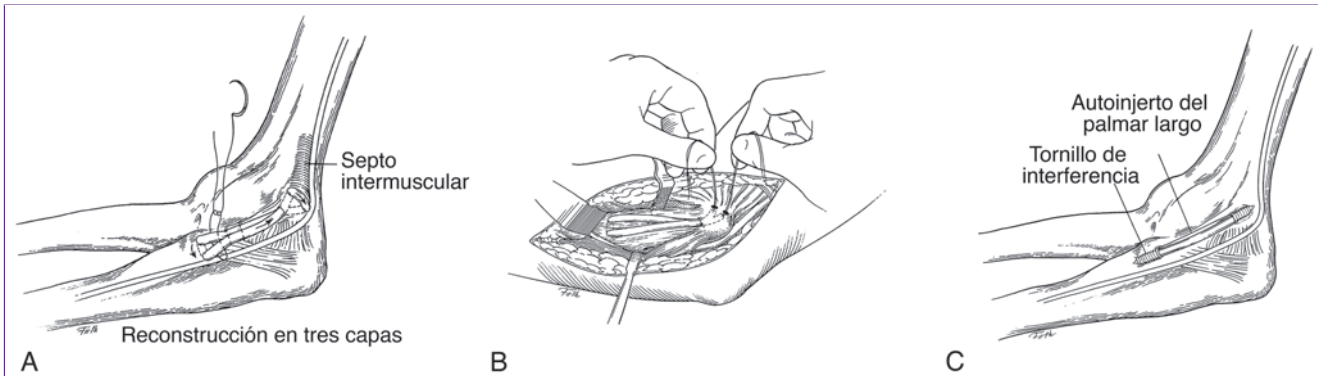
2. El síndrome se relaciona con el lanzamiento de bolas con curva y otras florituras o con el movimiento de látigo con el codo doblado para ganar velocidad.

D. Diagnóstico

1. Los pacientes presentan dolor después del partido y más adelante también durante el curso del juego. Al principio puede ser suave, pero con el tiempo acaba por impedir los lanzamientos.

2. Lo primero que se pierde es la capacidad de alcanzar distancia; luego, la precisión con el lanzamiento, y, por último, la velocidad. Al final, aparece dolor persistente en reposo.

3. El diagnóstico diferencial incluye la epitrocleítis, el pinzamiento posterior por sobrecarga, la osteocondritis disecante o la enfermedad de Panner y la inestabilidad con el movimiento forzado de extensión en valgo.



**Figura 2** Ilustraciones que representan las técnicas de reconstrucción del ligamento colateral cubital. **A**, Injerto tendinoso a través de túneles óseos. **B**, Técnica de acoplamiento. **C**, Técnica de interposición anatómica. (Reproducida con la debida autorización de ElAttrache NS, Bast SC, David T: Medial collateral ligament reconstruction. *Tech Shoulder Elbow Surg* 2001;2:38-49.)

4. Exploración física.

- a. Con el paciente sentado, se observa si hay deformidad del brazo. Las alteraciones crónicas provocan contracturas en flexión o aumento del ángulo de alineación del codo.
- b. Se buscan las zonas de máximo dolorimiento a la presión. El dolor localizado sobre la epitroclea o la masa muscular flexora puede deberse a distensión muscular, a distensión del ligamento colateral cubital o a epitrocleítis.
- c. Se practica una maniobra forzada en valgo con el brazo en diferentes grados de flexión y extensión.
  - Esta maniobra puede poner de manifiesto inestabilidad, igual que en las lesiones del ligamento colateral cubital en las que el ligamento está desinsertado de su origen en la epitroclea.
  - La inestabilidad del ligamento colateral se valora mediante la maniobra forzada en valgo, la maniobra de ordeño, las radiografías forzadas en valgo, las imágenes de resonancia magnética (RM) o la artrografía con RM.
  - Cuanto más joven sea el paciente, más probable será el diagnóstico de apofisitis o lesión por arrancamiento, más que distensión del ligamento colateral cubital.

5. Estudios de imagen.

- a. Deben practicarse radiografías de ambos codos en proyecciones anteroposterior, lateral y oblicuas.
- b. El lado afecto se compara con el sano para apreciar si hay alguna irregularidad de las fisis, así como si hay desplazamiento y su grado. Una radiografía de la extremidad afecta es suficiente para determinar si se ha cerrado la fisis.
- c. Puede apreciarse también si hay fragmentación de la epitroclea, de la tróclea, del olécranon o del cóndilo humeral.

- d. También puede haber una hipertrofia de la epitroclea o de la cabeza del radio.

E. Tratamiento

1. No quirúrgico.

- a. Deben recomendarse las modificaciones oportunas de la técnica de lanzamiento y la adherencia a las recomendaciones antecitadas sobre el número de lanzamientos y de partidos autorizados.
- b. La epitrocleítis se trata con reposo de la fisis durante cuatro a seis semanas.
- c. El tratamiento de la osteocondritis disecante y la enfermedad de Panner se presenta en la sección V.
- d. Los síndromes por sobrecarga de extensión en valgo y posteriores se tratan modificando la técnica de lanzamiento y la intensidad de la actividad deportiva.
- e. Pueden usarse corticosteroides intraarticulares para tratar la inflamación.

2. Quirúrgico.

a. Indicaciones.

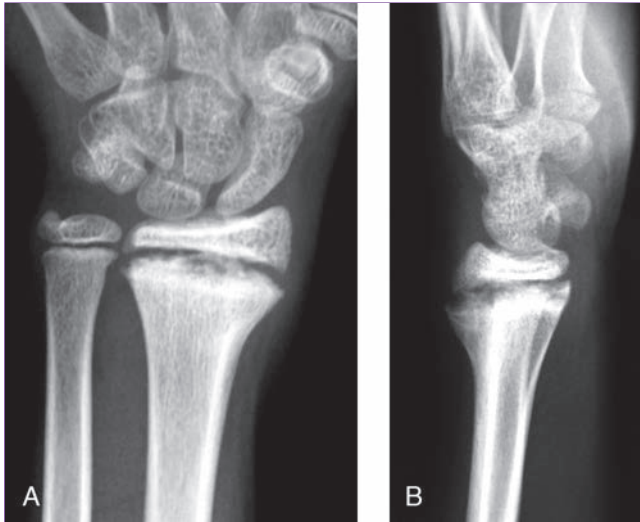
- Fracaso del tratamiento conservador.
- Inestabilidad del codo con fractura por arrancamiento o fragmentación de la epitroclea.

b. Contraindicaciones: diagnóstico dudoso con síntomas relacionados con el nervio cubital.

c. Técnicas quirúrgicas.

- La técnica de elección es la reconstrucción del ligamento colateral cubital cuando presenta una insuficiencia (**Figura 2**)
- La mayoría de los especialistas recomiendan la reducción abierta con fijación interna en las fracturas con arrancamiento de la epitro-





**Figura 3** Radiografías anteroposterior (A) y lateral (B) de la muñeca de una gimnasta de élite de 13 años que presentaba dolor persistente y deformidad progresiva de la muñeca izquierda.

clea en lanzadores de alto nivel competitivo, aunque faltan datos inequívocos al respecto.

- Si hay síntomas posteriores recalcitrantes, se procede a un desbridamiento mediante artroscopia de la sinovial posteroexterna y de los osteofitos del olécranon; si fracasa el tratamiento conservador prolongado, se lleva a cabo una descompresión artroscópica de la sobrecarga de extensión en valgo.

#### d. Complicaciones.

- Neuropatía cubital.
- Pérdida de movilidad.
- Infección.
- Persistencia del dolor.
- Disminución de facultades y rendimiento deportivo.
- El desbridamiento demasiado extenso del olécranon o de osteofitos puede provocar inestabilidad.

#### F. Rehabilitación

1. Debe individualizarse según los ligamentos que estén afectados.
2. En las lesiones que no afectan a los ligamentos, basta con inmovilización mínima con retorno precoz a ejercicios en el rango de movilidad, fortalecimiento muscular y terapias antiálgicas.
3. En las reconstrucciones de ligamentos, se aconseja un período breve de inmovilización, seguido de ejercicios restrictivos progresivos hasta alcanzar el rango de movilidad.

G. Prevención: Adiestramiento y formación a entrenadores, padres y los propios deportistas.

## IV. Epifisiolisis/epifisitis del radio distal

### A. Aspectos generales y fisiopatología

1. Las lesiones de la epífisis distal del radio se dan con más frecuencia en adolescentes que practican deportes que requieren cargar peso sobre las extremidades superiores, como gimnasia o animación deportiva.
2. Los niños y niñas de 10 a 14 años con mejores cualidades gimnásticas se someten a entrenamientos más intensos, por lo que estas lesiones son más frecuentes en el citado grupo de edad.

B. Mecanismo de lesión: Sobrecarga en la epífisis distal del radio, que causa inflamación o fractura de la epífisis.

### C. Diagnóstico

1. Historia clínica: dolor en la muñeca con actividades que exigen aguantar peso con ella.
2. En la exploración física se confirman el dolor y la tumefacción de la articulación de la muñeca, con o sin deformidad aparente.
3. Estudios de imagen: Las radiografías pueden mostrar el ensanchamiento de la fisis, borrosidad de la placa de crecimiento, alteraciones de la metáfisis y fragmentación de las caras volar y radial de la placa, como se aprecia en la **Figura 3**.

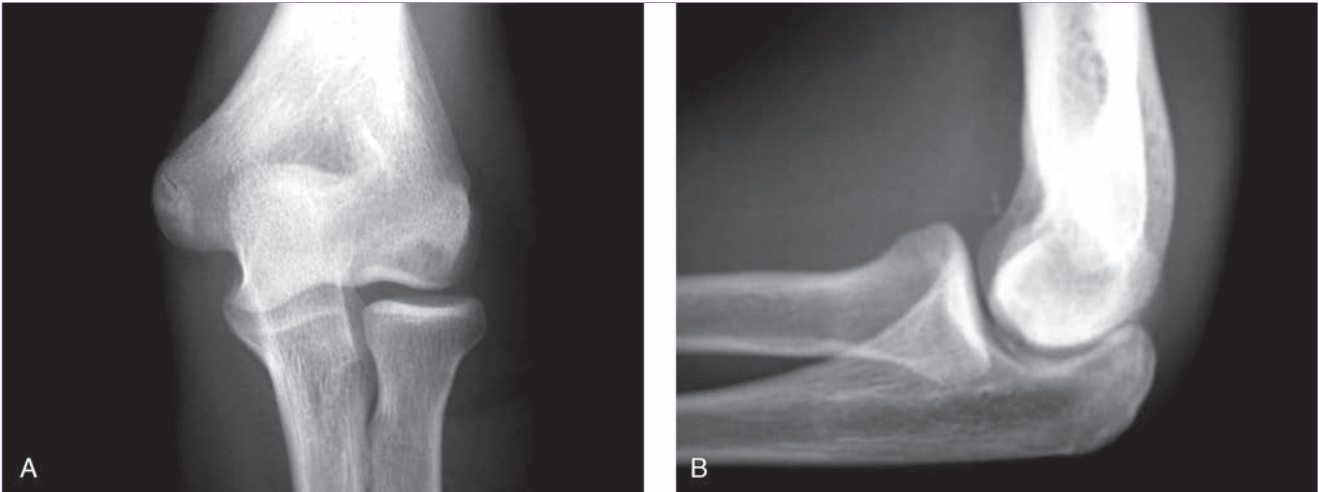
### D. Tratamiento

1. No quirúrgico.
  - a. Debe hacerse partícipe al paciente de la decisión del tratamiento.
  - b. Se recomienda reposo relativo en los casos leves o moderados y reposo absoluto en los graves. En los casos menos graves o en plena competición, puede optarse por reposo relativo con férulas y fisioterapia.
  - c. La inmovilización está indicada en todos los casos, con férula en los menos graves y con yeso en los graves. Debe insistirse en la inmovilización estricta.
  - d. En los casos más graves pueden añadirse estimulantes óseos.
2. Quirúrgico: está indicado solamente para corregir las complicaciones.

E. Rehabilitación: La fisioterapia es útil para recuperar la movilidad tras el período de inmovilización con férula y ayuda a controlar el retorno a la actividad deportiva.

### F. Complicaciones

1. Esta lesión puede recidivar, incluso tras enyesado durante seis a ocho semanas, particularmente si se reanuda demasiado pronto la actividad deportiva al máximo nivel.



**Figura 4** Radiografías anteroposterior (A) y lateral (B) que una muestran osteocondritis disecante del cóndilo humeral en un chico de 14 años que practica gimnasia.

2. Es frecuente que después de esta lesión, si no se trata, quede varianza cubital positiva (cúbito más largo que el radio en la articulación radiocubital proximal), que puede acabar por lesionar el fibrocartilago triangular o provocar un síndrome de impactación cubital.

## V. Osteocondritis disecante y enfermedad de Panner

### A. Aspectos generales

1. La osteocondritis disecante puede localizarse en el codo, la rodilla y el tobillo en individuos asintomáticos con esqueleto aún no desarrollado por completo, aunque puede no detectarse hasta el inicio de la edad adulta.
2. No hay ninguna teoría única de aceptación unánime; entre las posibles causas están macrotraumatismos o microtraumatismos y factores vasculares, hereditarios o constitucionales.

### B. Osteocondritis disecante del codo

#### 1. Epidemiología.

- a. La osteonecrosis del cóndilo humeral, o enfermedad de Panner, tiene una evolución relativamente benigna y aparece en la primera década de la vida.
- b. La osteocondritis disecante del cóndilo humeral aparece característicamente después de los 10 años de edad. Con frecuencia causa limitaciones funcionales permanentes.

#### 2. Fisiopatología.

- a. La enfermedad de Panner y la osteocondritis disecante del cóndilo humeral se deben a un exceso de uso repetitivo o lesiones de sobrecarga por compresión, que afectan al aporte sanguíneo del cóndilo humeral inmaduro.

- b. La osificación del cóndilo humeral generalmente se completa hacia los 10 años de edad, lo que distingue la enfermedad de Panner de la osteocondritis disecante.

#### 3. Clasificación evolutiva de la osteocondritis disecante. Se basa en los estudios radiológicos y artroscópicos (Figura 4).

- a. Lesiones de tipo I: el cartílago está intacto, con o sin estabilidad ósea subyacente.
- b. Lesiones de tipo II: rotura del cartílago con hundimiento o desplazamiento óseo.
- c. Lesiones de tipo III: fragmentos libres intraarticulares.

#### 4. Diagnóstico.

- a. Presentación clínica: dolor sordo al inicio de la actividad física con o sin rigidez en el brazo dominante en un deportista que utiliza el brazo para lanzar o levantar peso.
- b. Puede haber antecedentes de bloqueos o chasquidos de la articulación.
- c. Exploración física: revela contractura en flexión, dolor localizado y posible crepitación.
- d. Radiografías: se practican en proyecciones anteroposterior, lateral y oblicuas.

#### 5. Tratamiento no quirúrgico.

- a. Las lesiones de la enfermedad de Panner y de la osteocondritis disecante de tipo I se tratan sin intervención quirúrgica, con tasas de éxito superiores al 90%.
- b. Reposo con o sin inmovilización durante 3-6 semanas, más prolongado en la osteocondritis disecante que en la enfermedad de Panner.
- c. Se permite el retorno gradual a la actividad deportiva en las 6-12 semanas siguientes.

## 6. Tratamiento quirúrgico.

## a. Indicaciones.

- Fracaso del tratamiento conservador.
- Dolor persistente.
- Fragmentos sueltos que causan síntomas.
- Lesiones de osteocondritis disecante desplazadas.

## b. Contraindicaciones: los niños de menos de 10 años de edad sin fragmentos sueltos, roturas del cartílago ni desplazamiento de osteocondritis disecante tienen enfermedad de Panner.

## c. Técnicas quirúrgicas.

- La perforación extraarticular o transarticular de las lesiones de tipo I sin estabilidad ósea o de las de tipo II estables mediante artroscopia tiene buenos resultados.
- La fijación de las lesiones de osteocondritis del cóndilo humeral ofrece resultados variables y debe reservarse para casos de lesiones grandes con fragmentos primarios intactos bien asentados o con escaso desplazamiento.
- Muchas veces se necesita practicar un desbridamiento de la base de la lesión, con o sin perforaciones del hueso subcondral y extirpación de los fragmentos sueltos en las lesiones inestables de tipos II y III.
- Puede ser necesario restaurar el cartílago si los síntomas continúan o la lesión es grande; se aborda de inicio por una vía antero-interna alta.

## d. Recomendaciones prácticas.

- La mayoría de los procedimientos pueden realizarse por un portal posterior o portal del ancóneo; por estas vías se visualiza casi todo el cóndilo humeral.
- Debe evitarse desbridar excesivamente el cartílago; sólo deben retirarse los fragmentos sueltos y los colgajos.
- Las perforaciones extraarticulares evitan lesionar el cartílago.
- Las lesiones grandes pueden necesitar una restauración del cartílago desde el principio o después si los síntomas no desaparecen tras el desbridamiento.

## 7. Complicaciones: rigidez del codo, infección, artritis progresiva, dolor continuo e imposibilidad de continuar con la actividad deportiva.

## 8. Rehabilitación.

- a. El protocolo de rehabilitación depende del procedimiento terapéutico aplicado.
  - Los desbridamientos o la extirpación de fragmentos sueltos permiten retornar pronta-

mente al rango de movilidad completo con o sin cabestrillo. La progresión a ejercicios de fortalecimiento puede iniciarse cuando no hay dolor en el rango de movilidad completo, evitando posiciones en valgo, lanzamientos y carga de peso durante 3-4 meses.

- Los codos en los que se han practicado fijación o perforaciones necesitan protección durante más tiempo, evitando los ejercicios en el rango de movilidad y luego de fortalecimiento, aproximadamente durante dos meses, con retorno gradual a la posición de valgo. Los lanzamientos y la carga de pesos se retrasan hasta los 4-6 meses.

## b. Puede que la capacidad de lanzamiento o de carga no lleguen a recuperarse hasta el nivel anterior a la lesión.

## c. Pueden ser necesarias modificaciones de la técnica o la mecánica de los movimientos o de la posición, o incluso cambiar de deporte.

## C. Osteocondritis disecante de la rodilla

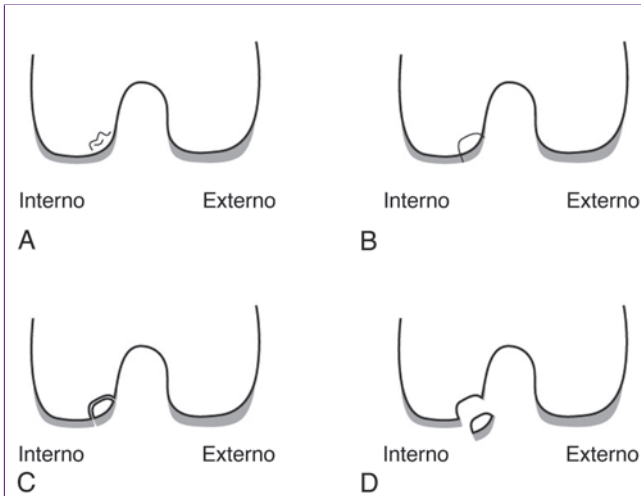
## 1. Aspectos generales.

- a. La localización más frecuente de las osteocondrosis en los niños en crecimiento es la rodilla.
- b. La incidencia real puede ser bastante mayor de lo que se cree; no hay estudios en poblaciones generales de niños asintomáticos.
- c. Con frecuencia se confunde con irregularidades de la osificación de las epífisis, pero la osteocondritis disecante de la rodilla no siempre mejora considerándola negligentemente benigna.
- d. Son factores pronósticos la edad y el grado de madurez ósea en el momento del diagnóstico. En general, los niños con fisis cerradas o casi cerradas al inicio tienen peor pronóstico.

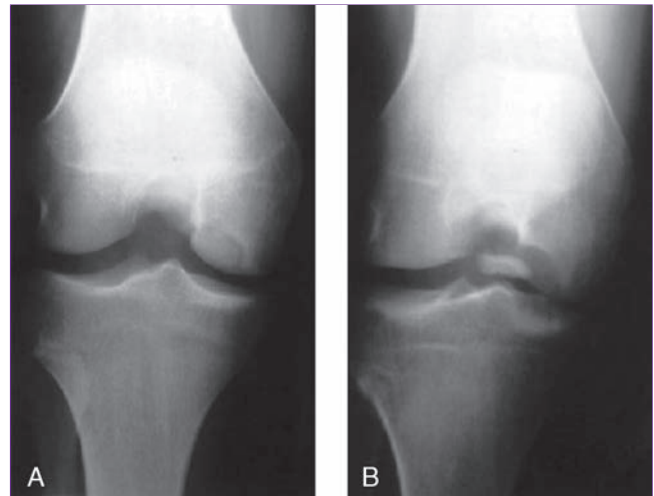
## 2. Clasificación: las lesiones se clasifican valorando las radiografías y las RM y mediante artroscopia; se han elaborado numerosas clasificaciones, entre ellas la de Guhl (Figura 5).

## 3. Diagnóstico.

- a. El síntoma principal es un dolor en la rodilla difuso o muchas veces en la cara anterior, con grados variables de tumefacción; puede haber o no antecedentes de traumatismo.
- b. El inicio de la enfermedad a veces puede relacionarse con un aumento o un cambio de actividad.
- c. La exploración cuidadosa puede determinar si los síntomas incluyen sólo dolor o hay cruji-dos o bloqueos mecánicos, lo que influye en la decisión del método terapéutico apropiado.
- d. En los pacientes delgados, la presión fuerte sobre la zona parrotuliana interna puede pro-



**Figura 5** Ilustraciones que representan la clasificación de Guhl de la osteocondritis disecante. **A**, Tipo I: cambio de la señal alrededor de la lesión sin brillantamiento. **B**, Tipo II: alta intensidad de señal rodeando la porción ósea de la lesión sin signos de ruptura del cartilago. **C**, Tipo III: alta intensidad de señal rodeando toda la lesión incluyendo el cartilago (lesión inestable). **D**, Tipo IV: lecho de la lesión vacío con un fragmento desprendido. (Cortesía de Jay Albright, MD y de los Children's Specialists of San Diego, San Diego, California, Estados Unidos.)



**Figura 6** Proyecciones radiográficas del túnel intercondileo de la rodilla que señalan la localización característica de una lesión de osteocondritis disecante en la zona lateral del cóndilo interno del fémur antes (**A**) y después de que haya tenido lugar el desplazamiento (**B**). (Reproducida con la debida autorización de Crawford DC, Safran MR: Osteocondritis dissecans of the knee. *J Am Acad Orthop Surg* 2006;14[2]: 90-100.)

ducir dolor con la rodilla flexionada, pero no cuando está en extensión.

- e. La posición forzada en varo a lo largo del rango de movilidad puede provocar dolor y crujiidos si hay algún fragmento desprendido.
  - f. Exploración física: es necesario explorar completamente la articulación y los ligamentos con maniobras de provocación para identificar situaciones asociadas, como desgarros de meniscos, fragmentos sueltos o inestabilidad.
  - g. Estudios de imagen: deben practicarse radiografías estándar anteroposterior, lateral, del túnel intercondileo y de Merchant con carga.
    - Hay que tener presente que en la proyección anteroposterior en extensión puede pasar desapercibida una lesión de osteocondritis disecante en su localización habitual en la zona lateral del cóndilo interno del fémur por superposición ósea.
    - Las lesiones clásicas se ven mejor en la proyección del túnel intercondileo (**Figura 6**).
  - h. Las RM y las gammagrafías óseas son estudios complementarios para ayudar a estadificar las lesiones y predecir el pronóstico.
4. Tratamiento no quirúrgico.
    - a. Los niños a cualquier edad con lesiones estables se tratan con reposo, restricción de la actividad, fármacos antiinflamatorios y analgesia según se precise.

- b. Si persisten los síntomas, puede necesitarse un período de seis semanas de protección de la carga de peso o de inmovilización.

5. Tratamiento quirúrgico.

- a. Indicaciones.
  - Lesiones inestables con o sin fragmentos sueltos.
  - Niños mayores con dolor persistente pese al tratamiento conservador adecuado.
  - Niños más jóvenes con dolor e inflamación continuos, con o sin limitaciones de movimiento, en los que fracasa el tratamiento conservador durante 3-6 meses.
- b. Contraindicaciones: niños pequeños con dolor inconstante en quienes el tratamiento no quirúrgico prolongado ha tenido éxito.
- c. Técnicas quirúrgicas.
  - Las lesiones estables son adecuadas para practicar una perforación artroscópica extraarticular o transarticular. Al realizar este procedimiento, debe cuidarse de no resbalar sobre el cartilago o provocar excesivo calor local, que lo dañaría al perforar una lesión por vía transarticular artroscópica. Para evitarlo, en el procedimiento extraarticular se utilizan la fluoroscopia o se guía la broca por el ligamento cruzado anterior.
  - Las lesiones inestables se tratan mediante artroscopia o desbridamiento a cielo abierto con posterior fijación. En los adolescen-



tes, debe intentarse de entrada la fijación de las lesiones inestables; más adelante pueden ser necesarios otros procedimientos complementarios. Funcionan bien las agujas o tornillos biodegradables de la longitud adecuada; deben cortarse a ras, para que no sobresalgan de la superficie del cartílago.

