



11245
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

45
2ej

" HOSPITALES DE TRAUMATOLOGIA Y
ORTOPEDIA" DOCTOR VICTORIO DE LA
FUENTE NARVAEZ".

DEFLEXION DE LA RODILLA. EN
LA ARTROGRIPOSIS

TESIS DE POSTGRADO
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN ORTOPEDIA Y
TRAUMATOLOGIA

P R E S E N T A

Dr. Leonardo Millán Hernández



IMSS

Mexico, D.F.

Febrero 1998.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

265205



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

***DEFLEXIÓN DE RODILLA EN
LA ARTROGRIPOSIS***

**INVESTIGADOR RESPONSABLE
DR. LEONARDO MILLÁN HERNÁNDEZ
MÉDICO RESIDENTE DEL CUARTO AÑO DE LA
ESPECIALIDAD DE ORTOPEDIA Y TRAUMATOLOGÍA
HOSPITALES DE ORTOPEDIA Y TRAUMATOLOGÍA
"DOCTOR VICTORIO DE LA FUENTE NARVÁEZ"
I.M.S.S**

**ASESOR
DR. LUIS GÓMEZ VELÁZQUEZ
SUBDIRECTOR MÉDICO
HOSPITAL DE ORTOPEDIA
"DR. VICTORIO DE LA FUENTE NARVAÉZ"
I.M.S.S**

HOJA DE APROBACIÓN

PROFESOR TITULAR



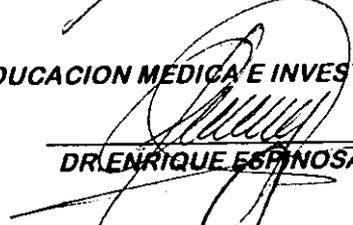
DR. JORGÉ AVIÑA VALENCIA

JEFE DE EDUCACION MEDICA E INVESTIGACION DE TRAUMATOLOGIA



DRA. GUADALUPE GARFIAS GARNICA

JEFE DE EDUCACION MEDICA E INVESTIGACION DE ORTOPEdia



DR. ENRIQUE ESPINOSA URRUTIA

JEFE DE ENSEÑANZA DEL HOSPITAL DE TRAUMATOLOGIA



DR. GUILLERMO REDONDO AQUINO

JEFE DE ENSEÑANZA DEL HOSPITAL DE ORTOPEdia

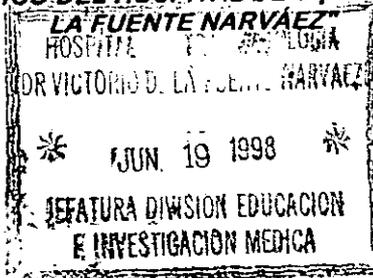


DR. ENRIQUE GUINCHARD Y SANCHEZ

ASESOR DE TESIS



DR. LUIS GÓMEZ VELÁZQUEZ
SUBDIRECTOR MÉDICO DEL HOSPITAL DE ORTOPEdia "VICTORIO DE



DEDICATORIA

A DIOS: POR LA PACIENCIA QUE ME HA DEMOSTRADO.

**A LYZ Y LEONARDITO: POR TODO EL TIEMPO QUE LES HE
QUITADO.**

A MIS PADRES: POR LA FE QUE HAN TENIDO EN MÍ.

AGRADECIMIENTOS

**AL DR. LUIS GÓMEZ VELÁZQUEZ
POR SU INCANSABLE LABOR CON LOS NIÑOS
CON ARTROGRIPOSIS.**

ÍNDICE

I.	INTRODUCCIÓN	1
II.	ANTECEDENTES CIENTÍFICOS	3
	A. DEFINICIÓN	3
	B. ETIOPATOGENIA	4
	C. CLASIFICACIÓN	8
	D. DIAGNÓSTICO	9
	E. LA RODILLA EN LA ARTROGRIPOSIS	11
	F. TRATAMIENTO DE LA CONTRACTURA EN FLEXIÓN DE LA RODILLA EN LA ARTROGRIPOSIS	13
	1. TRATAMIENTO CONSERVADOR	14
	2. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO	14
	a. CIRUGÍA A PARTES BLANDAS	15
	b. CIRUGÍA A PARTES ÓSEAS	16
	c. CIRUGÍA MIXTA	18
III.	OBJETIVOS	20
IV.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	21
V.	HIPÓTESIS	22
VI.	MATERIAL Y MÉTODOS	23
VII.	RESULTADOS	26
VIII.	ANÁLISIS DE RESULTADOS	28
IX.	CONCLUSIONES	31
X.	BIBLIOGRAFÍA	32