- Los fragmentos sueltos que no se pueden encajar o están muy dañados se deben extirpar, tras lo cual se practica una artroplastia o un procedimiento de restauración del cartílago; siempre que sea posible, deben conservarse los fragmentos sueltos, recortándolos y asegurándolos mediante agujas o tornillos.
6. Complicaciones: rigidez, infección, fallo de la fijación, dolor persistente y artrofibrosis.
  7. Rehabilitación.
    - a. Se prescriben muletas y apoyo sin carga de peso durante seis semanas.
    - b. Se comienza inmediatamente con movimientos pasivos y activos asistidos, junto con estimulación y fortalecimiento del cuádriceps.
    - c. La carga de peso se permite a las 6-12 semanas, con o sin demostración radiológica de cicatrización, mientras no haya dolor ni inflamación a la exploración.

## VI. Lesiones de los ligamentos de la rodilla

### A. Aspectos generales y fisiopatología

1. Los desgarros del ligamento cruzado posterior y del ligamento lateral externo son relativamente raros. Los más frecuentes son los del ligamento lateral interno, pero cada vez se ven más desgarros del ligamento cruzado anterior en adolescentes.
2. Los ligamentos se distienden cuando se los sobrecarga con velocidades y fuerzas que provocan elongaciones superiores al 10% de la longitud original del ligamento.
3. La velocidad a la que se aplica la carga determina si se lesiona el ligamento o bien lo hacen el hueso o la fisis.

B. Clasificación: Las lesiones de los ligamentos se gradúan según la gravedad de la lesión de cada uno.

### C. Diagnóstico

1. El antecedente puede ser traumático (accidente de tráfico o lesión durante un deporte de contacto o no) o atraumático. La forma de presentación corresponde a un dolor agudo con tumefacción, con una posible inestabilidad, manifiesta o no. También es frecuente la limitación del movimiento.

2. La exploración física puede ser difícil en el momento agudo. Ayudan al diagnóstico la inestabilidad y el dolor localizado. La exploración debe repetirse al cabo de unos días, en lugar o además de un estudio de RM.
3. Las radiografías obtenidas en el momento de la exploración inicial permiten descartar fracturas de la fisis u otros puntos óseos en la rodilla. También pueden verse desalineaciones, como el desplazamiento de la tibia hacia adelante en la proyección lateral, que ayuda al diagnóstico de lesiones de los ligamentos.
4. La RM es útil para confirmar un diagnóstico de sospecha o cuando no es posible practicar una exploración física satisfactoria.

### D. Tratamiento

#### 1. Aspectos generales.

- a. A la hora de decidir el tratamiento, entran en consideración factores como el ligamento dañado y la gravedad de la lesión, la edad, el crecimiento restante y el nivel de ejercicio que se pretende.
- b. En los niños con más de dos años previsible de maduración esquelética, el tratamiento debe decidirse individualmente considerando todos los factores. En caso de duda, lo adecuado es reparar el resto de las lesiones e iniciar rehabilitación, con o sin férula.
- c. Aunque no es frecuente, puede haber una lesión de la fisis o una detención de su crecimiento, con independencia del tratamiento que se aplique.
- d. A la hora de decidir la reconstrucción de los ligamentos, debe calcularse la edad ósea mediante tablas y con las categorías de Tanner.
- e. Desgarros completos.
  - Las roturas completas del ligamento cruzado posterior parecen causar menos inestabilidad que las del cruzado anterior, aunque a la larga provocan artrosis en igual medida; de todos modos, es más factible posponer la intervención quirúrgica hasta que se alcance la madurez esquelética en las roturas del ligamento cruzado posterior que en las del anterior.
  - Las lesiones del ángulo posteroexterno raramente se dan aisladas. Cuando se combinan con las del ligamento cruzado posterior, complican mucho la situación.
- f. A la hora de decidir el tratamiento de las lesiones ligamentosas, deben contrapesarse el riesgo de lesionar las fisis durante la reconstrucción quirúrgica con la discapacidad o la artrosis que pueden ser consecuencias del tratamiento no quirúrgico. Cuanto más joven sea



el paciente, mayor es el riesgo de deformidad si se detiene el crecimiento tras un procedimiento de reconstrucción.

2. Tratamiento no quirúrgico.

- a. El tratamiento inicial de cualquier desgarro ligamentoso debe ser no quirúrgico, a menos que haya lesiones asociadas de menisco, fragmentos sueltos u otras indicaciones de cirugía urgente.
- b. En los desgarros parciales de los ligamentos cruzado anterior, cruzado posterior, lateral interno o lateral externo sin otra patología intra-articular, es factible optar por el tratamiento no quirúrgico.

- Las férulas facilitan la estabilización inicial y el reinicio de la actividad deportiva.
- La fisioterapia, que incluye ejercicios de fuerza y marcha y terapias antiálgicas, ayuda a conseguir el rango de movilidad completo.
- Pueden usarse antiinflamatorios al inicio, aunque se desconoce cómo afectan al proceso de cicatrización de los tejidos blandos.
- Se autoriza la reanudación de la actividad deportiva cuando se recuperan el movimiento completo, la fuerza y la estabilidad, con o sin férula.

- c. Desde el principio están indicadas modificaciones de la actividad, la inmovilización por breve tiempo, la fisioterapia y las terapias para controlar el dolor.
- d. Si se alcanza el rango de movilidad completo con estabilidad relativa gracias a la férula y al fortalecimiento muscular, puede evitarse la intervención quirúrgica en algunos casos (los que pueden practicar ejercicio sin un ligamento cruzado anterior y no tienen pivotaciones ni fallos de la pierna), aunque se haya alcanzado la maduración ósea.

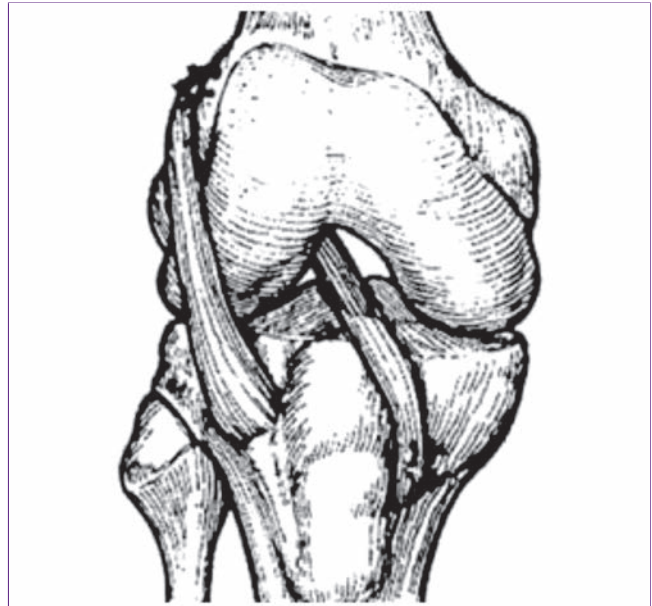
3. Tratamiento quirúrgico.

a. Indicaciones.

- Imposibilidad de mantener la estabilidad a pesar de fisioterapia y férula.
- Renuncia a cambiar de actividad.
- Necesidad de revisar si hay otra patología, como lesiones de menisco.

b. Técnicas quirúrgicas.

- Reparación del ligamento: no se ha demostrado que impida la limitación funcional o la artrosis a largo plazo en niños con esqueleto inmaduro o maduro.
- Conservación de la fisis: todas las técnicas corresponden a reconstrucciones epifisarias o extraarticulares (**Figura 7**).



**Figura 7** Ilustración que representa la reconstrucción extra-articular del ligamento cruzado anterior. (Reproducida con la debida autorización de Kocher MS, Garg S, Micheli LJ: Physeal sparing reconstruction of the anterior cruciate ligament in skeletally immature prepubescent children and adolescents. *J Bone Joint Surg Am* 2005;87:2371-2379.)

- Métodos transtibiales sobre el extremo del fémur.
- Procedimientos transfisarios.
- Métodos combinados.

c. Recomendaciones prácticas.

- Debe evitarse atravesar la fisis con hueso o materiales metálicos.
- Si se practican túneles transfisarios, deben hacerse del menor tamaño posible y en posición central.
- Hay que evitar disecar o dañar el anillo pericondral (no hay que disecar el subperiotio) al rodear el fémur.

E. Complicaciones: detención parcial o completa del crecimiento de la fisis, fibrosis articular, infección, fallo de los ligamentos a corto o a largo plazo, artrosis y atrofia.

F. Rehabilitación

1. Movilización inmediata, ejercicios de cuádriceps y terapias antiinflamatoria y antiálgica.
2. Fisioterapia prolongada.
  - a. Progresión lenta y paulatina hasta las actividades normales en unos seis meses.
  - b. Se prohíben actividades de sprint o giros durante 8-12 meses.
  - c. Retorno a la actividad deportiva al año, con o sin férula.

## VII. Inestabilidad rotuliana

### A. Fisiopatología

1. De todas las causas de inestabilidad, más del 90% se producen con el movimiento lateral de la rótula.
2. Lesiones deportivas frecuentes.
  - a. Desgarro del ligamento alar rotuliano interno o del retináculo interno (zonas femoral, intermedia o rotuliana).
  - b. Fractura por arrancamiento de la rótula en su porción interna.
  - c. Lesiones de osteocondritis que generan fragmentos libres.
  - d. Contusiones óseas de la rótula o del cóndilo femoral externo.
3. Factores que aumentan el riesgo de padecer este tipo de lesión.
  - a. Alineación en valgo.
  - b. Aumento del ángulo cuadrípital.
  - c. Excesiva anteversión del fémur.
  - d. Excesiva torsión interna de la tibia.
  - e. Displasia troclear.
  - f. Alteraciones del colágeno, como el síndrome de Ehlers-Danlos o el síndrome de Down.

### B. Clasificación: La inestabilidad rotuliana se clasifica descriptivamente.

1. Subluxación o luxación.
2. Aguda (primera luxación) o crónica.

### C. Mecanismo de lesión: La subluxación o la luxación rotulianas pueden estar causadas por un golpe directo que desplaza la rótula o por otros mecanismos sin contacto.

### D. Diagnóstico

1. Historia clínica.
  - a. Al igual que otras lesiones ligamentosas de la rodilla, la inestabilidad de la articulación femorrotuliana puede ser consecuencia de maniobras aparentemente inocuas como balancear un bate; también puede haber un contacto directo previo.
  - b. Si hay una luxación franca de la rótula, a veces se recoloca después al cambiar de postura al atleta tras la lesión.
  - c. La rótula puede quedar luxada hasta que se recoloca al estirar la rodilla, con o sin maniobras de reducción directas.
2. Exploración física.
  - a. La zona de máximo dolor es sobre el retináculo o el ligamento desgarrado en el trayecto entre el epicóndilo interno y la rótula.

- b. Puede haber derrame leve o a tensión.
- c. La prueba de recolocación es característicamente positiva.
- d. Hay que evaluar la alineación axial y rotatoria.
- e. También hay que medir el ángulo cuadrípital.

### 3. Estudios de imagen.

- a. Las radiografías muestran lesiones osteocondrales.
- b. Es dudosa la necesidad de indicar RM tras la primera luxación, aunque sería pertinente si hay derrame a tensión sin signos radiográficos de afectación osteocondral.

### E. Tratamiento no quirúrgico

1. El tratamiento inicial incluye inmovilización para limitar las molestias, reposo, hielo, compresión y elevación.
2. La fisioterapia se plantea para fortalecer el miembro lesionado en su conjunto.
3. Puede aplicarse una férula estabilizadora rotuliana para las actividades diarias, que también puede usarse para el retorno a la actividad deportiva.

### F. Tratamiento quirúrgico

1. Indicaciones.
  - a. Lesiones osteocondrales con fragmentos sueltos.
  - b. Inestabilidad crónica.
  - c. Fracaso del tratamiento no quirúrgico.
2. Contraindicaciones.
  - a. Actuaciones sobre los huesos, como la transposición de la tuberosidad de la tibia, que pueden afectar a la placa de crecimiento en jóvenes.
  - b. Es contraindicación relativa el primer episodio de luxación sin fragmentos libres ni otra patología acompañante.
3. Técnicas quirúrgicas.
  - a. Liberación lateral.
  - b. Reparación del retináculo interno o del ligamento alar rotuliano interno.
  - c. Plicatura interna.
  - d. Reconstrucción del ligamento alar rotuliano interno.
  - e. Modificación del crecimiento, hemiepifisiodesis.
  - f. Osteotomía de rotación del fémur o de la tibia.
  - g. Eliminación o fijación de lesiones asociadas, como las osteocondrales.
  - h. Tratar la displasia es más discutible en los niños con esqueleto inmaduro que en los adultos.

4. Recomendaciones prácticas.
  - a. Las lesiones osteocondrales deben fijarse siempre que sea posible.
  - b. Se debe intentar solucionar en la medida que sea posible los problemas que puedan estar favoreciendo las luxaciones.
  - c. La reconstrucción del ligamento alar rotuliano interno debe hacerse lo más anatómica que se pueda, evitando lesionar la placa de crecimiento.
    - La tensión de la reconstrucción se calcula a 45° de flexión de la rodilla tomando como referencia el retináculo, cuya tensión se equipara con la del ligamento.
    - La inserción femoral está a menos de 1-3 mm del cartílago de crecimiento. Si se taladra en esta zona, el desarrollo posterior puede quedar comprometido.
  - d. Debe evitarse constreñir en exceso la rótula. La reparación con exceso de tensión puede limitar la flexión de la rodilla más allá de los 90°.
  - e. La liberación lateral excesiva puede provocar inestabilidad o luxación interna iatrogénica.
  - f. Las intervenciones sobre la tuberosidad tibial u otras que afecten a la inserción del tendón rotuliano en la tibia proximal pueden dejar como secuela la deformidad de tibia recurvada.
  - g. Si no pueden solucionarse quirúrgicamente todos los factores subyacentes, es más probable que haya luxaciones recidivantes.
5. Complicaciones.
  - a. Artrofibrosis.
  - b. Artrosis.
  - c. Luxaciones recidivantes.
  - d. Infección.
  - e. Ensanchamiento de la cicatriz.
  - f. Detención prematura del desarrollo.
  - g. Lesiones de los nervios.
  - h. Sobrecorrección de desalineación axial o rotatoria.
  - i. Luxación interna iatrogénica.
6. Rehabilitación.
  - a. Férula postoperatoria durante 4-6 semanas.
  - b. Carga de peso inmediata con férula.
  - c. Fisioterapia inmediata para controlar el dolor y la inflamación, fortalecer el cuádriceps y recuperar el rango de movilidad, que debe restringirse a los 0° a 90° durante cuatro semanas para luego progresar hasta el abanico completo según tolerancia.
    - d. La vuelta a la actividad deportiva puede autorizarse a los 3-4 meses de la intervención.
    - e. Puede aplicarse una férula de estabilización rotuliana para las primeras semanas del retorno a la actividad deportiva.

## VIII. Lesiones meniscales y meniscos discoideos

### A. Fisiopatología

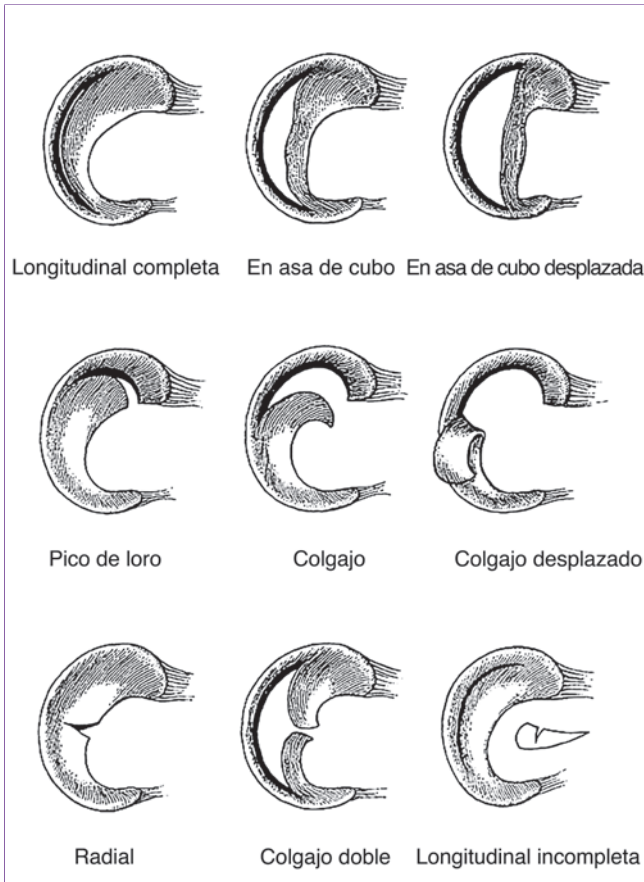
1. Las lesiones de los meniscos se deben a movimientos de giro de la rodilla sobre meniscos normales o discoideos.
2. Las lesiones de los meniscos se dan en las zonas vascularizadas y en las avasculares.
3. La localización del desgarro y su tipo influyen decisivamente sobre el éxito de los métodos de reparación; los desgarros que aparecen cerca de la zona vascular se curan mejor que los radiales y los de forma de pico de loro.
4. Los desgarros en la zona vascular pueden cicatrizar sin necesidad de intervención quirúrgica, a menos que haya signos de bloqueo o que el desgarro lleve largo tiempo.
5. Extirpar cualquier parte del menisco reduce sustancialmente su eficacia y funcionalismo.

### B. Clasificación

1. Los desgarros meniscales se clasifican descriptivamente.
  - a. Localización del desgarro: zona roja, vascular, tercio externo; zona blancorrojiza, tercio medio; zona blanca, avascular, tercio interno.
  - b. Tamaño.
  - c. Tipo: horizontal, vertical, radial, en asa de cubo, en pico de loro, complejas o combinaciones de ellos (Figura 8).
2. Los meniscos discoideos se clasifican según su forma y estabilidad en completos, incompletos o ligamento de Wrisberg (Figura 9).

### C. Diagnóstico

1. Historia clínica.
  - a. Al igual que los desgarros de ligamentos, los meniscales pueden deberse a causas traumáticas o no traumáticas, como torsiones, giros o incluso arrodillarse.
  - b. Es frecuente que los niños no relaten con precisión cuándo comenzaron a tener dolor, porque muchas veces la forma de presentación es insidiosa.
2. Exploración física.
  - a. Es característico el dolor a la palpación en la articulación por delante y por detrás del ligamento lateral del mismo lado.



**Figura 8** Ilustraciones que representan las morfologías más frecuentes de los desgarros meniscales. (Reproducida con la debida autorización de Tria AJ, Klein KS: *An Illustrated Guide to the Knee*. New York, NY, Churchill Livingstone, 1992.)

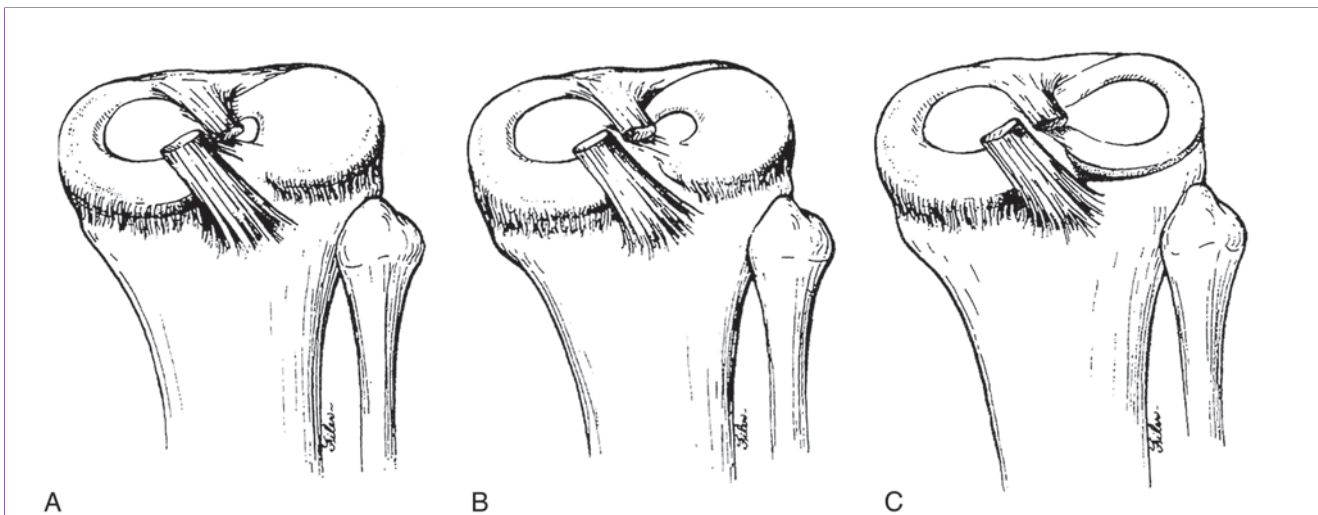
- b. También puede haber dolor con la flexión profunda de la rodilla, limitación para ciertos movimientos y maniobras de provocación positivas.
3. Estudios de imagen.
- a. Las radiografías pueden poner de manifiesto el menisco discoideo con ensanchamiento de la línea articular externa, a veces también con afectación del cóndilo femoral externo.
  - b. Puede indicarse una RM para confirmar la presencia de menisco discoideo o desgarros de los meniscos y para distinguir otras posibles causas. Las tasas de falsos positivos con la RM son muy elevadas en los niños de menos de 10 años, porque la vascularización puede llevar a errores de interpretación.

**D. Tratamiento no quirúrgico**

1. En los meniscos discoideos asintomáticos, el tratamiento aconsejado es abstencionista, con observación periódica.
2. Los desgarros pequeños o periféricos cicatrizan o se hacen asintomáticos con el tratamiento no quirúrgico, que puede incluir restricciones de la actividad, fisioterapia, fármacos antiinflamatorios y procedimientos antiálgicos.
3. Las férulas pueden contribuir a reducir el derrame, pero no impiden la encarceración del desgarro.

**E. Tratamiento quirúrgico**

1. Indicaciones.
  - a. Síntomas mecánicos comprobados, fragmentos libres y desgarros ligamentosos asociados.
  - b. Fracaso del tratamiento no quirúrgico.



**Figura 9** Ilustraciones que representan el sistema de clasificación de los meniscos externos discoideos. A, Tipo I (completo). B, Tipo II (incompleto). C, Tipo III (ligamento de Wrisberg). Los meniscos discoideos de tipo III no están unidos por detrás a la tibia. Su única fijación posterior es al cóndilo interno del fémur mediante el ligamento de Wrisberg. (Reproducida con la debida autorización de Neuschwander DC: *Discoid lateral meniscus*, en Fu FH, Harner CD, Vince KG, eds: *Knee Surgery*. Baltimore, MD, Williams and Wilkins, 1994, p 394.)



2. Contraindicaciones.
  - a. Desgarros periféricos en la zona vascular, donde es más fácil que el menisco cicatrice sin intervención, a menos que el paciente presente dolor tras un período prolongado de restricción de la actividad.
  - b. Signos equívocos en la RM sin síntomas de bloqueo.
3. Técnicas quirúrgicas.
  - a. Métodos de fijación.
    - El procedimiento de referencia es de dentro afuera.
    - La técnica de dentro a dentro es la habitual para fijar meniscos rotos o inestables, pues puede realizarse rápidamente y no necesita otra incisión. La recuperación del menisco con esta técnica es menos segura que con las técnicas de dentro afuera, en especial para el menisco externo. Los nuevos dispositivos de bajo perfil dañan menos el cartílago articular.
    - La técnica de fuera adentro se usa menos; puede ser útil para reparar el cuerno anterior.
  - b. Meniscectomía parcial.
4. Recomendaciones prácticas.
  - a. En la superficie de los meniscos en la rodilla es conveniente dejar sólo suturas o elementos con módulos de elasticidad parejos.
  - b. Para reparar desgarros grandes, es importante estabilizar las superficies superior e inferior.
  - c. La sutura vertical divergente es la más resistente.
  - d. La meniscectomía parcial debe reservarse para los desgarros irreparables: lo primero, fijar; lo segundo, extirpar.
- F. Complicaciones
  1. Artrofibrosis.
  2. Infección.
  3. Fallo de la reparación a corto o a largo plazo.
  4. Nuevos desgarros.
  5. Artrosis.
  6. Atrofia.
- G. Rehabilitación
  1. Movilidad inmediata, fortalecimiento del cuádriceps, control del dolor y de la hinchazón.
  2. En los meniscos reparados, se prescribe un período de 4-6 semanas de carga de peso restringida, en función del tamaño y la ubicación del desgarro.
  3. Los desgarros más grandes o externos precisan períodos más largos de restricción de carga.

4. Puede considerarse un período de cuatro semanas de restricción del rango de movilidad a 0° a 90°.
5. Cuando no es posible la reparación, se permite la carga de peso según tolerancia y según el estado de fortaleza del cuádriceps.

## IX. Síndrome de la plica

### A. Epidemiología

1. La plica dolorosa es un diagnóstico de exclusión; su incidencia real es difícil de aseverar.
2. Las plicas son bandas pararrotulianas de base interna en el 90% de los casos sintomáticos, aproximadamente.

### B. Fisiopatología

1. La plica es un remanente embriológico formado por tejido sinovial normal que causa sinovitis mecánica por el movimiento repetitivo.
2. Las plicas pueden incluso dar signos artroscópicos de condromalacia del borde de los cóndilos femorales.

### C. Diagnóstico

1. El síndrome de la plica se diagnostica tras excluir otras patologías.
2. Los pacientes refieren dolor relacionado con la actividad en la zona anterointerna o interna de la rodilla, a veces en la recepción de la pelota o en el intento de alcanzarla.
3. La exploración física pone de manifiesto una banda de tejido palpable dolorosa en la zona pararrotuliana interna.
  - a. La rodilla se palpa mientras el paciente la mueve activamente. Si la compresión rotuliana no es dolorosa a 45° de flexión de la rodilla pero sí es dolorosa la zona de tejido blando pararrotuliana, puede pensarse en la presencia de plica.
  - b. Es útil explorar la hipersensibilidad del tejido blando de la zona suprarrotuliana externa situada por debajo del vasto externo.
  - c. La banda pararrotuliana también puede palparse en posición lateral e incluso inferior a la rótula.
  - d. La RM no siempre detecta la plica, que se aprecia mejor si hay derrame en la rodilla, cosa no siempre fácil salvo que se sospeche clínicamente.

### D. Tratamiento

1. No quirúrgico.
  - a. Fármacos antiinflamatorios, hielo, restricción de actividad, inmovilización.



- b. Tratamientos físicos como ultrasonidos o iontoforesis de preparados de cortisona.
  - c. Inyecciones intraarticulares de corticosteroides.
2. Quirúrgico.
- a. Indicaciones.
    - Dolor que no se resuelve con el tratamiento conservador.
    - Diagnóstico equivocado explicable sólo por la presencia de una plica irritada.
  - b. Contraindicaciones: distrofia simpática refleja, síndrome de dolor regional crónico o neuritis del safeno, que pueden descartarse antes de la intervención.
  - c. Técnica.
    - La resección de la plica por vía artroscópica se practica por el método habitual con dos o tres portales de entrada.
    - Los portales pararrotoaliano inferointerno o suparrotoalianos medial/lateral son suficientes para extirpar la plica con el instrumental para escisión con fresas, tijeras o térmica.
  - d. Recomendaciones prácticas.
    - El fallo más preocupante es la resección excesivamente amplia de la plica que incluya el retináculo y no exclusivamente la banda sinovial anormal.
    - La denudación, la irritación o la deformación de la superficie articular del cóndilo interno en la zona de contacto de la plica son indicaciones de que ésta debe extirparse.
    - Los dispositivos de artroscopia punzantes o térmicos pueden crear un borde de resección en las plicas engrosadas pero lisas y dificultar su eliminación mediante fresado.
  - E. Complicaciones: Las mismas que las de las artroscopias: artrofibrosis, infección, lesiones nerviosas o vasculares, inestabilidad rotuliana, dolor persistente
  - F. Rehabilitación
    1. Movilidad y fortalecimiento del cuádriceps de inmediato, con retorno rápido a la carga de peso según tolerancia.
    2. Pasadas tres o cuatro semanas, el paciente puede estar en condiciones de retornar a la competición, según la presencia de otras lesiones en el momento de la intervención.

## Puntos clave a recordar

1. El hombro del lanzador es una epifisiolisis, o fractura, de la epífisis proximal del húmero que causa dolor en el momento de lanzar el brazo o en la fase de desaceleración durante los lanzamientos en el béisbol.
2. El codo de lanzador (epitrocleítis) se debe a la sobrecarga en valgo del codo durante el lanzamiento en el béisbol. El tratamiento inicial de esta lesión es no quirúrgico.
3. El diagnóstico de las lesiones radiográficas del cóndilo humeral en un niño de menos de 10 años corresponde a enfermedad de Panner; si el niño tiene más de 10 años, se considera una osteocondritis disecante.
4. La osteocondritis disecante de la rodilla afecta habitualmente a la cara lateral del cóndilo femoral interno y se aprecia mejor en la proyección del túnel intercondíleo. La estabilidad de la lesión es determinante para decidir el tratamiento.
5. El tratamiento inicial de la osteocondritis disecante de la rodilla incluye restricción de la actividad o reposo con o sin inmovilización, a menos que haya signos de bloqueo o fragmentos libres.
6. Los desgarros parciales del ligamento cruzado anterior se pueden tratar con fisioterapia, con o sin férula.
7. La detención parcial o completa del crecimiento fisario en un niño con esqueleto inmaduro es una de las posibles complicaciones de la reconstrucción del ligamento cruzado anterior.
8. La intervención quirúrgica está indicada en los desgarros del menisco en la zona externa vascular solamente si hay signos de bloqueo o si no hay mejoría con el tratamiento no quirúrgico prolongado.

## Bibliografía

- Andrish JT: Meniscal injuries in children and adolescents: Diagnosis and management. *J Am Acad Orthop Surg* 1996;4(5):231-237.
- Cahill BR: Osteochondritis dissecans of the knee: Treatment of juvenile and adult forms. *J Am Acad Orthop Surg* 1995;3(4):237-247.
- Cassas KJ, Cassettari-Wayhs A: Childhood and adolescent sports-related overuse injuries. *Am Fam Physician* 2006;73(6):1014-1022.
- Chambers HG, Shea KG, Anderson AF, et al: American Academy of Orthopaedic Surgeons clinical practice guideline on: the diagnosis and treatment of osteochondritis dissecans. *J Bone Joint Surg Am* 2012;94(14):1322-1324.
- Chen FS, Diaz VA, Loebenberg M, Rosen JE: Shoulder and elbow injuries in the skeletally immature athlete. *J Am Acad Orthop Surg* 2005;13(3):172-185.
- Crawford DC, Safran MR: Osteochondritis dissecans of the knee. *J Am Acad Orthop Surg* 2006;14(2):90-100.
- Jackson RW, Marshall DJ, Fujisawa Y: The pathologic medial shelf. *Orthop Clin North Am* 1982;13(2):307-312.
- Kobayashi K, Burton KJ, Rodner C, Smith B, Caputo AE: Lateral compression injuries in the pediatric elbow: Panner's disease and osteochondritis dissecans of the capitellum. *J Am Acad Orthop Surg* 2004;12(4):246-254.
- Kocher MS, Saxon HS, Hovis WD, Hawkins RJ: Management and complications of anterior cruciate ligament injuries in skeletally immature patients: Survey of the Herodicus Society and The ACL Study Group. *J Pediatr Orthop* 2002;22(4):452-457.
- Larsen MW, Garrett WE Jr, Delee JC, Moorman CT III: Surgical management of anterior cruciate ligament injuries in patients with open physes. *J Am Acad Orthop Surg* 2006;14(13):736-744.
- Lawrence JT, Argawal N, Ganley TJ: Degeneration of the knee joint in skeletally immature patients with a diagnosis of an anterior cruciate ligament tear: Is there harm in delay of treatment? *Am J Sports Med* 2011;39(12):2582-2587.
- Lewallen LW, McIntosh AL, Dahm DL: Predictors of recurrent instability after acute patellofemoral dislocation in pediatric and adolescent patients. *Am J Sports Med* 2013;41(3):575-581.
- National Federation of State High School Associations: 2005-2006 High School Athletics Participation Survey. Indianapolis, IN, National Federation of State High School Associations, 2006. [www.nfhs.org/participation/sportsearch.aspx](http://www.nfhs.org/participation/sportsearch.aspx). Accessed April 9, 2014.
- Noyes FR, Albright JC: Reconstruction of the medial patellofemoral ligament with autologous quadriceps tendon. *Arthroscopy* 2006;22(8):e1-e7.
- Stanitski CL: Anterior cruciate ligament injury in the skeletally immature patient: Diagnosis and treatment. *J Am Acad Orthop Surg* 1995;3(3):146-158.



# Politraumatismos y fracturas de la extremidad superior en niños

Robert M. Kay, MD

## I. Diferencias entre el hueso de los niños y el de los adultos

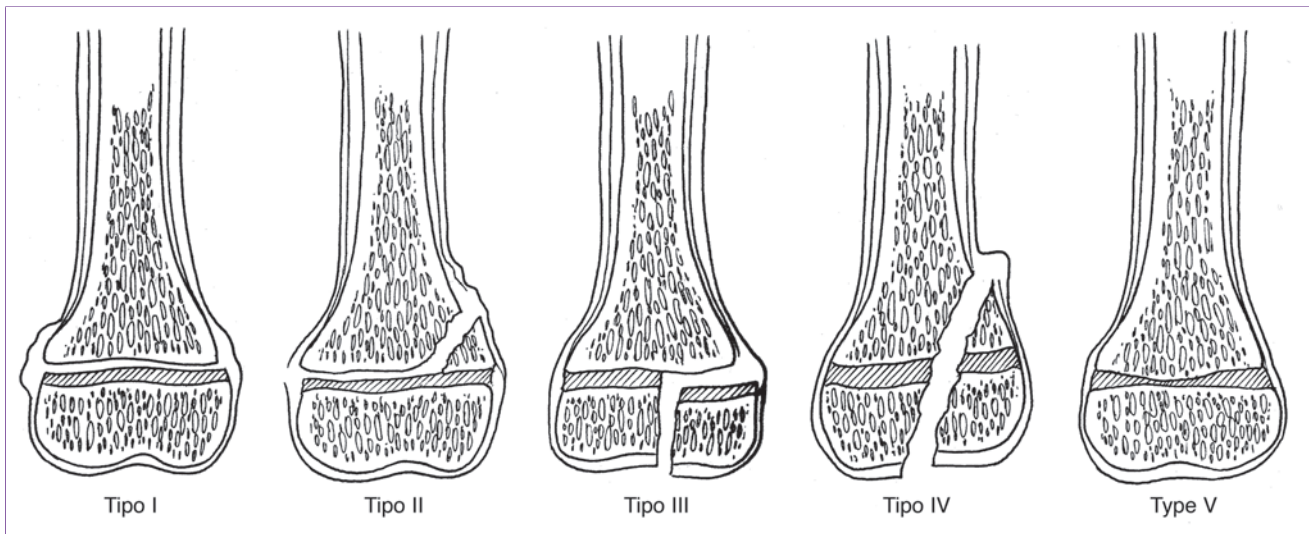
- A. El hueso infantil es más elástico, lo que da lugar a tipos de fracturas singulares, como las fracturas en rodete (abombamiento) y las fracturas en tallo verde
- B. El periostio es más grueso y con frecuencia permanece intacto en el lado del hueso hacia el que se desplaza el fragmento distal
  - 1. Esta bisagra perióstica facilita la reducción.
  - 2. Los intentos de reducción agresivos pueden dañar la bisagra, haciendo más difícil una reducción satisfactoria.
- C. Las fisis abiertas (cartílagos de crecimiento) pueden permitir el remodelado y la alineación de una fractura desalineada. Sin embargo, en presencia de una alteración del crecimiento, el crecimiento en curso puede provocar una deformidad angular, una diferencia de longitud entre las extremidades o ambas
  - 1. El remodelado es más rápido y completo en el plano del movimiento articular (p. ej., una consolidación con desalineación sagital en la muñeca remodela mejor que una deformidad en el plano frontal).
  - 2. En la extremidad superior, el crecimiento es más rápido en los extremos proximal y distal de la extremidad (es decir, el húmero proximal y el radio y el cúbito distales), mientras que, en la extremidad inferior, la mayor parte del crecimiento tiene lugar en la zona central (es decir, el fémur distal y la tibia y el peroné proximales).

## II. Fracturas del cartílago de crecimiento (epifisiolisis)

- A. Clasificación: El sistema de clasificación más utilizado es el de Salter-Harris (Figura 1).

*El Dr. Kay o alguno de sus familiares inmediatos poseen acciones u opciones sobre acciones de Medtronic, Zimmer, Johnson & Johnson y Pfizer.*

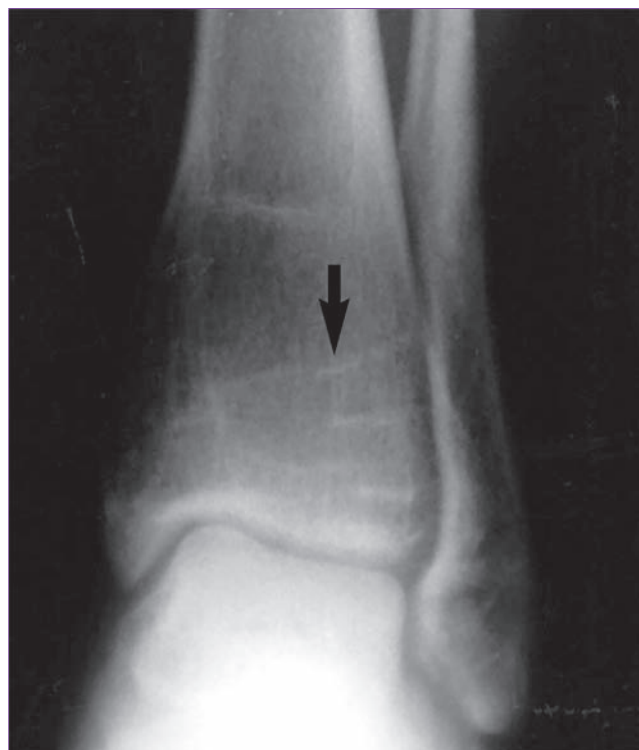
- 1. Ventajas: es fácil de utilizar y tiene utilidad pronóstica.
- 2. Desventaja: las fracturas tipo V de Salter-Harris, que son poco frecuentes, no pueden distinguirse al principio de las fracturas tipo I de Salter-Harris. La distinción no puede realizarse hasta que se produce una detención del crecimiento.
- B. Detención del crecimiento tras una epifisiolisis
  - 1. Identificación: después de la consolidación de la fractura, las líneas de Park-Harris deben alejarse de la fisis al tiempo que permanecen paralelas a la fisis (Figura 2). Si las líneas no se alejan de la fisis o no son paralelas a la fisis, se ha producido una detención del crecimiento (parcial o total) (Figura 3).
  - 2. Estudios de imagen: las pruebas de diagnóstico por imagen modernas, sobre todo la resonancia magnética (RM), ayudan a determinar el tamaño y la localización de la barra fisaria. En la actualidad, la tomografía computarizada (TC) se utiliza menos, debido a la exposición a la radiación.
  - 3. Tratamiento: depende del tamaño de la barra fisaria, su localización y la magnitud del crecimiento restante en el hueso afectado.
    - a. Las detenciones del crecimiento en la extremidad superior ocasionan menos problemas funcionales que las detenciones del crecimiento en la extremidad inferior, y la necesidad de tratamiento quirúrgico es menos frecuente.
    - b. Resección de la barra fisaria: puede estar indicado realizar un intento de resección (con interposición de un material inerte, como grasa autóloga) en las barras que ocupan menos de 33%-50% de la superficie transversal de la fisis en una fisis a la que le quedan más de dos años de crecimiento. Los resultados de la resección de una barra fisaria son mejores con las barras pequeñas en los niños más pequeños.
  - 4. Epifisiodesis.
    - a. Extremidad ipsilateral: si se está produciendo una deformidad angular, puede extirparse la parte activa de la fisis afectada.



**Figura 1** Ilustraciones que muestran la clasificación de Salter-Harris de las epifisiolisis. El tipo I se caracteriza por una separación de la fisia; el tipo II, por una fractura que atraviesa la fisia y sale por la metafisis; el tipo III, por una fractura que atraviesa la fisia antes de salir a través de la epifisis; el tipo IV, por una fractura que atraviesa la epifisis, la fisia y la metafisis, y el tipo V, por una lesión por aplastamiento de la fisia. (Reproducida de Kay RM, Matthys GA: Pediatric ankle fractures: Evaluation and treatment. *J Am Acad Orthop Surg* 2001;9[4]:268-278.)



**Figura 2** Radiografía anteroposterior en la que se observan líneas de detención del crecimiento (flechas) después de una fractura de tobillo en un niño. Estas líneas son paralelas a las fisias adyacentes y, por lo tanto, no indican un crecimiento asimétrico. (Reproducida de Wuerz TH, Gurd DP: Pediatric physeal ankle fracture. *J Am Acad Orthop Surg* 2013;21[4]:234-244.)



**Figura 3** Radiografía anteroposterior del tobillo de una niña de 14 años realizada cuatro años después de una fractura tibial distal complicada con detención del crecimiento medial en la que se ve una diferencia de longitud de la pierna de 1,7 cm y una deformidad en varo de 15° del tobillo. Las líneas de alteración del crecimiento (flecha) convergen en el lado interno debido a la detención del crecimiento medial. (Reproducida de Kay RM, Matthys GA: Pediatric ankle fractures: Evaluation and treatment. *J Am Acad Orthop Surg* 2001;9[4]:268-278.)



**Tabla 1**
**Escala del coma de Glasgow infantil**

Puntuación	Más de 5 años	1 a 5 años	Menos de 1 año
<b>Mejor respuesta motora</b>			
6	Obedece órdenes	Obedece órdenes	
5	Localiza el dolor	Localiza el dolor	Localiza el dolor
4	Retirada	Retirada	Retirada anómala
3	Flexión al dolor	Flexión anómala	Flexión anómala
2	Rigidez en extensión	Rigidez en extensión	Extensión anómala
1	Ninguna	Ninguna	Ninguna
<b>Mejor respuesta verbal</b>			
5	Orientado	Palabras apropiadas	Ríe/llora de manera apropiada
4	Confuso	Palabras inapropiadas	Llora
3	Palabras inapropiadas	Llora/grita	Llora de manera inapropiada
2	Incomprensible	Gruñe	Gruñe
1	Ninguna	Ninguna	Ninguna
<b>Apertura de los ojos</b>			
4	Espontánea	Espontánea	Espontánea
3	Al hablar	Al hablar	Al grito
2	Al dolor	Al dolor	Al dolor
1	Ninguna	Ninguna	Ninguna

Reproducida de Sponseller PD, Paidas C: *Management of the pediatric trauma patient*, en Sponseller PD, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 2. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2002, pp 73-79.

- b. La epifisiodesis de la extremidad contraria puede estar indicada si se prevé que la detención fisaria producirá una diferencia de longitud inaceptable de las extremidades inferiores, por lo general de 2 cm o más.

### III. Politraumatismo

#### A. Epidemiología

1. Los traumatismos son la causa más frecuente de muerte en los niños mayores de un año de edad.
2. Las causas más frecuentes son las caídas de altura y los accidentes de tráfico.
  - a. Muchas lesiones y muertes pueden evitarse con el uso apropiado de cinturones de seguridad y asientos infantiles homologados.
  - b. Las lesiones de la columna cervical producidas por un accidente de tráfico son más frecuentes en los niños menores de ocho años. Dos elementos implicados son los cinturones de seguridad que no sujetan bien a los niños pequeños y el tamaño desproporcionadamente grande de la cabeza respecto al tronco. El mecanismo de desaceleración provoca lesiones por distracción.

#### B. Evaluación inicial, reanimación y transporte

1. Reposición de líquidos.
  - a. Si es difícil canalizar una vía venosa, puede ser necesaria una infusión intraósea con una aguja de calibre grueso.

- b. A diferencia de los adultos, los niños suelen permanecer hemodinámicamente estables durante períodos de tiempo prolongados tras una pérdida considerable de sangre. Si la reposición de líquidos es inadecuada, el niño puede acabar por presentar un shock hipovolémico.

2. Para transportar al hospital a niños menores de seis años, se necesita una camilla de transporte especial con un hueco para el occipital, con el fin de evitar la flexión de la columna cervical y una posible lesión medular espinal cervical iatrogénica, porque los niños pequeños tienen una cabeza de gran tamaño.

#### C. Evaluación secundaria

1. Para evaluar las lesiones traumáticas craneoencefálicas se suele emplear la escala del coma de Glasgow (Tabla 1), con una puntuación entre 3 y 15 puntos.
  - a. Una puntuación < 8 en el momento de la presentación en niños que hablan indica un riesgo de mortalidad alto.
  - b. La puntuación motora a las 72 horas del traumatismo predice la discapacidad permanente tras una lesión craneoencefálica traumática.
2. La equimosis abdominal (signo del cinturón de seguridad) indica a menudo la presencia de lesiones viscerales abdominales y de fracturas de la columna vertebral.
3. Hasta el 10% de las lesiones pasan desapercibidas inicialmente debido a la presencia de una lesión

traumática craneoencefálica y/o de dolor intenso en otras localizaciones.

D. Tomografía computarizada. Sólo alrededor de la mitad de las fracturas pélvicas identificadas en la TC pueden detectarse en la radiografía anteroposterior de la pelvis

E. Lesiones de cabeza y cuello

1. Los niños pueden lograr una recuperación notable después de una lesión craneoencefálica traumática grave y deben ser tratados como si fuera a producirse dicha recuperación.

2. Se debe regular la presión intracraneal para disminuir los daños encefálicos persistentes.

3. Manifestaciones musculoesqueléticas de las lesiones craneoencefálicas traumáticas.

a. La espasticidad comienza a los días o semanas. La inmovilización con férulas ayuda a prevenir las contracturas.

- La colocación de la cadera y la rodilla en flexión durante varias horas al día puede disminuir el tono flexor plantar y ayudar a prevenir la contractura en equino.

- La intervención farmacológica con toxina botulínica A puede ayudar a lograr un control agudo de la espasticidad y facilita la rehabilitación.

b. La osificación heterotópica, sobre todo alrededor del codo, es frecuente tras una lesión craneoencefálica traumática.

- Una elevación de los niveles de fosfatasa alcalina sérica puede indicar el inicio de la osificación heterotópica.

- Por lo general, el tratamiento consiste en observación. La administración temprana de antiinflamatorios no esteroideos para disminuir la probabilidad de osificación heterotópica grave es controvertida.

c. Las fracturas consolidan antes en los pacientes que han sufrido una lesión craneoencefálica traumática, pero todavía no se conoce el mecanismo.

d. El momento apropiado de la intervención quirúrgica para estabilizar las fracturas en los pacientes con lesiones craneoencefálicas traumáticas debe ser decidido en conjunto por los traumatólogos y los neurocirujanos para prevenir las lesiones encefálicas secundarias.

F. Tratamiento del paciente politraumatizado

1. Las fracturas de los pacientes politraumatizados reciben tratamiento quirúrgico con más frecuencia, porque facilita la asistencia y la movilización del paciente y disminuye el riesgo de úlceras por presión causadas por la inmovilización.

2. Las fracturas abiertas se exponen en la sección IV.

G. Complicaciones en los pacientes politraumatizados

1. La tasa de mortalidad en los niños politraumatizados puede llegar al 20%.

2. Entre un tercio y la mitad de los niños politraumatizados presentan morbilidad a largo plazo. La mayor parte de esta morbilidad a largo plazo es consecuencia de las lesiones craneoencefálicas y de las lesiones musculoesqueléticas.

3. El síndrome de embolia grasa es poco frecuente en la infancia, pero se trata de una complicación potencialmente mortal.

H. Rehabilitación

1. A menudo los niños pueden seguir mejorando al cabo de un año o más tras la lesión. Muchos consiguen una mejoría neurológica y funcional notable.

2. El uso de férulas y de ortesis previene las contracturas y mejora la función.

## IV. Fracturas abiertas

A. Epidemiología

1. Las fracturas abiertas suelen estar causadas por un mecanismo de alta energía. Son frecuentes las lesiones asociadas.

2. Las lesiones provocadas por una máquina cortacésped son una causa frecuente de fracturas abiertas en la infancia. Son dramáticas, con una tasa elevada de amputación, infección y alteración del crecimiento.

B. Evaluación inicial y tratamiento

1. Es fundamental realizar una evaluación exhaustiva de otras lesiones. Muchos niños con fracturas abiertas tienen lesiones en la cabeza, en el abdomen, en el tórax o en varias extremidades.