I. INTRODUCCIÓN.

La Artrogriposis es una enfermedad consistente en múltiples contracturas en las extremidades presentes al nacer. Es considerado uno de los retos más difíciles para el cirujano ortopedista debido a la complejidad que conlleva su tratamiento. Su incidencia varía entre 0.19 y 3.0 por cada 10000 nacidos vivos (30, 33, 36, 41), por lo que no es un problema de común, pero dadas sus características intrínsecas como la presencia de inteligencia normal (6, 10, 21, 36), o incluso superior (40), y un sistema sensitivo conservado, deben utilizarse todos los métodos necesarios para lograr hacerlos independientes en el mayor grado posible, para así mejorar su calidad de vida, lo que conlleva a utilizar procedimientos no ortodoxos en el manejo de las deformidades presentes y cuyo principal objetivo es alinear la extremidad inferior para lograr la deambulación, y en la extremidad superior lograr su máxima funcionalidad (13, 18, 21). A nivel de los miembros pélvicos se inicia el tratamiento en dirección proximal a distal (caderas-rodillas-pies); en el caso de la contractura en flexión de las rodillas, habitualmente fallan la mayoría de los procedimientos en partes blandas, ya sean conservadores o quirúrgicos, la motivación de este trabajo surge de valorar un tratamiento para la deflexión de estas rodillas artrogripóticas el cual consiste en la diafisectomía distal de fémur asociada a tenotomía de isquiotibiales más

capsulotomía posterior; y su evaluación a mediano plazo tanto en sus resultados funcionales como estéticos, y así justificar el continuar utilizando éste tipo de tratamientos radicales en los pacientes con artrogriposis, que buscan como principal objetivo la alineación de los miembros pélvicos para poder aparatar y así permitir la deambulaci3n con la ayuda de muletas.

II. ANTECEDENTES CIENTÍFICOS

A.- DEFINICIÓN

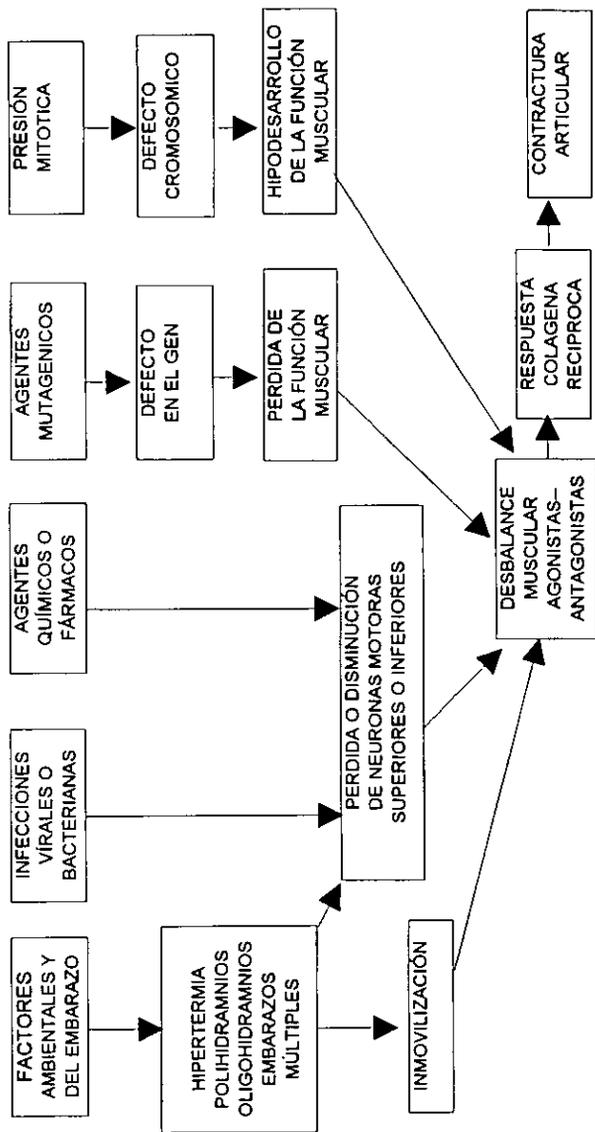
La Artrogriposis Congénita Múltiple (AMC), es un complejo sindromático caracterizado por contracturas (limitación del movimiento), de varias articulaciones en algunas partes del cuerpo, por grados diversos de fibrosis de músculos adyacentes con engrosamiento y acortamiento de los tejidos capsulares y ligamentos periarticulares; el proceso básico no es progresivo, el sistema sensitivo está intacto y no está involucrado el intelecto (1, 3, 29, 36, 38). El término Artrogriposis proviene de dos raíces griegas que significan "articulaciones curvas", y fue utilizado por primera vez por Stern en 1923, sin embargo la primera descripción completa de una lactante con contracturas congénitas múltiples fue hecha por Otto en 1841 (22, 36), aunque otros autores señalan a Ambroise Paré como el primero en describir un paciente con estas características (24). Existen numerosos sinónimos para describir la enfermedad, pero en la actualidad el término Artrogriposis Múltiple es el más generalizado.