2. Debe confirmarse y actualizarse el estado de vacunación antitetánica. Los niños con un antecedente de vacunación desconocido o que no han recibido una dosis de refuerzo en los últimos cinco años deben recibir una dosis de toxoide tetánico.

3. La administración inmediata de antibióticos intravenosos es primordial para disminuir el riesgo de infección (**Tabla 2**).

C. Clasificación: Al igual que en los adultos, la clasificación Gustilo-Anderson se utiliza para las fracturas abiertas de grado (**Tabla 3**).

D. Tratamiento

1. La administración inmediata de antibióticos intravenosos es el factor más importante para prevenir la infección asociada a una fractura abierta.

2. En todas las fracturas abiertas debe realizarse un lavado y un desbridamiento.

**Tabla 2**
**Antibióticos utilizados en el tratamiento de las fracturas abiertas en la infancia**

Antibiótico	Dosis	Posología	Dosis máxima	Indicaciones
Cefazolina	100 mg/kg/día	Cada 8 horas	6 g/día	Todas las fracturas abiertas
Gentamicina	5-7,5 mg/kg/día	Cada 8 horas	Sin especificar	Fracturas graves de grados II y III
Penicilina	150.000 unidades/kg/día	Cada 6 horas	24 millones unidades/día	Lesiones en granja o vasculares
Clindamicina	15-40 unidades/kg/día	Cada 6-8 horas	2,7 g/día	Pacientes alérgicos a cefazolina o penicilina

**Tabla 3**
**Clasificación de Gustilo-Anderson de las fracturas abiertas**

Grado	Contaminación	Longitud de la herida	Signo distintivo
I	Limpia	< 1 cm	
II	Moderado	1-10 cm	
III	Grave	> 10 cm	
IIIA	Grave	> 10 cm	Cobertura de partes blandas adecuada
IIIB	Grave	> 10 cm	Exposición del hueso sin cobertura de partes blandas adecuada, a menudo es necesaria una cobertura de partes blandas
IIIC	Grave	Cualquier longitud	Lesión vascular grave en el segmento lesionado

- a. Por lo general, las fracturas abiertas de tipo I sólo necesitan un ciclo de lavado y desbridamiento, mientras que en las fracturas abiertas de tipos II y III es necesario repetir el lavado y el desbridamiento cada 48 a 72 horas hasta que todo el tejido expuesto esté limpio y con signos de viabilidad.
  - b. El riesgo de infección de una fractura no es más alto si el lavado y el desbridamiento se efectúan 8-24 horas después del traumatismo que si se realizan en las primeras ocho horas.
  - c. En el desbridamiento inicial puede dejarse tejido con una viabilidad aparentemente escasa, porque la cobertura de partes blandas y la vascularización son mejores en la infancia. La viabilidad del tejido suele ser evidente al repetir la exploración, 2-3 días después.
  - d. Algunos defectos óseos puede rellenarse espontáneamente, sobre todo en los niños pequeños, debido a elevada capacidad de formación de hueso nuevo perióstico en la infancia.
3. Cultivos de la herida
    - a. Los cultivos de la herida están contraindicados en ausencia de signos clínicos de infección.
    - b. La correlación de los cultivos obtenidos antes y después del desbridamiento con la aparición de una infección es escasa. No se deben realizar dichos cultivos de manera sistemática.
  4. La fijación quirúrgica de la fractura (interna o externa) es imprescindible en casi todos los pacientes para estabilizar las partes blandas, permitir el acceso a la herida y mantener la alineación.
- E. Complicaciones
1. El síndrome compartimental es un riesgo importante, sobre todo en niños con una lesión craneoencefálica traumática u otras lesiones que pueden distraer la atención.
  2. El riesgo de infección disminuye con la administración inmediata de antibióticos por vía intravenosa y el lavado y el desbridamiento apropiados.
  3. El dolor crónico y las secuelas psicológicas son manifestaciones frecuentes después de sufrir un traumatismo grave.

**V. Maltrato infantil (traumatismo intencionado)**
**A. Evaluación**

1. Debe sospecharse maltrato infantil en las circunstancias siguientes:
  - a. Cualquier fractura antes de la edad de andar.
  - b. Fracturas de fémur.
    - La mayoría de las fracturas de fémur antes de la edad de andar se deben a maltrato.
    - Hasta los tres años de edad, las fracturas de fémur están relacionadas con maltrato en ocasiones.
  - c. Varias fracturas en un niño sin una explicación coherente y con testigos.

- d. Varias fracturas en un niño menor de dos años.
  - e. Un niño con fracturas de huesos largos y lesiones craneales.
2. Las fracturas del ángulo (localizadas en la unión entre la metáfisis y la fisis) y las fracturas en el arco posterior de la costilla son casi patognomónicas de maltrato infantil, pero en realidad son más frecuentes las fracturas transversas de los huesos largos únicas. Las fracturas del ángulo están causadas por fuerzas de cizallamiento ejercidas durante la tracción y la torsión de una extremidad.
  3. Cuando se sospecha maltrato infantil, debe realizarse una serie radiográfica para descartar otras fracturas (como fracturas de cráneo y de las costillas). En estos niños puede ser necesario repetir las radiografías, porque la formación de hueso nuevo perióstico, que a menudo no aparece hasta una semana o más después del traumatismo, puede ser el primer signo de una fractura.
  4. Es necesaria una evaluación exhaustiva del niño por parte de un pediatra para descartar otros signos de maltrato, como equimosis en la piel (sobre todo, hematomas de diferente tiempo de evolución) o cicatrices, hemorragias retinianas, hemorragias intracraneales o signos de abuso sexual.

#### B. Tratamiento

1. Es obligatorio comunicar la sospecha de maltrato infantil.
  - a. El traumatólogo está protegido frente a las demandas cuando comunica los casos de sospecha de maltrato.
  - b. Si no comunica la sospecha de maltrato, aumenta un 50% el riesgo de que se repita el maltrato y hasta un 10% el riesgo de muerte.
2. En el momento del diagnóstico, muchas fracturas presentan tal grado de consolidación que no es necesario un tratamiento específico.

### VI. Fracturas patológicas

- A. Aspectos generales: Una fractura patológica se produce cuando un mecanismo de baja energía (que en condiciones normales no es suficiente para causar una fractura) ocasiona una fractura en un hueso debilitado (véase capítulo 45). Las causas frecuentes en los niños son neoplasias, enfermedad ósea metabólica, infección y osteoporosis por desuso (sobre todo, en los niños con enfermedades neuromusculares)
- B. Evaluación
  1. Es necesario un grado elevado de sospecha para detectar una fractura causada por un mecanismo de baja energía.
  2. En las radiografías simples se inspecciona la calidad ósea, la presencia de lesiones óseas y cual-

quier signo (p. ej., hueso nuevo perióstico) de lesión ósea preexistente.

3. Las lesiones se estadifican antes de la intervención.

#### C. Tratamiento

1. Los niños con lesiones potencialmente malignas se derivan a un hospital terciario con especialistas en oncología musculoesquelética.
2. En las lesiones benignas, el tumor se trata de manera apropiada. Por lo general, al mismo tiempo se puede tratar la fractura.

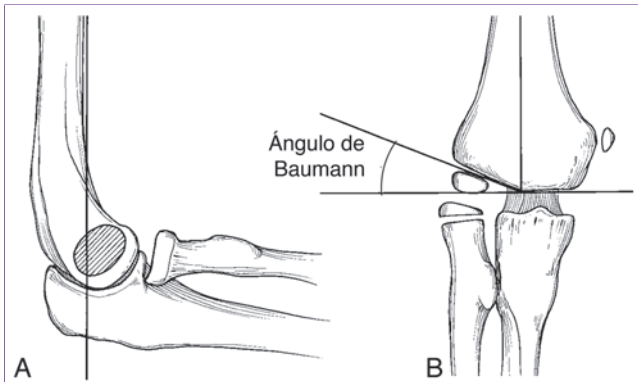
### VII. Fracturas del hombro y de la diáfisis humeral

#### A. Fracturas de la clavícula

1. Aspectos generales.
  - a. Frecuentes en todos los grupos de edad infantiles. Suponen el 90% de las fracturas obstétricas. Con frecuencia se asocian a parálisis del plexo braquial.
  - b. Las fracturas de la clavícula pueden confundirse con una pseudoartrosis congénita de la clavícula.
    - La pseudoartrosis congénita es consecuencia de un fallo congénito de fusión de los centros de osificación proximal y distal de la clavícula. Puede estar relacionada con una compresión externa por la arteria subclavia contra la clavícula en formación.
    - Los hallazgos frecuentes son: 1) presencia al nacer, aunque la prominencia de un "bulto" a menudo aumenta con la edad; 2) lado derecho; 3) ausencia de dolor, y 4) observación en las radiografías de una convexidad de los extremos de las porciones sin fusionar de la clavícula.
2. Localización de la fractura.
  - a. Fractura del tercio proximal de la clavícula:
    - La fisis proximal de la clavícula es la última fisis en cerrarse de todo el cuerpo, a los 23-25 años de edad.
    - Muchas fracturas del tercio proximal de la clavícula son epifisiolisis. También pueden producirse luxaciones de la articulación esternoclavicular.
    - Las luxaciones o las fracturas con desplazamiento posterior pueden comprimir el mediastino, principalmente los grandes vasos y la tráquea.
  - b. Fracturas del tercio medio de la clavícula. Las fracturas desplazadas no suelen producir problemas, aunque pueden comprimir los vasos subclavios y/o el plexo braquial.

- c. Fracturas el tercio distal de la clavícula. Pueden confundirse con una luxación de la articulación acromioclavicular, aunque es poco frecuente en la infancia.
3. Tratamiento.
    - a. Fracturas del tercio proximal de la clavícula y luxaciones esternoclaviculares.
      - Tratamiento no quirúrgico, con un cabestrillo durante 3-4 semanas, según sea necesario.
      - La reducción percutánea con una pinza tipo cangrejo puede estar indicada en las fracturas o en las luxaciones con desplazamiento posterior que comprimen el mediastino. Algunos expertos recomiendan la presencia de un cirujano vascular, debido a las posibles complicaciones vasculares.
      - En las fracturas abiertas o si fracasa la reducción percutánea puede ser necesaria una reducción abierta. En estos casos, suele ser suficiente una fijación con sutura.
    - b. Fracturas del tercio medio de la clavícula.
      - Es apropiado un tratamiento no quirúrgico con un arnés en forma de ocho o un cabestrillo durante 4-6 semanas. En los lactantes puede utilizarse una faja.
      - Reducción abierta y fijación interna. Las indicaciones son las lesiones del hombro flotante y los politraumatismos. Algunos expertos recomiendan la reducción abierta y fijación interna de las fracturas con bastante acortamiento en los adolescentes.
    - c. Fracturas del tercio distal de la clavícula.
      - En la mayoría de los casos se recurre a un tratamiento sintomático con cabestrillo.
      - En las fracturas muy desplazadas, el tratamiento quirúrgico es controvertido.
  4. Complicaciones.
    - a. Fracturas y luxaciones del tercio proximal: en presencia de desplazamiento posterior, pueden comprimir las estructuras mediastínicas.
    - b. Fracturas del tercio medio.
      - Las complicaciones son poco frecuentes si se utiliza un tratamiento no quirúrgico. Es previsible que quede un bulto en el foco de fractura.
      - La compresión de los vasos subclavios y del plexo braquial es poco frecuente.
      - El tratamiento quirúrgico aumenta el riesgo de infección y de retraso de consolidación.
    - c. Fracturas del tercio distal: las complicaciones son poco frecuentes si se realiza un tratamiento no quirúrgico.
- B. Fracturas del húmero proximal
    1. Aspectos generales: son fracturas indulgentes, porque el 90% del crecimiento humeral es proximal.
    2. Evaluación.
      - a. Las radiografías simples suelen ser suficientes para evaluar la configuración de la fractura y para descartar una luxación de hombro asociada.
      - b. Es necesaria una exploración neurológica completa, debido a la proximidad del plexo braquial.
    3. Clasificación. Para definir el grado de desplazamiento de la fractura se utiliza la clasificación de Neer y Horwitz. Las fracturas de grado I están desplazadas 5 mm o menos; las fracturas de grado II, un tercio del diámetro humeral o menos; las fracturas de grado III, dos tercios del diámetro humeral o menos, y las fracturas de grado IV, más de dos tercios del diámetro humeral.
    4. Tratamiento no quirúrgico.
      - a. El tratamiento no quirúrgico es el más apropiado en la mayoría de estas fracturas y se lleva a cabo mediante un cabestrillo con cinturón, un inmovilizador de hombro o una férula de coaptación.
      - b. En las fracturas de grados III y IV puede ser necesaria una reducción.
        - La reducción generalmente se consigue mediante una abducción de 90° y una rotación de 90° del hombro.
        - Pueden constituir impedimentos para la reducción la porción larga del bíceps o el periostio.
      - c. Los ejercicios suaves de arco de movilidad del hombro deben comenzar 1-3 semanas después de sufrir la fractura.
    5. Tratamiento quirúrgico.
      - a. El tratamiento quirúrgico está indicado en los adolescentes con fracturas de grados III o IV y en las fracturas abiertas.
      - b. La técnica quirúrgica utilizada con más frecuencia es la reducción cerrada y la fijación percutánea con agujas.
      - c. La reducción y la fijación abierta es necesaria en presencia de estructuras interpuestas (tendón del bíceps, periostio) que impiden la reducción cerrada en adolescentes con fracturas de grados III o IV.
    6. Complicaciones.
      - a. La consolidación viciosa, la detención del crecimiento y otras complicaciones son poco frecuentes.
      - b. Las lesiones del plexo braquial son casi siempre lesiones por estiramiento que desaparecen de manera espontánea.





**Figura 4** Ilustraciones que muestran las relaciones anatómicas características en el codo. **A**, La línea humeral anterior, que se traza en una radiografía lateral, debe atravesar el *capitellum*. En las fracturas supracondíleas por extensión, el *capitellum* se desplaza en dirección posterior respecto a la línea humeral anterior. **B**, El ángulo de Bowman, que se mide en una radiografía anteroposterior, está formado por una línea perpendicular al eje mayor del húmero y una línea a lo largo de la fisis del cóndilo externo. El ángulo de Baumann se puede utilizar para evaluar la calidad de la reducción en el plano frontal y poder comparar con el codo contrario. (Reproducida de Skaggs DL. Elbow fractures in children: Diagnosis and Management. *J Am Acad Orthop Surg* 1997;5[6]:303-312.)

### C. Fracturas de la diáfisis humeral

1. Evaluación: menos del 5% de los pacientes con una fractura de la diáfisis humeral presentan una parálisis del nervio radial, y casi siempre corresponde a una neuroapraxia asociada a una fractura del tercio medio o distal.
2. Tratamiento no quirúrgico.
  - a. La pieza clave del tratamiento es el tratamiento no quirúrgico (cabestrillo con cinturón, férula en U u ortesis para fractura).
  - b. Es aceptable un desplazamiento considerable y una angulación de hasta 30°, porque el arco de movilidad del hombro suele ser excelente.
  - c. Los ejercicios de arco de movilidad comienzan a las 2-4 semanas del traumatismo.
3. Tratamiento quirúrgico.
  - a. Las indicaciones de tratamiento quirúrgico son fracturas abiertas, politraumatismo y lesiones del codo o del hombro flotante.
  - b. Técnicas de fijación.
    - El enclavado intramedular (clavos de titanio flexibles) es la técnica más apropiada para la mayoría de las fracturas diafisarias en las que es necesaria una fijación.
    - La fijación con placa implica más disección quirúrgica y pone en riesgo del nervio radial durante la intervención quirúrgica.

### 4. Complicaciones.

- a. La consolidación viciosa no suele tener consecuencias funcionales, porque el arco de movilidad del hombro normal puede compensar la desalineación humeral.
- b. Parálisis del nervio radial. Las parálisis del nervio radial primarias (presentes desde el momento de sufrir la lesión) están causadas casi siempre por una neuroapraxia, se resuelven de manera espontánea y sólo es necesaria la observación.
  - Si la parálisis del nervio radial no se resuelve espontáneamente a los 3-5 meses, deben realizarse estudios electrofisiológicos y puede ser necesaria una exploración quirúrgica.
  - Las parálisis del nervio radial secundarias (presentes después de la intervención quirúrgica) son lesiones más completas y por lo general es necesaria una exploración quirúrgica inmediata.
- c. La rigidez es poco frecuente. Empezar pronto los ejercicios de arco de movilidad disminuye este riesgo.
- d. Es frecuente que quede una diferencia de longitud entre las extremidades superiores, pero por lo general es de pequeña magnitud y no tiene repercusión funcional.

## VIII. Fracturas supracondíleas del húmero

### A. Epidemiología

1. Las fracturas supracondíleas del húmero representan más de la mitad de las fracturas infantiles del codo.
2. El 95-98% son fracturas por extensión.

### B. Anatomía relevante

1. En la **Figura 4** se muestra la anatomía de la región humeral distal.
2. El ángulo de Baumann puede medirse en las radiografías anteroposteriores del húmero distal para valorar la alineación de la fractura en el plano frontal, pero en la actualidad se utiliza con menos frecuencia, debido a la variabilidad de la medición.

### C. Lesiones asociadas

1. El 1% de las fracturas supracondíleas del húmero se asocian a lesiones vasculares. La perfusión distal puede seguir siendo adecuada a pesar de una lesión vascular, porque en el codo existe abundante flujo colateral (**Table 4**).
2. Lesiones nerviosas: se describen en la **Tabla 5**.

Tabla 4	
Tratamiento de las lesiones vasculares asociadas a fracturas supracondíleas del húmero	
Estado vascular	Tratamiento
Ausencia de pulso después de la reducción y la fijación con agujas	Explorar la arteria humeral y tratar
Mano sin pulso, perfusión adecuada	Observación durante 24-72 horas
Mano sin pulso y fría	Explorar la arteria humeral y tratar

Tabla 5	
Lesiones nerviosas asociadas a fracturas supracondíleas del húmero	
Lesión nerviosa	Asociación
Nervio interóseo anterior	Lesión nerviosa más frecuente en las fracturas supracondíleas del húmero
Nervio mediano	Asociada a desplazamiento posteroexterno de la fractura
Nervio radial	Asociada a desplazamiento posterointerno de la fractura
Nervio cubital	Lesión traumática infrecuente, la causa suele ser iatrogénica (por las agujas en la cara interna del codo)

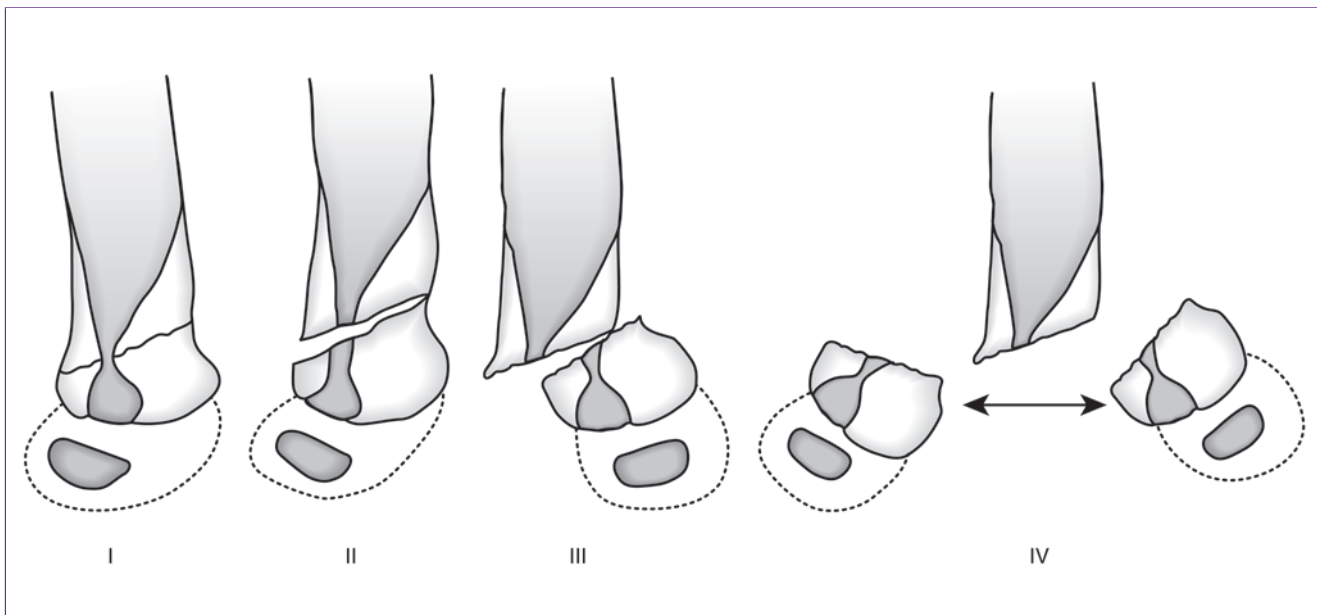
D. Clasificación: Para clasificar las fracturas supracondíleas del húmero se emplea la clasificación de Gartland modificada (Figura 5).

E. Tratamiento no quirúrgico

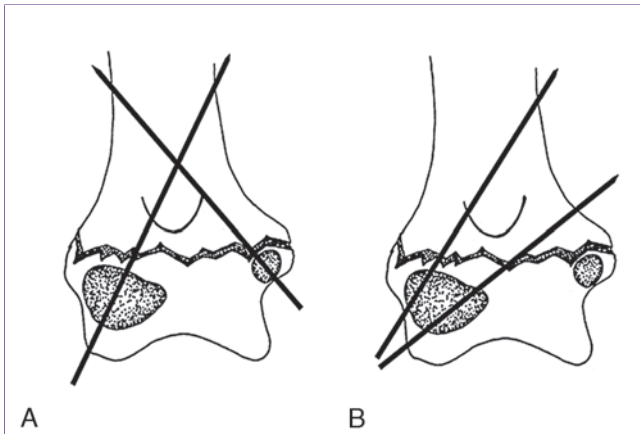
1. Las fracturas de tipo I se inmovilizan con un yeso braquipalmar en 90° de flexión de codo, aproximadamente.
2. Las fracturas de tipo II pueden tratarse no quirúrgicamente sólo si se cumplen los criterios siguientes:
  - a. Ausencia de tumefacción voluminosa.
  - b. La línea humeral anterior cruza el *capitellum* humeral.
  - c. Ausencia de impactación cortical medial del húmero distal y/o de desalineación en varo.
3. El yeso se retira después de la consolidación de la fractura, a las tres semanas.

F. Tratamiento quirúrgico

1. Indicaciones: la mayoría de las fracturas de tipo II y todas las fracturas de tipos III y IV se tratan mediante reducción y fijación con agujas.
2. Configuración de las agujas (Figura 6 y Tabla 6).
  - a. Agujas cruzadas.
    - En estudios de laboratorio se observó que las agujas cruzadas proporcionan más estabilidad biomecánica que las agujas con entrada lateral.
    - El uso de una aguja medial implica un riesgo considerable (3%-8%) de lesión iatrogénica del nervio cubital, sobre todo si se introduce con el codo en flexión completa.



**Figura 5** Ilustraciones que muestran la clasificación de Gartland de las fracturas supracondíleas del húmero. Las fracturas de tipo I no están desplazadas. Las fracturas de tipo II están desplazadas pero tienen una bisagra ósea intacta (posterior en las fracturas por extensión). Las fracturas de tipo III están completamente desplazadas y no tienen una bisagra intacta. El tipo IV agrupa las fracturas completamente desplazadas inestables tanto en flexión como en extensión.



**Figura 6** Ilustraciones que muestran las configuraciones más frecuentes de la fijación con agujas cruzadas (A) o agujas con entrada lateral (B) en las fracturas supracondíleas del húmero. Con independencia de la configuración de las agujas, deben fijarse en las columnas medial y lateral en una zona proximal al foco de fractura. (Reproducida de Flynn JM, Cornwall R: *Elbow: Pediatrics*, en Vaccaro AR, ed: *Orthopaedic Knowledge Update*, ed 8. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2005, pp 705-713.)

b. Agujas con entrada lateral.

- Las agujas con entrada lateral deben estar suficientemente separadas para fijar las columnas medial y lateral del húmero distal a nivel de la fractura.
- Cuando se colocan con una técnica apropiada, las agujas con entrada lateral tienen una capacidad parecida para mantener la reducción de las fracturas supracondíleas del húmero.
- La colocación de agujas laterales evita el riesgo de lesión iatrogénica del nervio cubital.

G. Complicaciones

1. La contractura isquémica de Volkmann es una complicación grave que suele ser consecuencia de una compresión de la arteria humeral por el yeso colocado en más de 90° de flexión, en vez de ser debida a una lesión arterial directa al producirse la fractura.
2. El codo en varo (deformidad en pistolero) es una deformidad estética con pocas secuelas funcionales en la infancia, aunque puede aumentar el riesgo de refractura del cóndilo externo. La incidencia es mucho más baja con la reducción y fijación con agujas que con la reducción cerrada y la inmovilización con yeso.
3. La hiperextensión es frecuente después del tratamiento mediante inmovilización con yeso de las fracturas de tipos II y III, y el remodelo suele ser escaso, por el crecimiento limitado de la región distal del húmero.

**Tabla 6**

Comparación de la fijación con agujas cruzadas o con entrada lateral en las fracturas supracondíleas del húmero

	Pruebas de laboratorio	Estabilidad clínica	Lesión iatrogénica del nervio cubital
Agujas cruzadas	Más estables	Similar	3%-8%
Agujas con entrada lateral	Menos estables	Similar	0%

**Tabla 7**

Orden de aparición en las radiografías de los centros de osificación del codo<sup>a</sup>

	Edad de aparición en las niñas (años)	Edad de aparición en los niños (años)
Capitellum	1	1
Radio (proximal)	4-5	5-6
Epitróclea	5-6	7-8
Tróclea	8-9	10-11
Olécranon	9	11
Epicóndilo	10	11-12

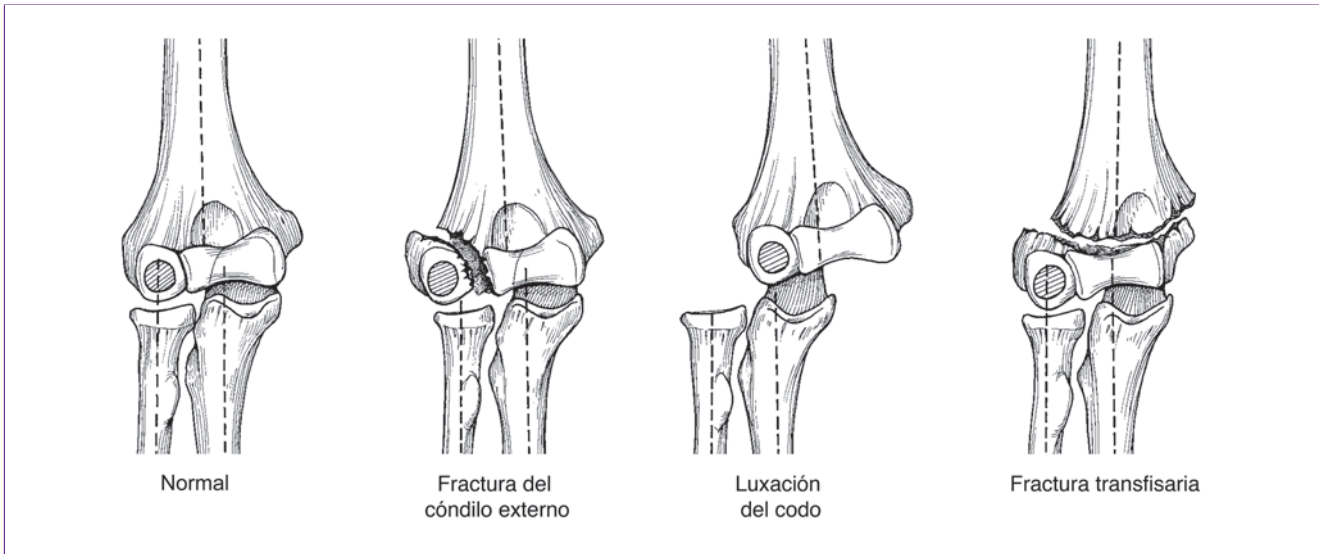
<sup>a</sup>Una orientación aproximada es que el capitellum aparece al año de edad, y en las niñas deben añadirse dos años para cada centro de osificación adicional (excepto el del radio proximal que aparece en las niñas a los 4-5 años). Los niños presentan un retraso de dos años en todos los centros de osificación excepto el capitellum.

4. La rigidez es poco frecuente después de la inmovilización con yeso o de la reducción y fijación con agujas, sobre todo si se retira el yeso a las tres semanas.

**IX. Otras fracturas del codo**

A. Anatomía relevante

1. Centros de osificación del codo (Tabla 7).
2. Húmero distal. Es importante conocer la alineación normal (incluyendo la línea humeral anterior y el ángulo de Baumann).
3. Radio proximal.
  - a. El ángulo de valgo normal del radio proximal es de 12°.
  - b. El radio proximal debe estar dirigido hacia el capitellum humeral en todas las radiografías.
  - c. La relación entre el radio proximal y el capitellum humeral y la relación entre el cúbito y el húmero suelen facilitar la identificación de la fractura (Figura 7).



**Figura 7** Ilustraciones que muestran las relaciones óseas del codo observadas en las radiografías anteroposteriores. En las fracturas transisarias, el radio se dirige hacia el capitellum. En las luxaciones del codo, el radio proximal no se dirige hacia el capitellum. (Reproducida de Skaggs DL. Elbow fractures in children: Diagnosis and Management. *J Am Acad Orthop Surg* 1997;5[6]:303-312.)

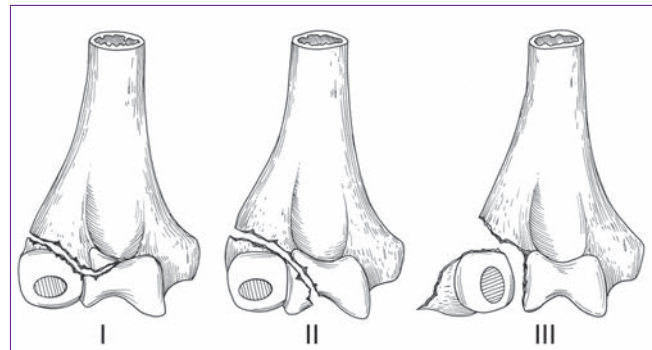
B. Fracturas del cóndilo externo del húmero

1. Clasificación.

- a. La clasificación más utilizada se basa en el grado de desplazamiento de la fractura (**Figura 8**). La proyección oblicua puede ser la única proyección en la que se aprecia la fractura (**Figura 9**). Si se prevé un tratamiento no quirúrgico, debe realizarse una radiografía en proyección oblicua, porque es la más sensible para detectar el desplazamiento máximo.
- b. La clasificación de Milch se utiliza poco, porque es irrelevante para el tratamiento del paciente. Las fracturas de tipo I de Milch se consideran fracturas de tipo IV de Salter-Harris, y las fracturas de tipo II de Milch se consideran fracturas de tipo II de Salter-Harris.

2. Algoritmo terapéutico.

- a. Las fracturas de tipo I se tratan mediante inmovilización con yeso durante 3-6 semanas. El 2%-10% de estas fracturas se desplazan tanto en el yeso que es necesaria una reducción y fijación con agujas.
- b. Las fracturas de tipo II se tratan quirúrgicamente con reducción cerrada o abierta y fijación percutánea (por lo general, con agujas lisas).
  - La reducción cerrada y fijación percutánea es apropiada si, después de la fijación con agujas, no se aprecia incongruencia articular en una artrografía intraoperatoria.
  - Si no es posible lograr la congruencia articular mediante reducción cerrada, es necesaria una reducción abierta.



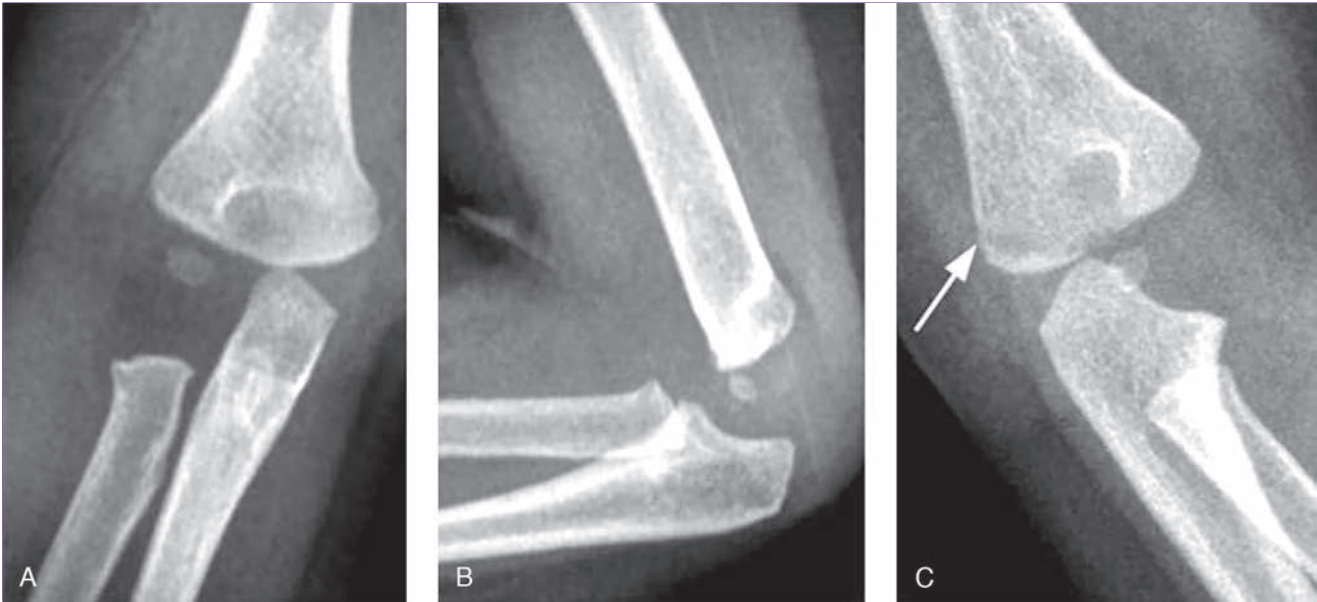
**Figura 8** Ilustraciones que muestran los distintos tipos de fracturas del cóndilo externo del húmero. Las fracturas de tipo I están desplazadas < 2 mm y, por lo general, tienen una superficie intraarticular intacta. Las fracturas de tipo II están desplazadas 2-4 mm y tienen desplazamiento de la superficie articular. Las fracturas de tipo III están desplazadas > 4 mm y a menudo están completamente desplazadas y rotadas. (Reproducida de Sullivan JA: Fractures of the lateral condyle of the humerus. *J Am Acad Orthop Surg* 29006;14[1]:58-62.)

- c. Fracturas tipo III: suele estar indicada la reducción abierta y fijación interna (con tornillos o agujas percutáneas). Algunos expertos señalan que algunas de estas fracturas se pueden tratar mediante reducción y fijación percutánea.

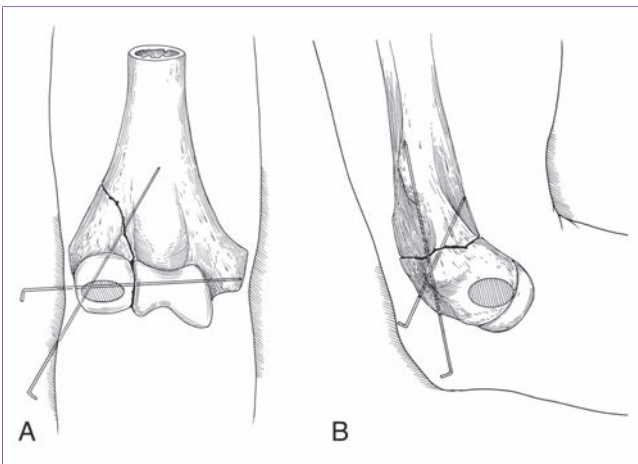
3. Técnica quirúrgica.

- a. Configuración de las agujas (**Figura 10**): las agujas deben ser divergentes, para disminuir la probabilidad de desplazamiento de la fractura, y la aguja distal debe fijar al menos una porción de la metáfisis humeral distal osificada.





**Figura 9** Radiografías anteroposterior (A) y lateral (B) del codo de un niño de 16 meses con dolor en el codo después de sufrir una caída sin testigos. C, La proyección oblicua interna muestra una fractura del cóndilo humeral externo (flecha). (Reproducida de Tejwani N, Philips D, Goldstein RY: Management of lateral humeral condylar fracture in children. *J Am Acad Orthop Surg* 2011;19[6]:350-358.)



**Figura 10** Configuración habitual de la fijación con agujas en las fracturas del cóndilo externo del húmero. Las agujas deben ser divergentes y la aguja distal debe fijarse en hueso metafisario (en vez de simplemente en el cartílago no osificado). (Reproducida de Sullivan JA: Fractures of the lateral condyle of the humerus. *J Am Acad Orthop Surg* 29006;14[1]:58-62.)

b. Reducción abierta.

- Nunca deben despegarse del cóndilo externo las partes blandas posteriores, porque la vascularización entra por la cara posterior y la disección posterior puede provocar una osteonecrosis.
- Para lograr una reducción anatómica, debe verse bien todo el trazo de fractura, incluso la línea articular.

4. Complicaciones.

- a. La rigidez se previene movilizándolo después de la consolidación completa de la fractura, por lo general a las cuatro semanas.
- b. La osteonecrosis se previene evitando la disección de las partes blandas en la región posterior.
- c. La pseudoartrosis es poco frecuente si se cumple el protocolo señalado.
  - Si al año de la lesión es evidente una pseudoartrosis, puede tratarse mediante injerto óseo y fijación con tornillo.
  - En presencia de una pseudoartrosis, es frecuente la deformidad en valgo del codo.
- d. Puede producirse una parálisis cubital tardía en presencia de una pseudoartrosis y de una deformidad en valgo del codo, pero por lo general aparece varias décadas después de la lesión.

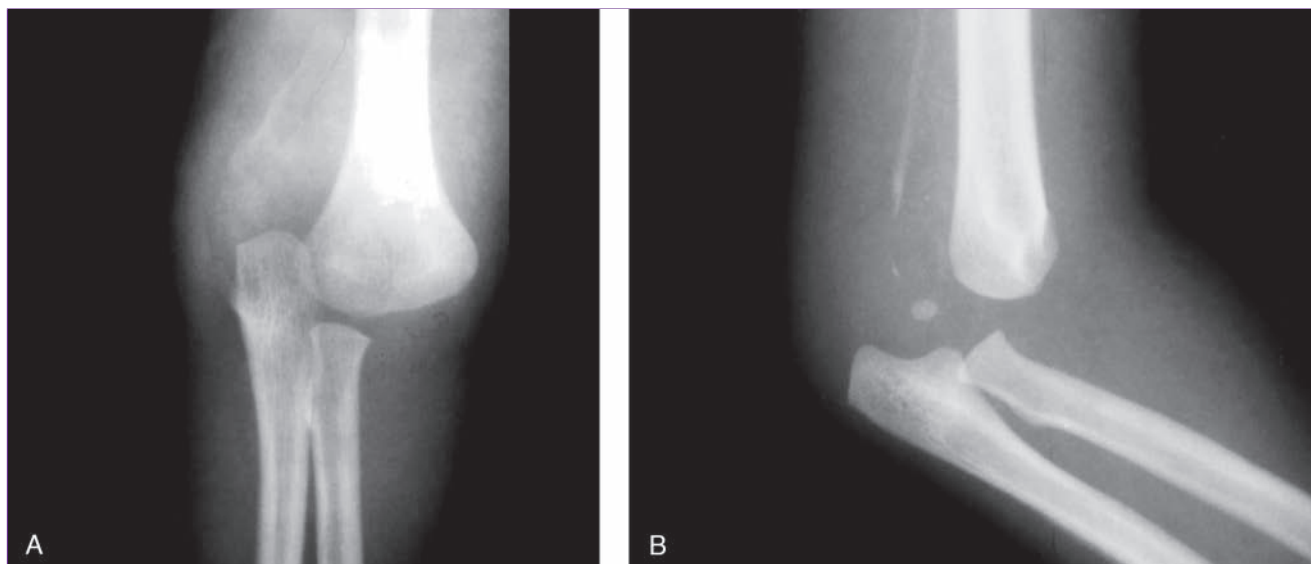
C. Fracturas del cóndilo interno del húmero

1. Clasificación: se basa en el grado de desplazamiento; es parecida a la de las fracturas del cóndilo externo.
2. Tratamiento: el mismo que el descrito para las fracturas del cóndilo externo.
3. Complicaciones: las más frecuentes son la consolidación viciosa o la pseudoartrosis.

D. Fracturas de la epitroclea

1. Aspectos generales.
  - a. Mecanismo de lesión: avulsión de la apófisis de la epitroclea.





**Figura 11** Radiografías anteroposterior (A) y lateral (B) del codo de un niño de 18 meses en las que se observa la alineación característica del codo después de una epifisiolisis del húmero distal. Aunque la imagen parece una luxación del codo, la edad del niño es menor de la habitual en las luxaciones del codo, y el radio está dirigido hacia el cóndilo en estas radiografías. La mayoría de estas lesiones están desplazadas en dirección posterointerna. En esta fractura de dos semanas de evolución se ve hueso nuevo perióístico. (Reproducida de Sponseller PD: Injuries of the arm and elbow, en Sponseller PD, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 2. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2002, pp 93-107).

- b. La mitad de las fracturas de la epitroclea están asociadas a luxación del codo.
2. Clasificación: se basa en el grado de desplazamiento y en si la epitroclea está atrapada en la articulación del codo.
3. Tratamiento no quirúrgico.
  - a. Ha sido la pieza clave del tratamiento de estas fracturas. En muchos hospitales infantiles está en aumento el uso de tratamiento quirúrgico.
  - b. Puede intentarse la extracción de la epitroclea atrapada mediante maniobras de manipulación cerrada con supinación del antebrazo, aplicando tensión en valgo al codo, y extendiendo la muñeca y los dedos.
  - c. Empezar pronto los ejercicios de movilidad (en 3-5 días) disminuye el riesgo de rigidez del codo.
4. Tratamiento quirúrgico.
  - a. Indicaciones.
    - Absoluta: retención intraarticular de la epitroclea.
    - Relativas: fractura del brazo dominante en un deportista de lanzamiento o en una extremidad de carga en un deportista (como un gimnasta), fractura asociada a luxación del codo y disfunción del nervio cubital.
  - b. Técnica: la más apropiada es la reducción abierta y fijación con tornillo, para empezar pronto los ejercicios de arco de movilidad. En los niños pequeños pueden utilizarse agujas de Kirschner (agujas K).
5. Complicaciones.
  - a. La rigidez es casi inevitable, pero pocas veces tiene consecuencias funcionales.
  - b. La neuropatía cubital suele ser una neuroapraxia, que se resuelve de manera espontánea.
  - c. La inestabilidad crónica es poco frecuente, pero puede aparecer si la fractura estaba asociada a una luxación del codo.
  - d. Un error en el diagnóstico de una epitroclea encarcerada puede acarrear una rigidez del codo y cambios degenerativos.
- E. Fracturas del epicóndilo
  1. En la mayoría de estas fracturas está indicado un tratamiento no quirúrgico.
  2. El tratamiento quirúrgico está indicado si el epicóndilo se ha desplazado al interior de la articulación del codo.
- F. Epifisiolisis del húmero distal
  1. Epidemiología: las fracturas de la fisia humeral distal son más frecuentes en los niños menores de tres años, pero puede producirse hasta los seis años de edad.
  2. Evaluación.
    - a. Estas fracturas presentan casi siempre un desplazamiento posterior (**Figura 11**). Es frecuente que se haga un diagnóstico equivocado de luxación del codo.
    - b. Las luxaciones del codo son muy poco frecuentes en los niños pequeños, por lo que debe

sospechase una epifisiolisis en todo niño pequeño con desplazamiento del radio y del cúbito proximal respecto al húmero distal.

- c. La artrografía del codo o la RM pueden aclarar las dudas diagnósticas.
- d. Este tipo de fractura se ven a menudo en niños maltratados, un diagnóstico que debe tenerse presente en todos los casos.

3. Clasificación: se usa la clasificación de Salter-Harris. Todas las fracturas son de tipos I o II.

4. Tratamiento.

- a. La técnica más utilizada es la reducción cerrada y fijación percutánea con agujas.
- b. La configuración de las agujas es parecida a la utilizada para las fracturas supracondíleas.
- c. Si el diagnóstico se retrasa (5-7 días después del traumatismo), no debe realizarse una reducción cerrada, para disminuir el riesgo de lesión fisaria iatrogénica.

5. Las complicaciones, como consolidación viciosa o pseudoartrosis, son infrecuentes si el diagnóstico y el tratamiento son diligentes.

#### G. Fracturas del radio proximal

1. Aspectos generales.

- a. La mayoría de las fracturas son fracturas del cuello radial y/o epifisiolisis.
- b. La mayoría de las fracturas están relacionadas con una sobrecarga en valgo del codo o con una luxación del codo.

2. Clasificación: se basa en la localización de la fractura (cuello o cabeza) y en la angulación y/o en el desplazamiento.

3. Tratamiento no quirúrgico.

- a. El tratamiento no quirúrgico es el más apropiado en la mayoría de estas fracturas.
- b. Técnicas de manipulación.
  - Maniobra de Patterson: se sujeta el codo en flexión y en varo mientras se aplica presión directa a la cabeza radial.
  - Técnica de Israeli: se mantiene una presión directa sobre la cabeza radial con el codo en 90° de flexión mientras se realiza pronación y supinación del antebrazo.
  - Vendaje elástico: es posible lograr una reducción espontánea al colocar un vendaje elástico apretado alrededor del antebrazo y del codo.

c. La movilización temprana (en 3-7 días) disminuye la rigidez.

4. Tratamiento quirúrgico.

a. Indicaciones después de un intento de reducción cerrada.

- Más de 30° de angulación residual.
- Más de 3-4 mm de desplazamiento.
- Menos de 45° de pronación y supinación.

b. Técnicas quirúrgicas.

- Se intenta una manipulación percutánea con una aguja de Kirschner, un punzón, un disector u otro instrumento metálico.
- En la técnica de Metaizeau, se introduce por vía retrógrada un clavo flexible o una aguja, se pasa a través del foco de fractura, se rota para reducir la fractura y se avanza al fragmento proximal.
- Pocas veces es necesaria una reducción abierta por una vía de abordaje lateral, pero puede ser necesaria en las fracturas muy desplazadas.
- La fijación interna se emplea sólo en las fracturas que son inestables después de la reducción.

5. Complicaciones.

- a. La rigidez del codo es muy frecuente, incluso en las fracturas sin desplazamiento.
- b. También es frecuente el crecimiento excesivo de la cabeza radial.

#### H. Fracturas del olécranon

1. Evaluación: es necesario palpar la cabeza radial para descartar una fractura-luxación de Monteggia. El dolor a la palpación sobre una cabeza radial reducida indica una fractura-luxación de Monteggia con una reducción espontánea de la cabeza radial.

2. Clasificación: las fracturas apofisarias pueden ser el primer signo de una osteogénesis imperfecta y deben distinguirse de las fracturas metafisarias, que son más frecuentes.

3. Tratamiento no quirúrgico: es apropiado en la mayoría de estas fracturas, mediante inmovilización con yeso en extensión relativa (habitualmente, 10° a 45° de flexión) durante tres semanas.

4. Tratamiento quirúrgico.

- a. Indicaciones: fracturas con desplazamiento intraarticular mayor de 2-3 mm.
- b. Fijación: se estabilizan con un cerclaje en banda de tensión, a menudo con una sutura absorbible como banda de tensión.

5. Las complicaciones son infrecuentes y pocas veces tienen relevancia clínica, aunque si no se diagnostican las lesiones asociadas (como la luxación de la cabeza radial) puede producirse una morbilidad considerable.

I. Pronación dolorosa (codo de niñera)

1. Epidemiología: se produce por una tracción longitudinal del brazo extendido de un niño menor de cinco años. El ligamento anular se subluxa sobre la cabeza radial.
2. Evaluación.
  - a. La anamnesis y la exploración física son característicos. El niño mantiene el codo en extensión y el antebrazo en pronación.
  - b. Las radiografías no son necesarias a menos que la anamnesis y la posición del brazo no sean las características. Si se realizan radiografías, son normales.
3. Tratamiento: con el pulgar colocado sobre la cabeza radial afectada (para notar el “chasquido” cuando se reduce el ligamento anular), se supina el antebrazo y se flexiona el codo más de 90°.
4. Complicaciones: la pronación dolorosa recurrente es relativamente frecuente en niños menores de cinco años.

tente tras una reducción cerrada (angulación > 15° en niños menores de 10 años y > 10° en niños de 10 años o más, y aposición en bayoneta en niños de 10 años o más).

- Las fracturas muy desplazadas en los adolescentes tienen un riesgo alto de redespazamiento y constituyen una indicación relativa de tratamiento quirúrgico.
- En las fracturas abiertas suele emplearse un tratamiento quirúrgico.

b. Técnica quirúrgica.

- La fijación interna con clavos intramedulares o placas tiene una tasa de éxito alta en la infancia.
- La fijación de un hueso es suficiente para estabilizar un antebrazo inestable, sobre todo en los niños menores de 10 años.

5. Complicaciones.

- a. El 5%-10% de los niños con fracturas del antebrazo sufren una refractura.
- b. La consolidación viciosa es inusual si se obtienen radiografías sucesivas en las tres semanas siguientes a la fractura.
- c. Puede producirse un síndrome compartimental, sobre todo en las lesiones de alta energía. La tasa es elevada después de una fijación intramedular, en especial si se realizan numerosos intentos de reducción y de introducción del clavo.
- d. Es frecuente la pérdida de pronación y de supinación, aunque suele ser leve.

**X. Fracturas del antebrazo, la muñeca y la mano**

A. Fracturas diafisarias del antebrazo

1. Evaluación: las heridas abiertas suelen ser muy pequeñas y a menudo pasan desapercibidas si no las explora un traumatólogo.
2. Clasificación.
  - a. Las fracturas en tallo verde son fracturas incompletas frecuentes en la infancia. Para orientar la reducción, deben describirse como de vértice anterior o de vértice posterior.
  - b. Las fracturas completas se clasifican como las de los adultos, según la localización, el tipo, la angulación y el desplazamiento.
3. Tratamiento no quirúrgico.
  - a. El tratamiento de la mayoría de las fracturas del antebrazo en la infancia es no quirúrgico.
  - b. Las fracturas en tallo verde por lo general son lesiones por rotación. Las fracturas con vértice anterior (lesiones por supinación) se pueden tratar mediante pronación del antebrazo, y las fracturas con vértice posterior (lesiones por pronación), mediante supinación del antebrazo.
  - c. La inmovilización con yeso habitualmente se mantiene seis semanas.
4. Tratamiento quirúrgico.
  - a. Indicaciones.
    - Puede ser necesaria una reducción abierta en presencia de una desalineación persis-

B. Fracturas-luxaciones de Monteggia

1. Evaluación.

- a. En todos los niños con una fractura cubital debe palparse la cabeza radial para descartar una fractura-luxación de Monteggia.
- b. Las luxaciones aisladas de la cabeza radial son excepcionales en la infancia. Las supuestas luxaciones “aisladas” son consecuencia casi siempre de una deformación plástica del cúbito con una luxación concomitante de la cabeza radial.

2. Clasificación.

- a. La clasificación que se utiliza con más frecuencia es la de Bado (Tabla 8).
- b. Las fracturas pueden clasificarse como agudas o crónicas (> 2 a 3 semanas desde el traumatismo).

3. Tratamiento no quirúrgico.

- a. Mucho más frecuente (y con buenos resultados) en los niños con una fractura-luxación de Monteggia que en los adultos.

Tabla 8

## Clasificación de Bado de las fracturas-luxaciones de Monteggia

Tipo de Bado	Vértice de la fractura cubital	Patología de la cabeza radial
I	Anterior	Luxación anterior
II	Posterior	Luxación posterior
III	Lateral	Luxación lateral
IV	Cualquier dirección (generalmente anterior)	Luxación y fractura radial proximal

- b. Es necesario restablecer la longitud cubital para mantener la reducción de la cabeza radial.
- c. En las fracturas de tipos I y III de Bado, el antebrazo debe estar inmovilizado en supinación en el yeso.

## 4. Tratamiento quirúrgico.

## a. Fracturas agudas.

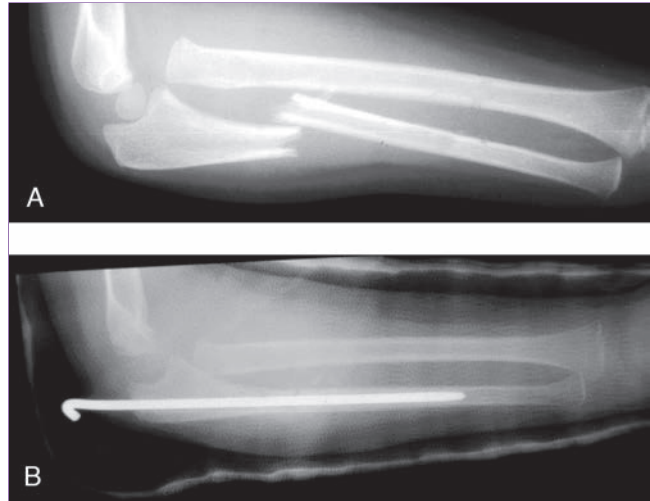
- Las indicaciones de tratamiento quirúrgico son las fracturas abiertas y/o inestables.
- Fijación.
  - En las fracturas transversas, a menudo es suficiente un clavo intramedular para mantener la longitud cubital (Figura 12).
  - En las fracturas conminutas es necesaria una fijación con placa
- Pocas veces es necesaria la reconstrucción del ligamento anular en las fracturas agudas.

## b. Fracturas crónicas.

- En la mayoría de estas fracturas, si son sintomáticas, es necesaria una reducción quirúrgica, (preferiblemente en los 6-12 meses siguientes al traumatismo).
- Técnica: para estas reconstrucciones complejas, es necesaria una osteotomía cubital con fijación interna, reducción de la cabeza radial y reconstrucción del ligamento anular.

## 5. Complicaciones.

- a. Parálisis del nervio interóseo posterior en el 10% de las lesiones agudas, pero casi siempre se recupera de manera espontánea.
- b. El retraso o la ausencia de diagnóstico de una fractura-luxación de Monteggia son frecuentes cuando el niño no es evaluado por un traumatólogo.
- c. Las tasas y la gravedad de las complicaciones son mucho más altas si el diagnóstico se retrasa más de 2-3 semanas.



**Figura 12** Radiografías de una fractura-luxación de Monteggia de tipo I de Bado. **A**, La radiografía preoperatoria muestra la lesión. **B**, La radiografía postoperatoria muestra la fractura después del tratamiento mediante reducción cerrada y fijación con un clavo intramedular. (Reproducida de Waters PM: Injuries of the shoulder, elbow, and forearm, en Abel MF, ed: *Orthopaedic Knowledge Update: Pediatrics*, ed 3. Rosemont, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2006, pp 303-314.)

## C. Fracturas de la región distal del antebrazo

## 1. Clasificación.

- a. Las epifisiolisis se definen según la clasificación de Salter-Harris.
- b. En las fracturas metafisarias, se distingue entre fracturas en rodete y fracturas completas.

## 2. Tratamiento no quirúrgico.

- a. Es el más empleado en la mayoría de las fracturas.
  - El yeso antebraquialpalmar (corto) es tan efectivo como el yeso braquialpalmar (largo) para mantener la reducción de una fractura desplazada.
  - Las fracturas en rodete se pueden tratar con una férula desmontable o con un yeso antebraquialpalmar.

## b. Tiempos de consolidación.

- Las epifisiolisis consolidan en 3-4 semanas.
- Las fracturas metafisarias consolidan en 4-6 semanas.
- Las fracturas en rodete consolidan en tres semanas.

## 3. Tratamiento quirúrgico.

## a. Indicaciones.

- Las fracturas abiertas se tratan quirúrgicamente mediante reducción abierta y fija-

ción interna después del lavado y el desbridamiento.

- Reducción cerrada inaceptable.
  - Fracturas metafisarias completas. La alineación se considera inaceptable si presenta más del 20° de angulación en un niño de cualquier edad o una yuxtaposición en bayoneta en un niño mayor de 10 años, aunque el potencial de crecimiento en esta región permite un remodelado satisfactorio de estas fracturas.
  - Epifisiolisis: es inaceptable un desplazamiento residual mayor del 50%. No es aconsejable intentar reducir una epifisiolisis más de 5-7 días después de sufrir la lesión, porque aumenta el riesgo de producir una lesión fisaria iatrogénica.
  - Lesiones del codo flotante: la fijación percutánea con agujas del radio distal disminuye mucho la tasa de pérdida de reducción y de consolidación viciosa de la fractura.

#### b. Técnicas.

- La reducción cerrada consigue una alineación apropiada de la mayoría de estas fracturas.
- La fijación percutánea con agujas (evitando el nervio radial superficial) suele ser suficiente para mantener la reducción de las fracturas muy inestables o de las que presentan lesiones asociadas.

#### 4. Complicaciones.

- a. La consolidación viciosa suele producir una deformidad estética más que un déficit funcional, y muchas veces remodela de manera espontánea.
- b. La detención del crecimiento afecta a menos del 1%-2% de las epifisiolisis del radio distal y a menos del 1% de las fracturas metafisarias.
- c. El síndrome compartimental es un riesgo considerable en los niños con lesiones del codo flotante (fracturas de radio/cúbito y del húmero en la misma extremidad superior).

#### D. Fracturas del carpo

##### 1. Tratamiento no quirúrgico.

- a. las fracturas del escafoides se tratan con más frecuencia mediante un yeso antebraquipalmar o braquipalmar con inmovilización del pulgar.
  - Las fracturas del polo distal habitualmente consolidan con tratamiento no quirúrgico.
  - Las fracturas de la cintura del escafoides tienen resultados menos satisfactorios (sobre todo en los adolescentes) y pueden evolucionar a la osteonecrosis y/o a la pseudoartrosis.

- b. Las fracturas del radio distal y/o de la apófisis estiloides cubital pueden estar asociadas a roturas del complejo fibrocartilaginoso triangular, y su tratamiento es no quirúrgico.

##### 2. Tratamiento quirúrgico.

- a. Las fracturas del escafoides se pueden tratar mediante reducción abierta y fijación interna en el caso de las fracturas de la cintura con desplazamiento o mediante reducción abierta y fijación interna combinada con injerto óseo en el caso de una pseudoartrosis confirmada.
- b. Si después del tratamiento no quirúrgico de una fractura de la cintura del escafoides persiste el dolor, puede realizarse una reparación artroscópica de las roturas del complejo fibrocartilaginoso triangular.

##### 3. Complicaciones.

- a. Fracturas de la cintura del escafoides: osteonecrosis y pseudoartrosis.
- b. Roturas del complejo fibrocartilaginoso triangular: dolor crónico de la muñeca.

#### E. Fracturas de los metacarpianos

##### 1. Clasificación.

- a. En las epifisiolisis se utiliza la clasificación de Salter-Harris.
- b. En las fracturas que no afectan a la fisis, la clasificación se basa en la localización, la configuración, la angulación y el desplazamiento de la fractura, igual que en los adultos.
- c. Algunas de estas fracturas son fracturas “abiertas” (“mordisco” o “puñetazo”). Hay que explorar la presencia de desgarros sobre los nudillos para descartar una fractura abierta.

##### 2. Tratamiento no quirúrgico.

- a. Es el más utilizado en la mayoría de estas fracturas.
  - Para lograr un resultado satisfactorio con el tratamiento no quirúrgico, la alineación rotacional debe ser adecuada.
  - La angulación sagital aceptable aumenta de radial a cubital igual que en los adultos, según estas pautas: segundo metacarpiano, 10° a 20°; tercer metacarpiano, 20° a 30°; cuarto metacarpiano 30° a 40°, y quinto metacarpiano, 40° a 50°.
- b. El tratamiento no quirúrgico consigue buenos resultados en las fracturas diafisarias y metafisarias del primer metacarpiano.

##### 3. Tratamiento quirúrgico.

- a. Indicaciones: alineación rotacional, sagital y/o frontal inaceptable.



- b. Las epifisiolisis de la base del primer metacarpiano precisan a menudo un tratamiento quirúrgico, por la presencia de inestabilidad o de un escalón intraarticular.
  - 4. Complicaciones: la más frecuente es la desalineación (como la deformidad rotacional que produce una superposición de los dedos), que hace necesaria una osteotomía diferida.
- F. Fracturas de las falanges
1. Clasificación.
    - a. Las epifisiolisis se describen utilizando la clasificación de Salter-Harris.
    - b. Las fracturas del cuello y de la diáfisis se clasifican según el tipo y el desplazamiento de la fractura.
  2. El tratamiento no quirúrgico suele ser suficiente en la mayoría de las fracturas, y consigue la consolidación en tres semanas, aproximadamente.
3. Tratamiento quirúrgico.
    - a. Indicaciones: la mayoría de las fracturas intraarticulares de las falanges.
    - b. Técnicas quirúrgicas.
      - En la mayoría de las fracturas intraarticulares con desplazamiento mínimo está indicada la reducción cerrada y fijación con agujas.
      - En las fracturas unicondíleas y bicondíleas más desplazadas, suele ser necesaria una reducción abierta y fijación con agujas.
  4. Complicaciones: son relativamente frecuentes la rigidez, la pérdida de fijación, la alteración del crecimiento y la consolidación viciosa.

## Puntos clave a recordar

1. El traumatólogo debe suponer que se va a producir una recuperación completa de otras lesiones (como las lesiones traumáticas craneoencefálicas). Muchos niños con estas lesiones logran una recuperación excelente.
2. El factor más importante para disminuir la tasa de infección de las fracturas abiertas es la administración inmediata de antibióticos por vía intravenosa.
3. Ante la presencia de una mano bien perfundida pero sin pulsos tras una fractura supracondílea humeral, puede ser suficiente la observación intensiva, debido a la excelente circulación colateral alrededor del codo.
4. La lesión del nervio interóseo anterior es la lesión nerviosa más frecuente asociada a las fracturas supracondíleas del húmero.
5. La lesión del nervio cubital en las fracturas supracondíleas del húmero por extensión es casi siempre iatrogénica y está relacionada con la introducción de agujas por la cara interna del codo, sobre todo si la aguja medial se inserta con el codo en posición de flexión completa.
6. La radiografía oblicua es la más sensible para detectar el desplazamiento máximo de las fracturas del cóndilo externo del húmero y es necesaria cuando se prevé un tratamiento no quirúrgico.
7. Las luxaciones del codo son muy poco frecuentes en los niños menores de 3-6 años, por lo que, en un paciente de pocos años con desplazamiento del radio y el cúbito proximal respecto al húmero, debe sospecharse una fractura transfisaria.
8. Las luxaciones aisladas de la cabeza radial son excepcionales en los niños. Estas supuestas lesiones "aisladas" casi siempre son consecuencia de una deformación plástica del cúbito con una luxación concomitante de la cabeza radial (fractura-luxación de Monteggia).
9. Las fracturas en rodete del radio distal se pueden tratar con férulas de muñeca desmontables.
10. Las lesiones del codo flotante tienen unas tasas de complicaciones elevadas, como pérdida de reducción de la fractura de radio/cúbito si no se ha realizado una fijación interna y aumento del riesgo de síndrome compartimental.

## Bibliografía

- Abzug JM, Herman MJ: Management of supracondylar humerus fractures in children: Current concepts. *J Am Acad Orthop Surg* 2012;20(2):69-77.
- Kay RM, Skaggs DL: Pediatric polytrauma management. *J Pediatr Orthop* 2006;26(2):268-277.
- Price CT: Surgical management of forearm and distal radius fractures in children and adolescents. *Instr Course Lect* 2008;57:509-514.
- Ring D: Monteggia fractures. *Orthop Clin North Am* 2013;44(1):59-66.
- Ring D, Jupiter JB, Waters PM: Monteggia fractures in children and adults. *J Am Acad Orthop Surg* 1998;6(4):215-224.
- Sink EL, Hyman JE, Matheny T, Georgopoulos G, Kleinman P: Child abuse: The role of the orthopaedic surgeon in nonaccidental trauma. *Clin Orthop Relat Res* 2011;469(3):790-797.
- Skaggs DL, Cluck MW, Mostofi A, Flynn JM, Kay RM: Lateral-entry pin fixation in the management of supracondylar fractures in children. *J Bone Joint Surg Am* 2004;86(4):702-707.
- Skaggs DL, Friend L, Alman B, *et al*: The effect of surgical delay on acute infection following 554 open fractures in children. *J Bone Joint Surg Am* 2005;87(1):8-12.
- Stewart DG Jr, Kay RM, Skaggs DL: Open fractures in children: Principles of evaluation and management. *J Bone Joint Surg Am* 2005;87(12):2784-2798.
- Tejwani N, Phillips D, Goldstein RY: Management of lateral humeral condylar fracture in children. *J Am Acad Orthop Surg* 2011;19(6):350-358.
- Weiss JM, Graves S, Yang S, Mendelsohn E, Kay RM, Skaggs DL: A new classification system predictive of complications in surgically treated pediatric humeral lateral condyle fractures. *J Pediatr Orthop* 2009;29(6):602-605.



# Fracturas de pelvis y de extremidad inferior en niños

Robert M. Kay, MD

## I. Fracturas de pelvis

A. Diagnóstico: la mitad de las fracturas de pelvis reconocidas en la tomografía computarizada (TC) no son visibles en las radiografías anteroposteriores simples de la pelvis.

B. Clasificación

1. Los sistemas de clasificación más usados son el de Tile y el de Torode y Zieg.

a. Clasificación de Tile.

- Tipo A: fracturas estables.
- Tipo B: fracturas inestables a la rotación y estables verticalmente.
- Tipo C: fracturas inestables a la rotación y verticalmente.

b. Clasificación de Torode y Zieg.

- Tipo I: fracturas por arrancamiento.
- Tipo II: fracturas de la pala ilíaca.
- Tipo III: fracturas del anillo pélvico sin inestabilidad segmentaria.
  - Tipo IIIA: fracturas del arco anterior simples.
  - Tipo IIIB: hay separación del arco anterior y del posterior, pero son estables.
- Tipo IV: fracturas del arco con inestabilidad segmentaria.

2. Con independencia de la clasificación utilizada, lo fundamental es dilucidar si una fractura de pelvis es estable o no.

C. Tratamiento

1. No quirúrgico: consigue buenos resultados en casi todas las fracturas de pelvis en niños; consiste en reposo en cama y cambios de la cama a

la silla durante tres a cuatro semanas, y después carga de peso progresiva. En algunos casos puede necesitarse protección e inmovilización con yeso en pantalón.

2. Indicaciones del tratamiento quirúrgico

- a. La fijación externa puede colocarse rápidamente y está indicada en ocasiones para estabilizar el anillo pélvico o reducir el volumen de la pelvis en las fracturas en libro abierto.
- b. La reducción abierta con fijación interna (RAFI) se indica casi siempre en adolescentes con fracturas inestables verticalmente o acetabulares con gran desplazamiento.

D. Complicaciones

1. Las consolidaciones viciosas o retardadas son poco frecuentes.
2. Puede haber dismetría de las extremidades en las fracturas con inestabilidad vertical.

## II. Fracturas de la pelvis por arrancamiento

A. Epidemiología

1. Son características de adolescentes que practican deportes que incluyen carreras rápidas, saltos o patadas.
2. Las localizaciones más frecuentes de los arrancamientos (con los correspondientes músculos responsables de los mismos) se resumen en la **Tabla 1**.

B. Tratamiento

1. No quirúrgico: medidas locales, incluyendo reposo, hielo y fármacos antiinflamatorios durante 2-3 semanas, para después reanudar paulatinamente la actividad.
2. Quirúrgico: casi nunca está indicado en estas lesiones; puede considerarse la intervención en casos de no consolidación sintomática.

C. Complicaciones: Las secuelas a largo plazo son escasas o nulas.

*El Dr. Kay o algún familiar inmediato tiene opciones sobre acciones o acciones en Medtronic, Zimmer, Johnson & Johnson y Pfizer.*

Tabla 1

## Fracturas de la pelvis por arrancamiento y músculos involucrados

Localización del arrancamiento	Músculos responsables
Isquion	Isquiotibiales/aductores
Espina iliaca anterosuperior	Sartorio
Espina iliaca anteroinferior	Recto femoral
Cresta iliaca	Abdominales
Trocánter menor	Psoas iliaco

## III. Fracturas de cadera

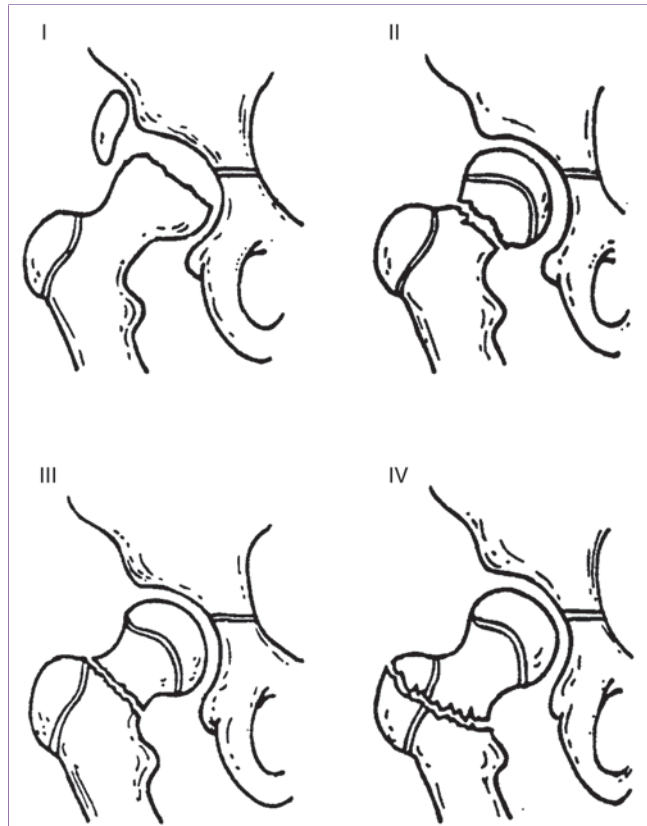
A. Clasificación: para clasificar las fracturas del fémur proximal se usa el sistema de Delbet (Figura 1).

B. Tratamiento

1. No quirúrgico: se indica en contadas ocasiones, pues con la reducción cerrada hay alto riesgo de coxa vara y de no consolidación.
2. Quirúrgico.
  - a. Cuando es factible, lo más adecuado es la reducción cerrada con fijación interna.
  - b. La descompresión del hematoma intracapsular con artrotomía (o punción-aspiración articular) parece que reduce el riesgo de osteonecrosis en las fracturas intracapsulares.
  - c. Fijación.
    - La fijación se consigue mediante agujas de Kirschner o tornillos canulados en las fracturas de tipo I de Delbet, con tornillos canulados en las de tipos II y III y con tornillos de cadera pediátricos, tornillos de cadera dinámicos o placas de tornillos bloqueados en las fracturas de tipo IV.
    - La estabilidad de la fijación es decisiva para reducir las probabilidades de no consolidación o de consolidación viciosa; la fijación debe ampliarse hasta la fisis si ello es necesario para conseguir la estabilidad.

C. Complicaciones

1. La osteonecrosis es la más frecuente y grave y está relacionada con el nivel de la fractura. El riesgo de osteonecrosis es del 90% al 100% en las fracturas de tipo I, del 50% en las de tipo II, del 25% en las de tipo III y del 10% en las de tipo IV. El aplanamiento de cabeza del fémur a veces lleva a que el material de osteosíntesis colocado con anterioridad penetre en la articulación, lo que puede provoca condrolisis y exacerbación del dolor.
2. La coxa vara y la falta de consolidación son mucho más frecuentes en las fracturas tratadas sin



**Figura 1** Ilustraciones que representan la clasificación de Delbet de las fracturas de cadera en los niños. Las fracturas de tipo I son fisarias; las de tipo II, transcervicales; las de tipo III, cervicotrocantéreas; y las de tipo IV, intertrocantéreas. (Reproducida con la debida autorización de Hughes LO, Beaty JH: Fractures of the head and neck of the femur in children. *J Bone Joint Surg Am* 1994;76:283-292.)

cirugía, en particular en las de los tipos II y III de Delbet.

3. La disimetría es frecuente tras una fractura de cadera en un niño, pues la fisis femoral aporta hasta un 15% de la longitud total de la extremidad.

## IV. Fracturas diafisarias del fémur

A. Epidemiología

1. El maltrato infantil es la causa de la mayoría de las fracturas del fémur antes de que el niño comience a andar.
2. Debe pensarse en el maltrato en niños de menos de tres años; por encima de esta edad es una causa menos frecuente de fracturas de fémur.

B. Tratamiento

1. No quirúrgico.
  - a. Indicaciones: un yeso pelvipédico es el tratamiento de elección en niños de menos de seis años.

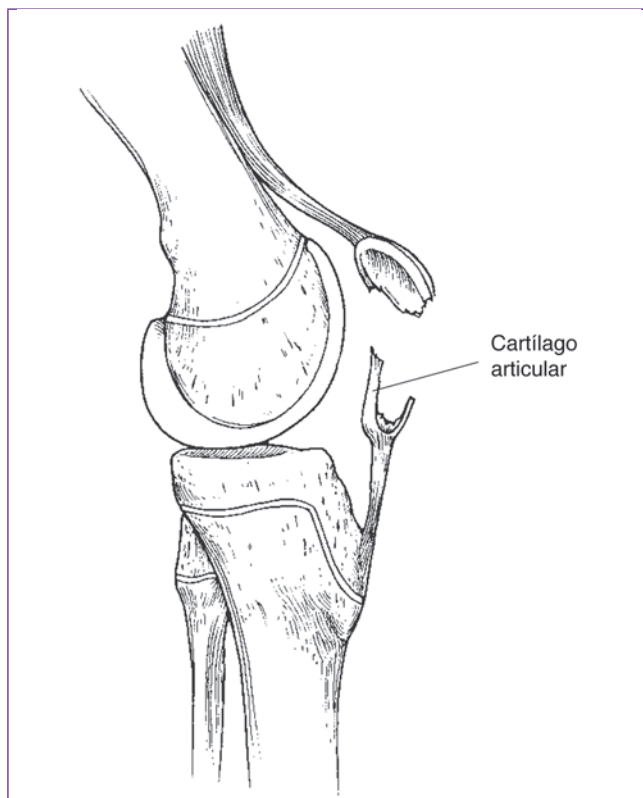


- b. Contraindicaciones al enyesado inmediato.
- El acortamiento del miembro de más de 2,5 a 3,0 cm es contraindicación relativa.
  - El politraumatismo es contraindicación absoluta.
- c. Complicaciones.
- Dismetrías.
    - El sobrecrecimiento ipsilateral de 7-10 mm se da en niños de 2-10 años que padecen una fractura de fémur.
    - La disimetría puede deberse a sobrecrecimiento o acortamiento excesivos en el momento de la consolidación de la fractura con el enyesado.
  - Consolidación viciosa.
    - La deformación angular (generalmente en *varo* y *recurvatum*) puede evitarse prestando especial cuidado al moldeado del yeso.
    - La deformación de torsión es frecuente pero leve y no suele acarrear consecuencias funcionales.
2. Tratamiento quirúrgico.
- a. Indicaciones: la mayoría de los niños de más de seis años se tratan quirúrgicamente, al igual que los de menos edad politraumatizados.
- b. Métodos quirúrgicos.
- Enclavamiento intramedular con clavo flexible
    - Indicaciones: la mayoría de las fracturas diafisarias de fémur en niños de 6-10 años de edad.
    - Contraindicaciones relativas: las fracturas conminutas o muy distales o muy proximales son más difíciles de controlar con clavos intramedulares flexibles.
    - Las tasas de complicaciones (en especial pérdida de la reducción) son más altas en los niños de más de 10 años y en los que pesan más de 50 kg.
  - Clavos insertados por vía trocantérea.
    - Se usan con frecuencia en niños de más de 8-10 años, en los que pesan más de 50 kg y en fracturas muy fragmentadas.
    - Complicaciones: a) pueden trastornar el crecimiento de la cabeza del fémur con estrechamiento ulterior del cuello, y b) el riesgo de osteonecrosis y cadera valga parece ser bajo.
  - Placas en puente submusculares.
    - Indicaciones: estas placas se han utilizado sobre todo en fracturas diafisarias conminutas, aunque su popularidad parece estar cayendo.
    - Complicaciones: a) puede haber refractura al retirar el material de osteosíntesis, debido al número de factores de tensión que quedan en la diáfisis del fémur; b) el valgo femoral distal es relativamente común tras la consolidación, y c) hay una clara curva de aprendizaje con esta técnica y las tasas de complicaciones, incluyendo consolidaciones viciosas, son altas hasta que el cirujano se familiariza con ella.
  - Placa femoral por reducción abierta.
    - Indicaciones: poco usada hoy día, pero puede ayudar en fracturas conminutas, sobre todo en huesos osteoporóticos.
    - Complicaciones: aumento del riesgo a de fractura al retirar el material de osteosíntesis, debido a los numerosos factores de tensión residuales.
  - Clavo intramedular rígido anterógrado.
    - Indicaciones: fracturas de la diáfisis del fémur en niños con madurez ósea completa o casi completa.
    - Complicaciones: la osteonecrosis se da en el 1% al 2% de los niños con la fisis aún por cerrar.
  - Fijación externa.
    - Indicaciones: en las fracturas conminutas o segmentadas o en situaciones que requieren actuación rápida para “control de daños” (a veces en la propia cabecera del paciente).
    - Complicaciones: a) la consolidación retardada y las refracturas son más frecuentes que con otras formas de fijación, y b) son frecuentes las infecciones del trayecto de los pernos, habitualmente superficiales.

## V. Fracturas del fémur distal

### A. Fracturas de la metáfisis distal

1. Tratamiento no quirúrgico: el enyesado es suficiente para la mayoría de las fracturas a bajas energías en niños con enfermedades neuromusculares.
2. Tratamiento quirúrgico.
  - a. Indicaciones: las fracturas desplazadas casi siempre requieren tratamiento quirúrgico mediante reducción cerrada y agujas.



**Figura 2** Ilustración que representa una imagen lateral de una fractura de rótula en manguito. El único signo visible en las radiografías planares puede ser la rótula alta. (Adaptada con la debida autorización de Tolo VT: Fractures and dislocations around the knee, en Green NE, Swiontkowski MF, eds: *Skeletal Trauma in Children*. Philadelphia, PA, WB Saunders, 1994, vol 3, pp 369-395.)

b. Técnica: el material implantado no debe atravesar la fisis, siempre que sea posible.

3. Complicaciones: la consolidación viciosa es la complicación más frecuente tras fracturas desplazadas, dada la dificultad de valorar con exactitud la alineación en el plano coronal después de colocar el yeso.

#### B. Fracturas de la fisis distal

1. Clasificación: se utiliza la clasificación de Salter-Harris.

2. El tratamiento no quirúrgico está indicado en las fracturas no desplazadas de tipos I y II de Salter-Harris.

3. Tratamiento quirúrgico.

a. Indicaciones: fracturas de la fisis distal del fémur con desplazamiento.

b. Técnicas quirúrgicas.

- Reducción cerrada con fijación interna si se consigue buena reducción anatómica cerrada.
- RAFI si la reducción cerrada no es satisfactoria.

- La fijación debe evitar la fisis siempre que se pueda. Cuando sea inevitable que la fijación atraviese la fisis, deben usarse agujas de Kirschner lisas y retirarse a las 3-6 semanas de la intervención.
- Algunos cirujanos prefieren colocar las agujas por vía anterógrada para evitar su inserción intraarticular y disminuir las posibilidades de artritis séptica, que está en relación con la infección del trayecto de las agujas.

#### 4. Complicaciones.

- a. La lesión de la arteria poplítea y el síndrome compartimental son raros, aunque más probables cuando la epífisis se desplaza hacia adelante.
- b. La detención del crecimiento se da en el 30% al 50% de las lesiones de la fisis distal del fémur.
  - Las secuelas de las fracturas de la fisis distal del fémur incluyen disimetrías y deformidades angulares.
  - Estas secuelas suelen ser graves, toda vez que el fémur distal supone el 70% del crecimiento del hueso.

## VI. Fracturas de rótula

A. Diagnóstico: La rótula bipartita es una variante normal (en  $\leq 5\%$  de las rodillas) que se diferencia de las fracturas de rótula en dos aspectos:

1. La rótula bipartita presenta bordes redondeados.
2. La rótula bipartita se localiza en posición supe-roexterna.

#### B. Clasificación

1. Las fracturas de rótula se dividen según su localización, configuración de la fractura y magnitud del desplazamiento.
2. Las fracturas rotulianas en manguito son relativamente frecuentes en los niños; en ellas hay un manguito condral rotuliano que separa el cuerpo principal de la rótula del núcleo de osificación. El único hallazgo en las radiografías planares puede ser la rótula alta en las fracturas distales (**Figura 2**) o la rótula baja en las proximales, por lo que estas fracturas con frecuencia pasan desapercibidas en la exploración inicial.

#### C. Tratamiento

1. No quirúrgico: indicado en las fracturas no desplazadas o con mínimo desplazamiento en niños sin compromiso extensor.
2. Quirúrgico.
  - a. Indicaciones.

- Las fracturas de rótula con desplazamiento de más de 2 mm en la superficie articular deben fijarse quirúrgicamente. La indicación de cirugía se confirma si hay compromiso de los extensores o imposibilidad de extender activamente la rodilla.
  - Las fracturas rotulianas en manguito requieren cirugía.
- b. Técnicas quirúrgicas.
- Para las fracturas óseas, fijación (como en los adultos) con obenque; puede ser necesario cerclaje con alambre en casos de gran fragmentación.
  - En las fracturas rotulianas en manguito, reparación de los retináculos interno y externo desgarrados y sutura de las porciones cartilaginosa y ósea de la rótula.

## VII. Fracturas de tibia y de peroné

### A. Fracturas de la eminencia intercondílea de la tibia

#### 1. Diagnóstico.

- a. Las fracturas de la espina tibial en niños se deben a un mecanismo concordante con los desgarros del ligamento cruzado anterior y rodilla inestable aguda. Dado que los ligamentos en los niños son más fuertes que los huesos, las fracturas de la espina tibial son más frecuentes que las roturas del ligamento cruzado anterior.
- b. Los datos de la exploración son similares a los de los desgarros del ligamento cruzado anterior.

2. Clasificación: se utiliza la clasificación de Meyers y McKeever (Figura 3). Las fracturas de tipo I presentan mínimo desplazamiento; las de tipo II están giradas con desplazamiento del fragmento anterior, y las de tipo III están desplazadas por completo.

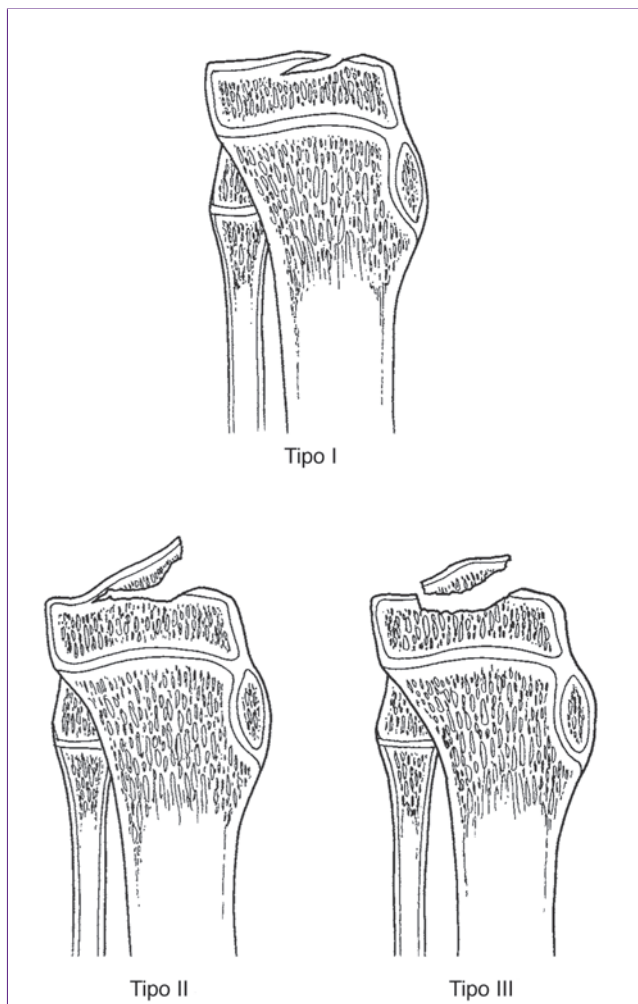
#### 3. Tratamiento no quirúrgico.

- a. Indicaciones: la reducción cerrada con enyesado es suficiente para las fracturas de tipo I y algunas de tipo II. En las fracturas de tipo II se acepta la reducción cerrada si se consigue un desvío de pocos milímetros respecto de la situación anatómica correcta.

#### b. Método.

- Artrocentesis antes del enyesado si hay una gran hemartrosis.
- Se discute cuál es el grado de flexión óptimo de la rodilla para conseguir la reducción; generalmente se recomienda entre 0° y 20°.

#### 4. Tratamiento quirúrgico



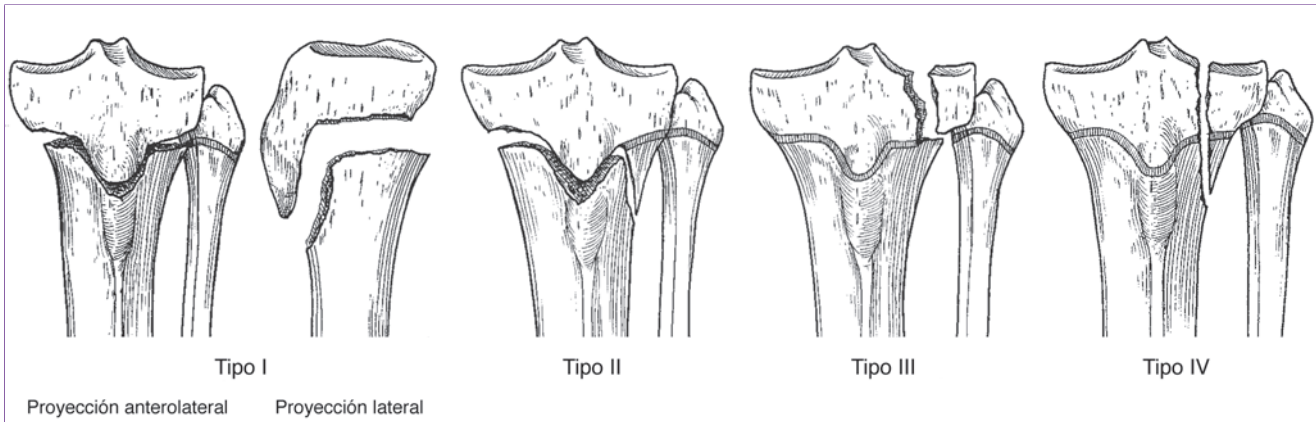
**Figura 3** Ilustraciones que representan la clasificación de Meyers y McKeever de las fracturas de la espina tibial. (Adaptada con la debida autorización de Tolo VT: Fractures and dislocations around the knee, en Green NE, Swiontkowski MF, eds: *Skeletal Trauma in Children*. Philadelphia, PA, WB Saunders, 1994, pp 369-395.)

- a. Indicaciones: fracturas de tipo II que no se reducen con el método cerrado y fracturas de tipo III.

#### b. Técnicas quirúrgicas.

- La RAFI y la reducción artroscópica con fijación interna son igual de eficaces.
- El tipo de fijación a utilizar (suturas o tornillos) viene determinado por la configuración de la fractura; las conminutas con fragmentos pequeños requieren fijación mediante suturas. Cualquiera que sea el sistema de fijación usado, no debe alcanzar la fisis.
- Con frecuencia queda atrapado el menisco y debe moverse para permitir la reducción.

#### 5. Complicaciones.



**Figura 4** Ilustraciones que representan los tipos de Salter-Harris de las fracturas de la fisis proximal de la tibia. (Adaptada con la debida autorización de Hensinger RN, ed: *Operative Management of Lower Extremity Fractures in Children*. Park Ridge, IL, American Academy of Orthopaedic Surgeons, 1992, p 49.)

- a. La artrofibrosis es común en las fracturas de la espina tibial tratadas tanto quirúrgicamente como con métodos cerrados. La movilización precoz tras la fijación quirúrgica parece reducir la frecuencia de esta secuela.
- b. La laxitud del ligamento cruzado anterior es frecuente, pero no suele tener repercusión clínica.
- c. La consolidación viciosa con elevación persistente de los fragmentos fracturados puede provocar pinzamiento en el surco intercondíleo.

#### B. Fracturas de la fisis proximal de la tibia

1. Clasificación: se utiliza la clasificación de Salter-Harris (**Figura 4**).
2. Indicaciones de tratamiento no quirúrgico: las fracturas sin desplazamiento (que incluyen del 30% al 50% de las fracturas de tipos I y II de Salter-Harris) pueden tratarse con inmovilización con yeso.
3. Tratamiento quirúrgico.
  - a. Indicaciones: las fracturas desplazadas se tratan con reducción cerrada (o abierta) y fijación interna.
  - b. Técnicas quirúrgicas.
    - La reducción cerrada suele bastar. Si no es posible, hay que recurrir a la reducción abierta.
    - Dispositivos de fijación.
      - Agujas de Kirschner lisas cruzadas para la mayoría de las fracturas de tipos I y II de Salter-Harris; se retiran a las 3-4 semanas tras la intervención.
      - Tornillos canulados (insertados paralelamente a la fisis) para las fracturas de tipos III y IV de Salter-Harris (y para las

de tipo II con fragmentos metafisarios grandes).

#### 4. Complicaciones.

- a. Las complicaciones neurovasculares incluyen lesiones de la arteria poplítea (5%), síndrome compartimental (3%-4%) y lesión del nervio peroneo (5%). Las complicaciones vasculares son más frecuentes en las lesiones por hiperextensión (**Figura 5**).
- b. El redespazamiento de la fractura es frecuente en las fracturas desplazadas tratadas sin fijación interna.
- c. En el 25% de los niños se detiene el crecimiento y aparecen disimetría o deformidad angular.

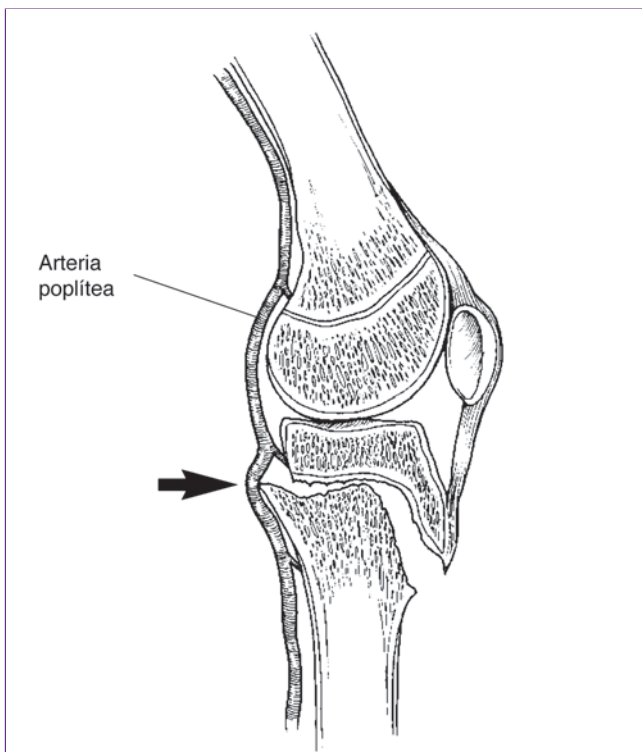
#### C. Fracturas de la metáfisis proximal de la tibia

1. Clasificación: no se utiliza ninguna clasificación específica.
2. El tratamiento no quirúrgico con enyesado de toda la pierna es de elección en las lesiones a baja energía en niños de menos de 10 años.
3. Tratamiento quirúrgico: generalmente es necesario en las fracturas de tibia proximal a altas energías en niños mayores, pues suelen ser inestables y con desplazamientos amplios.
4. Complicaciones.
  - a. La rodilla valga es frecuente tras fracturas a baja energía (las llamadas fracturas de Cozen). No es necesario tratarla de inicio, pues esta deformidad suele mejorar espontáneamente con el tiempo.
  - b. Tras fracturas a alta energía puede haber lesiones neurovasculares, síndrome compartimental y consolidaciones viciosas.

#### D. Fracturas de la tuberosidad de la tibia

1. Clasificación: la clasificación de estas fracturas se

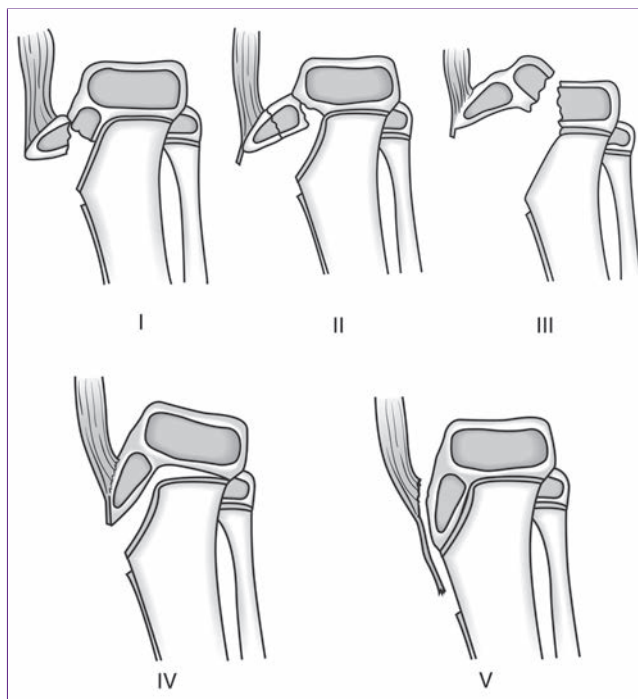




**Figura 5** Ilustración de la rodilla vista lateralmente en la que se representa la probabilidad de lesión de la arteria poplítea en las fracturas de la fisis proximal de la tibia. La flecha señala el punto en el que el hueso astillado puede lesionar la arteria. (Adaptada con la debida autorización de Tolo VT: Fractures and dislocations around the knee, en Green NE, Swiontkowski MF, eds: *Skeletal Trauma in Children*. Philadelphia, PA, WB Saunders, 1994, pp 369-395.)

ha ampliado desde la descripción inicial de Watson-Jones de tres tipos de fracturas (**Figura 6**).

2. El tratamiento no quirúrgico se indica en escasas ocasiones, pero puede hacerse en niños con fracturas mínimamente desplazadas (< 2 mm) sin compromiso extensor.
3. Tratamiento quirúrgico.
  - a. Indicaciones: se recomienda en los niños con fracturas desplazadas más de 2 mm o compromiso extensor.
  - b. Técnicas quirúrgicas.
    - RAFI con tornillos para las fracturas de tipos I a IV. En las de tipo III debe visualizarse directamente la articulación para reducir bien la superficie articular y apreciar si hay lesión de los meniscos.
    - La reinserción con suturas (que pueden complementarse con tornillos pequeños) del manguito perióstico es la técnica de elección para las fracturas de tipo V.
4. Complicaciones: el síndrome compartimental y el *recurvatum* de rodilla son raros.

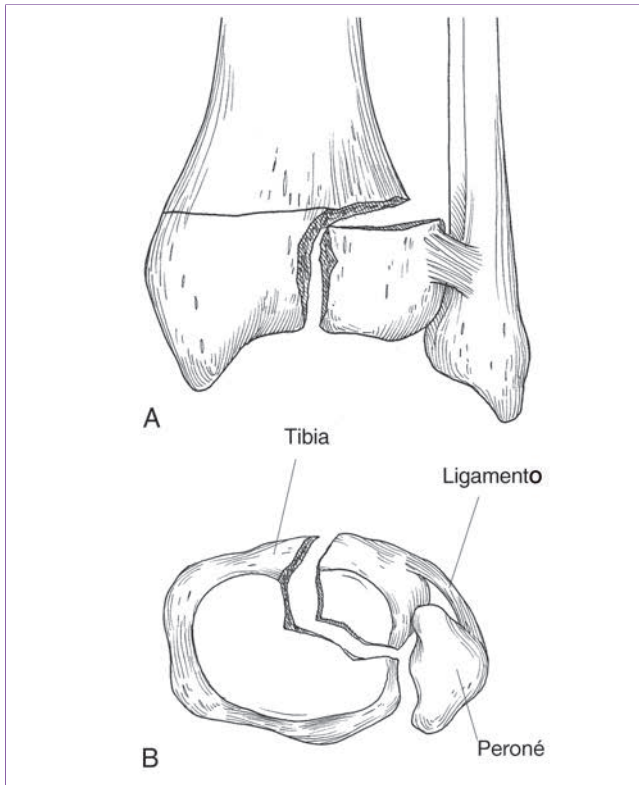


**Figura 6** Ilustraciones que representan la clasificación de las lesiones de la tuberosidad de la tibia. Los tipos I a IV son fracturas verdaderas, mientras que el tipo V en realidad es una lesión de tejidos blandos con despegamiento del manguito perióstico.

#### E. Fracturas diafisarias de la tibia

1. Tratamiento no quirúrgico.
  - a. La mayoría de las fracturas de la tibia en niños pueden tratarse con reducción y enyesado.
  - b. La consolidación tarda 3-4 semanas en las fracturas de los niños de menos de dos años y 6-8 semanas en las demás fracturas de tibia.
2. Tratamiento quirúrgico.
  - a. Entre sus indicaciones están las fracturas abiertas, la afectación grave de los tejidos blandos, las fracturas inestables, los politraumatismos, acortamientos de más de 1 cm y reducción cerrada insatisfactoria (> 10° de angulación).
  - b. Las opciones de fijación incluyen enclavamiento intramedular, fijación externa o placas o agujas percutáneas.
3. Complicaciones.
  - a. Cuando se pierde la reducción interna, las fracturas aisladas de tibia suelen desviarse en varo, mientras que las de tibia y peroné lo hacen en valgo.
  - b. Casi nunca se ven consolidaciones retardadas en las fracturas cerradas, aunque son más comunes en las tratadas con fijación externa.
  - c. Puede aparecer síndrome compartimental tanto en las fracturas abiertas como en las cerradas.





**Figura 7** Ilustraciones que representan una fractura de Tillaux vista en las proyecciones anterior (A) e inferior (B). El fragmento anterolateral está arrancado por el ligamento tibioperoneo anteroinferior. (Figura A reproducida con la debida autorización de Weber BG, Sussenbach F: Malleolar fractures, en Weber BG, Brunner C, Freuler F, eds: *Treatment of Fractures in Children and Adolescents*. New York, NY, Springer-Verlag, 1980.)

## VIII. Fracturas del tobillo

### A. Clasificación

1. Para las fracturas del tobillo suele usarse la clasificación anatómica. Para las fracturas de la fisis se aplica la clasificación de Salter-Harris.
2. También se usan sistemas de clasificación en función del mecanismo de lesión, como el de Dias-Tachdjian. Esta clasificación se basa en la de Lauge-Hansen de las fracturas del adulto y describe cuatro mecanismos principales: supinación-inversión, supinación-flexión plantar, supinación-rotación externa y pronación/eversión-rotación externa.

### B. Consideraciones particulares

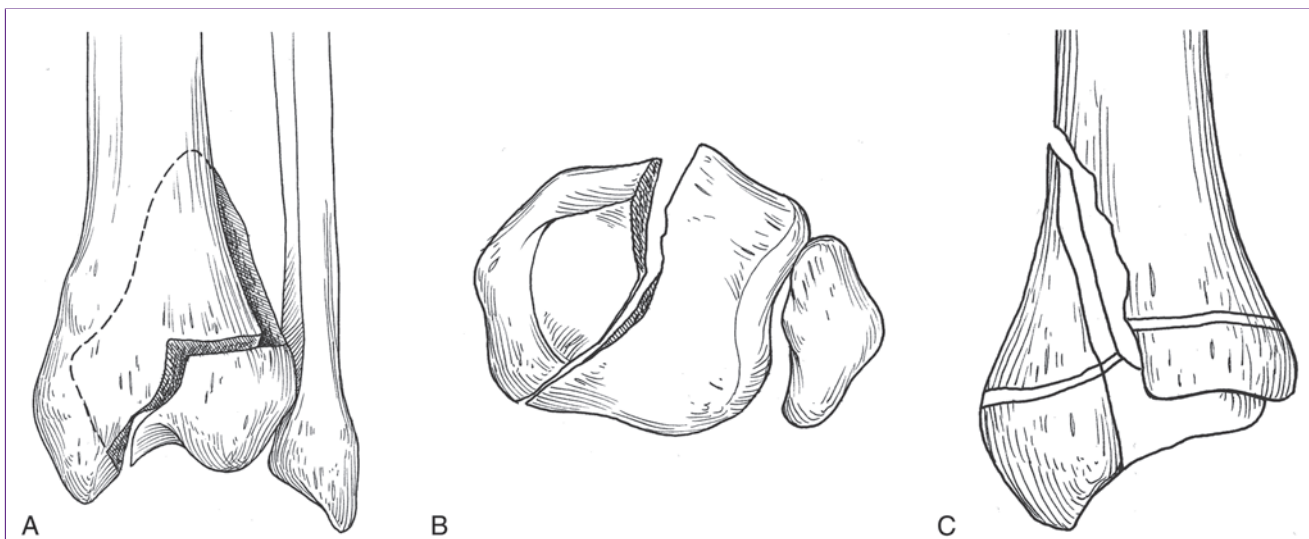
1. Las lesiones por inversión del tobillo en los niños característicamente causan fractura de la fisis distal del peroné (casi exclusivamente fracturas de tipos I o II de Salter-Harris).
  - a. Se creía hasta hace poco que estas fracturas eran más frecuentes que los esguinces de tobillo en las lesiones por inversión en los niños,

pero estudios recientes con resonancia magnética no han encontrado lesiones de la fisis y han puesto en cuestión este dogma.

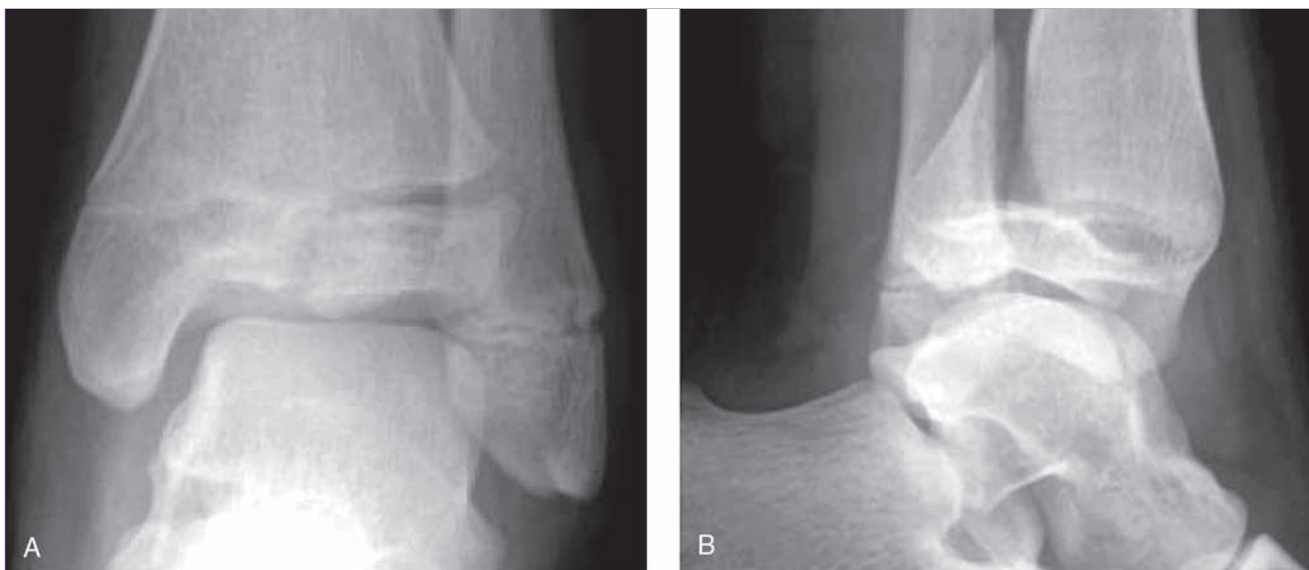
- b. Las fracturas de tipo I de Salter se diagnostican clínicamente al notar dolorimiento en la zona de la fisis y en las radiografías que muestran la ausencia de desalineación de la fisis y la tumefacción de los tejidos blandos sobre la zona distal del peroné.
2. Las fracturas transicionales se dan cuando la fisis distal de la tibia se está cerrando.
  - a. Estas fracturas afectan a la epífisis distal anteroexterna de la tibia, pues la fisis distal se va cerrando primero en el centro, luego en la zona interna y finalmente en la parte externa.
  - b. Las fracturas de Tillaux (Figura 7) son fracturas de tipo III de Salter-Harris de la epífisis distal anteroexterna de la tibia que aparecen con lesiones en supinación-rotación externa.
  - c. Las fracturas triplanas (Figuras 8 y 9) son fracturas de tipo IV de Salter-Harris que incluyen un fragmento anteroexterno de la epífisis distal de la tibia (como en la fractura de Tillaux) además de fractura de la metafisis. Pueden ser fracturas con dos o tres fragmentos.

### C. Tratamiento no quirúrgico

1. Indicaciones en las fracturas de la fisis distal de la tibia.
  - a. La mayoría de las fracturas de la tibia distal de los tipos tipo I, II y III de Salter-Harris; la reducción cerrada es aceptable si las radiografías posteriores muestran menos de 2 a 3 mm de desplazamiento y hasta 10° de angulación en las fracturas de tipos I y II de Salter-Harris y la TC posreducción muestra menos de 2 a 3 mm de desplazamiento (diástasis en la fractura o escalón en la articulación) en las fracturas de tipo III.
  - b. Las fracturas de tipo IV de Salter-Harris no desplazadas o con desplazamiento mínimo (maléolo interno o triplano) pueden tratarse por técnicas cerradas. Debe practicarse una TC tras el enyesado en las fracturas triplanas para confirmar que la reducción es satisfactoria (< 2 a 3 mm de diástasis de la fractura y de escalón articular).
2. Fracturas del peroné distal.
  - a. Lesiones aisladas: casi todas las fracturas de tipos I y II de Salter-Harris; generalmente se tratan por técnica cerrada con un yeso corto para permitir caminar o una bota de fractura durante tres semanas.
  - b. Fracturas del peroné distal asociadas con fracturas de la tibia distal: el tratamiento cerrado basta para casi todas ellas, a menos que la



**Figura 8** Ilustraciones que representan una fractura externa triplana con dos fragmentos vista desde las caras anterior (A) e inferior (B) del tobillo. C, Fractura triplana interna con dos fragmentos. (Figuras A y B reproducidas con la debida autorización de Jarvis JG: Tibial triplane fractures, en Letts RM, ed: *Management of Pediatric Fractures*. Philadelphia, PA, Churchill Livingstone, 1994, p 739. Figura C adaptada con la debida autorización de Rockwood CA Jr, Wilkins KE, King RE: *Fractures in Children*. Philadelphia, PA, JB Lippincott, 1984, p 933.)



**Figura 9** Radiografías anteroposterior (A) y lateral (B) de una fractura triplana clásica. (Reproducida con la debida autorización de Schnetzler KA, Hoernschemeyer D: The pediatric triplane ankle fracture. *J Am Acad Orthop Surg* 2007;15(12):738-747.)

fractura del peroné sea “alta” o conminuta en un niño con la madurez ósea casi completa.

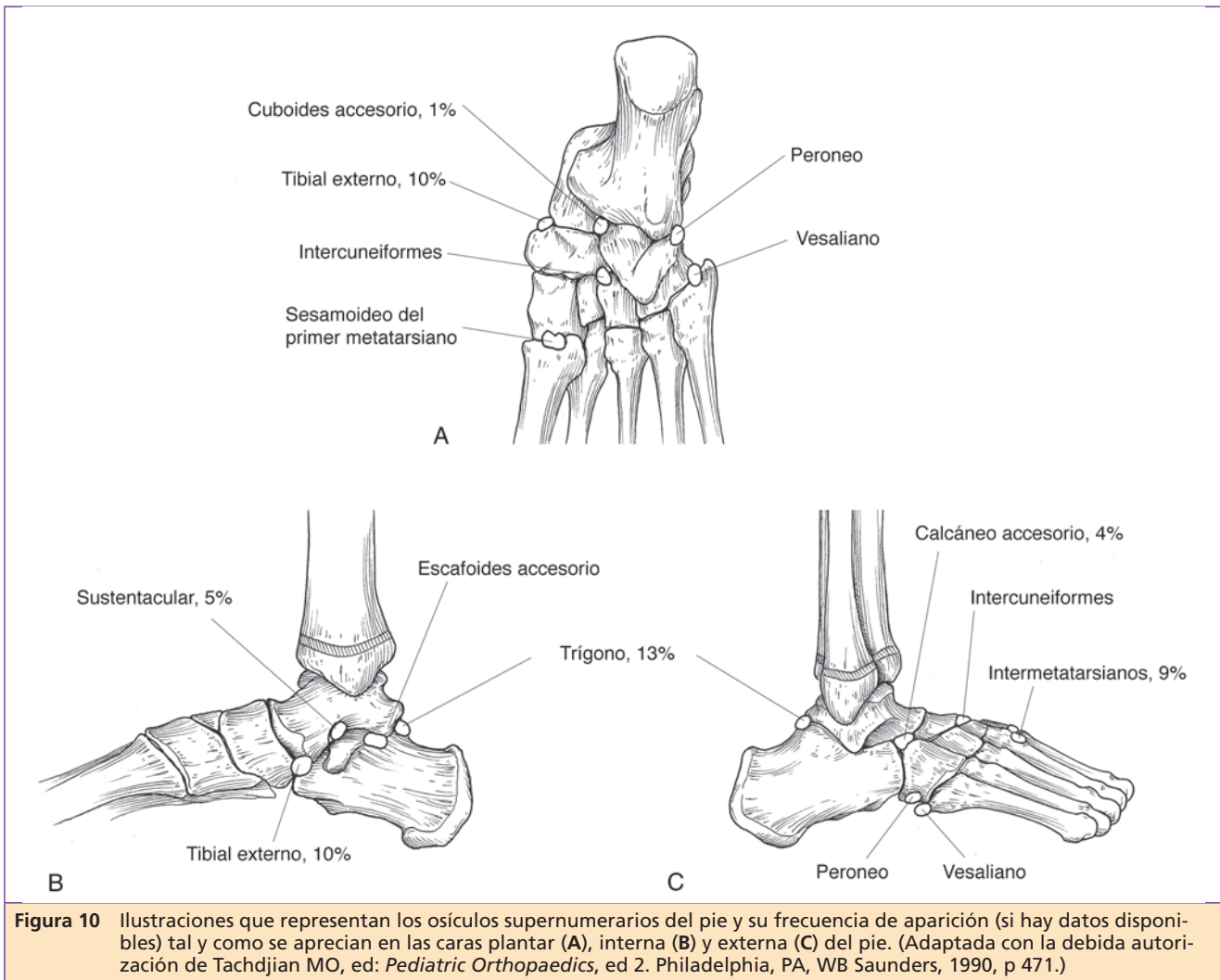
#### D. Tratamiento quirúrgico

1. Indicaciones en las fracturas de la fisis distal de la tibia.
  - a. Fracturas de tipos I y II de Salter-Harris con más de 2 a 3 mm de desplazamiento y más 10° de angulación.
  - b. Fracturas de tipo III de Salter-Harris con más de 2 a 3 mm de desplazamiento articular (diástasis o escalón) en la TC posreducción.

- c. Fracturas de tipo IV de Salter-Harris con más de 2 a 3 mm de desplazamiento posreducción.

#### 2. Fracturas del peroné distal.

- a. Lesiones aisladas: la intervención quirúrgica puede ser necesaria para las poco frecuentes fracturas de tipos III o IV de Salter-Harris desplazadas.
- b. Fracturas del peroné distal asociadas con fracturas de la tibia distal: la RAFI puede ser necesaria en una fractura del peroné “alta” o conminuta en un niño con la madurez ósea casi completa.



**Figura 10** Ilustraciones que representan los osículos supernumerarios del pie y su frecuencia de aparición (si hay datos disponibles) tal y como se aprecian en las caras plantar (A), interna (B) y externa (C) del pie. (Adaptada con la debida autorización de Tachdjian MO, ed: *Pediatric Orthopaedics*, ed 2. Philadelphia, PA, WB Saunders, 1990, p 471.)

E. Complicaciones

1. La detención del crecimiento con deformidad angular o disimetría se minimiza con reducciones en el margen anatómico de 2 mm. Las fracturas del maléolo interno de tipo IV de Salter-Harris por cizalla son las que más riesgo tienen de detención del crecimiento.
2. Otro riesgo de las fracturas distales de la tibia de tipos III y IV de Salter-Harris es la incongruencia articular con osteoartritis tardía.
3. El síndrome doloroso regional complejo es relativamente frecuente en niños con antecedente de fractura de tobillo y debe sospecharse siempre que el dolor no remita rápidamente con la inmovilización.

**IX. Fracturas del pie**

A. Los osículos supernumerarios son frecuentes en el pie (Figura 10) y deben tomarse en consideración en el

diagnóstico diferencial de las lesiones agudas.

B. Fracturas y luxaciones del astrágalo

1. Aspectos generales.
  - a. La mayoría de las fracturas del astrágalo son por arrancamiento.
  - b. Las fracturas del cuello y del cuerpo del astrágalo suelen ser por alta energía; las caídas desde altura y los accidentes de tráfico suponen el 70% al 90%.
2. Clasificación.
  - a. Se dividen en fracturas por arrancamiento, del cuello del astrágalo o del cuerpo del astrágalo.
  - b. Se utiliza la clasificación de Hawkins igual que en las fracturas del adulto (Tabla 2).
3. El tratamiento no quirúrgico está indicado en las fracturas del cuello y del cuerpo del astrágalo sin desplazamiento; en las fracturas desplazadas debe

intentarse en primer lugar la reducción cerrada. Como las fracturas del cuello del astrágalo son lesiones en flexión dorsal, son más estables en flexión plantar.

4. Tratamiento quirúrgico: no están bien definidas las indicaciones del tratamiento quirúrgico; puede plantearse la cirugía en fracturas del cuello y del cuerpo del astrágalo con desplazamiento.
5. Complicaciones.
  - a. El dolor crónico es frecuente tras fracturas del cuello y del cuerpo del astrágalo.
  - b. La osteonecrosis también es frecuente en dichas fracturas; la incidencia es mayor en las de tipos III y IV de Hawkins.

C. Fracturas del calcáneo

1. Clasificación: se han descrito diversas clasificaciones; la distinción más importante es si la fractura es intraarticular o extraarticular y si hay desplazamiento o no.
2. El tratamiento no quirúrgico es la norma en las fracturas del calcáneo en los niños, dados sus resultados favorables y las posibilidades de remodelado que tiene este hueso.
3. El tratamiento quirúrgico se indica a veces en los adolescentes con fracturas intraarticulares desplazadas.
4. Las complicaciones son raras, dada la posibilidad de remodelado del calcáneo en la preadolescencia.

D. Otras fracturas de los huesos del tarso

1. Las fracturas por arrancamiento de escafoides, cuneiformes y cuboideo son el tipo más común y se dan generalmente con traumatismos a baja energía. El tratamiento consiste en yeso para caminar durante 2-3 semanas y los resultados son excelentes.
2. Las fracturas con desplazamiento de escafoides, cuneiformes y cuboideo se deben generalmente a traumatismos a alta energía; son frecuentes las lesiones asociadas y el síndrome compartimental. En general necesitan tratamiento mediante RAFI.

E. Lesiones de la articulación de Lisfranc

1. Tratamiento.
  - a. El tratamiento cerrado está indicado en las fracturas sin desplazamiento y también se intenta en las desplazadas.
  - b. La fijación en los adolescentes se practica mediante tornillos canulados y en los niños con agujas de Kirschner lisas.
2. Complicaciones: puede haber dolor crónico, que ensombrece el pronóstico.

F. Fracturas de los metatarsianos

**Tabla 2**

**Clasificación de Hawkins de las fracturas del cuello del astrágalo**

Tipo	Fractura	Articulaciones luxadas o subluxadas
I	No desplazada	Ninguna
II	Desplazada	Subastragalina
III	Desplazada	Subastragalina y tibioastragalina
IV	Desplazada	Astragaloescafoidea y subastragalina y/o tibioastragalina

1. Clasificación: no hay ningún sistema de clasificación específico.
2. Tratamiento.
  - a. No quirúrgico: basta para la mayoría de las fracturas de los metatarsianos. Se permite la carga de peso en casi todas ellas; una excepción es la fractura de la base del quinto metatarsiano en la unión metáfisis-diáfisis o más distal.
  - b. Quirúrgico: las raras indicaciones de intervención quirúrgica incluyen:
    - Desplazamiento marcado de la cabeza del metatarsiano en el plano sagital.
    - Fracturas del quinto metatarsiano distales a la unión metáfisis-diáfisis que no consolidan con el tratamiento cerrado.
3. Complicaciones.
  - a. La mayoría de las fracturas de los metatarsianos en niños se curan sin secuelas.
  - b. La consolidación retardada es relativamente frecuente en las fracturas de la base del quinto metatarsiano distales a la unión metáfisis-diáfisis.

G. Fracturas de las falanges

1. Tratamiento.
  - a. El tratamiento no quirúrgico basta para la mayoría de las fracturas de las falanges de los dedos de los pies en los niños.
  - b. Quirúrgico: las escasas indicaciones de intervención quirúrgica incluyen:
    - Fracturas abiertas.
    - Fracturas intraarticulares con desplazamiento sustancial.
2. Complicaciones: son raras, aunque ocasionalmente puede haber detención del crecimiento tras una fractura de la fisis del dedo gordo del pie.



## H. Fracturas del pie ocultas

## 1. Aspectos generales.

- a. Las fracturas ocultas del pie son causa frecuente de cojera en los niños en edad preescolar.
- b. Si el niño puede gatear sin dificultad pero cojea al andar o no quiere cargar peso en una pierna al estar de pie, la lesión está por debajo de la rodilla.

## 2. Diagnóstico.

- a. Las radiografías suelen ser negativas.
  - b. La gammagrafía ósea (aunque raramente es necesaria) muestra aumento de captación en los huesos del tarso afectados.
3. El tratamiento se basa en yeso corto para caminar durante 2-3 semanas. Si el niño no mejora enseguida, debe buscarse otra causa del dolor.

## Puntos clave a recordar

1. La mitad de las fracturas de pelvis reconocidas en la TC no son visibles en las radiografías anteroposteriores simples de la pelvis.
2. El riesgo de osteonecrosis de la cadera está inversamente relacionado con la categoría de la clasificación de Delbet: 90% a 100% en las fracturas de tipo I, 50% en las de tipo II, 25% en las de tipo III y 10% en las de tipo IV.
3. El sobrecrecimiento ipsilateral de 7 a 10 mm es típico tras una fractura de fémur en niños de 2-10 años.
4. Las fracturas de la fisis distal del fémur tienen peor pronóstico que otras fracturas fisarias, dada la alta frecuencia de detención del crecimiento (hasta un 50%) y el rápido crecimiento del fémur distal.
5. Dado que los ligamentos en los niños son más fuertes que los huesos, las fracturas de la espina tibial son más frecuentes que las roturas del ligamento cruzado anterior.
6. Las complicaciones vasculares y el síndrome compartimental se dan en cerca del 10% de las fracturas de la fisis proximal de la tibia; el riesgo es mayor en las lesiones por hiperextensión.
7. Las fracturas metafisarias proximales de la tibia en niños de menos de seis años crecen característicamente en valgo (las llamadas fracturas de Cozen). No es necesario tratarlas de inicio, pues esta deformidad suele mejorar espontáneamente con el tiempo.
8. Las fracturas de Tillaux y las triplano se dan en la zona anteroexterna distal de la fisis tibial, debido al orden de cierre de dicha fisis (la porción central se cierra la primera, luego la interna y finalmente la externa).
9. Las fracturas del maléolo interno de tipo IV de Salter-Harris son las que más riesgo tienen de detención del crecimiento de las fracturas de tobillo en los niños y con frecuencia dan origen a deformidad en varo y a disimetría.
10. Las fracturas del calcáneo en los niños pueden remodelarse y en general tienen buenos resultados a largo plazo, aunque puede indicarse RAFI en adolescentes con fracturas intraarticulares con desplazamiento sustancial.

## Bibliografía

Boardman MJ, Herman MJ, Buck B, Pizzutillo PD: Hip fractures in children. *J Am Acad Orthop Surg* 2009;17(3):162-173.

Flynn JM, Schwend RM: Management of pediatric femoral shaft fractures. *J Am Acad Orthop Surg* 2004;12(5):347-359.

Flynn JM, Skaggs DL, Sponseller PD, Ganley TJ, Kay RM, Leitch KK: The surgical management of pediatric fractures of the lower extremity. *Instr Course Lect* 2003;52:647-659.

Holden CP, Holman J, Herman MJ: Pediatric pelvic fractures. *J Am Acad Orthop Surg* 2007;15(3):172-177.

Hosalkar HS, Pandya NK, Cho RH, Glaser DA, Moor MA, Herman MJ: Intramedullary nailing of pediatric femoral shaft fracture. *J Am Acad Orthop Surg* 2011;19(8):472-481.

Kay RM, Matthys GA: Pediatric ankle fractures: Evaluation and treatment. *J Am Acad Orthop Surg* 2001;9(4):268-278.

Kay RM, Tang CW: Pediatric foot fractures: Evaluation and treatment. *J Am Acad Orthop Surg* 2001;9(5):308-319.

Kuremsky MA, Frick SL: Advances in the surgical management of pediatric femoral shaft fractures. *Curr Opin Pediatr* 2007;19(1):51-57.

Lafrance RM, Giordano B, Goldblatt J, Voloshin I, Maloney M: Pediatric tibial eminence fractures: Evaluation and management. *J Am Acad Orthop Surg* 2010;18(7):395-405.

Li Y, Hedequist DJ: Submuscular plating of pediatric femur fracture. *J Am Acad Orthop Surg* 2012;20(9):596-603.

Wuerz TH, Gurd DP: Pediatric physeal ankle fracture. *J Am Acad Orthop Surg* 2013;21(4):234-244.

Zionts LE: Fractures around the knee in children. *J Am Acad Orthop Surg* 2002;10(5):345-355.