B.- ETIOPATOGENIA

El mecanismo fundamental para la aparición de éste síndrome es la falta de movilidad en las extremidades del feto iniciada en etapas tempranas del desarrollo intrauterino, cuya consecuencia final es la presencia de contracturas articulares múltiples; esta falta de movilidad durante un periodo que es de rápido crecimiento, condiciona una serie de cambios secuenciales: al perder movilidad en las articulaciones se desencadena una respuesta en el tejido conectivo recíproca y consistente en la formación de comunicaciones miocito-fibroblasto intercelulares de tipo colágeno. Esta respuesta lleva a la proliferación de tejido conectivo en la cápsula articular y en músculo que conduce finalmente a la fijación de la articulación. Esta respuesta colágena descrita representa una expresión de la Ley del Tejido Conectivo (34), que es similar en su filosofía a la Ley de Wolf. Las causas de la falta de movilidad son heterogéneas (3, 6, 12, 27, 34, 39, 41, 32). Uno de los hallazgos más sobresalientes y constantes ha sido la presencia de una degeneración de las motoneuronas del Asta Anterior de la médula, la cual aparentemente ocurre en etapas tempranas del desarrollo, condicionando una destrucción de las fibras musculares en el feto, siendo unos músculos más afectados que otros, según la extensión de la lesión en los cordones medulares (6); el tono muscular está disminuido y se pierde el balance del tono normal de los

antagonistas, ésto restringe el movimiento de los músculos y articulaciones durante el desarrollo intrauterino, condicionando finalmente la disminución y pérdida de la movilidad de las articulaciones (41, 30). La lesión también puede localizarse en otras zonas que afectan la conducción del impulso nervioso tales como las raíces nerviosas, la placa motora terminal o la corteza motora (9). Las causas mecánicas han sido mencionadas desde la época de Stern, explicando la falta de movilidad debido al aumento de la presión en el ambiente intrauterino debido a embarazos múltiples, oligohidramnios, polihidramnios, etc., lo que ocasiona una prolongada inmovilidad del feto (42). También se ha implicado a la hipertermia y a ciertos virus. Estos últimos debido a que en el ganado vacuno se han identificado virus del tipo Akabane que ocasionan un síndrome similar a la AMC (34). Otros autores consideran que la AMC es debida a un agente ambiental asociado a uno o varios factores desfavorables que incluyen deformidades en la cavidad uterina (32), anormalidades vasculares e imbalances hormonales (9, 41). Incluso se han encontrado anticuerpos contra antígenos fetales específicos (receptores de acetilcolina), en madres con enfermedades del tipo Mistenia Gravis que han tenido hijos con AMC (39); los factores genéticos son implicados en algunos tipos de AMC, en especial en la variedad miopática (6, 10), en la cual es asesoramiento y estudio genético es imprescindible, toda vez que se han encontrado datos que sugieren una forma de herencia mendeliana. Se han implicado

factores causantes de defectos cromosómicos o en uno o varios genes cuyo efecto es en algunos estudios es hasta de un 28% como factor causal (14). En el cuadro 1 se esquematiza la secuencia etiopatogenica en la AMC.



CUADRO 1. Etiopatogenia de la Arthropatosis (Modificado de Swinyard et al. C.O.R.R. 1985, 194, 15-29.)

C.- CLASIFICACIÓN.

Se han desarrollado varias clasificaciones para la AMC; la más difundida de ellas es la de Hall (4, 10, 34), que comprende tres grandes grupos con base en los hallazgos clínicos, etiopatogenia y forma de transmisión hereditaria: el grupo I es la Amioplastia o AMC "clásica", que es la más frecuente; el segundo grupo es la AMC distal que comprende dos subgrupos el primero solo están involucradas las manos y pies y el segundo se asocian malformaciones como paladar hendido. El tercer grupo son las AMC ligadas al cromosoma X recesiva. Para este estudio se presenta la siguiente clasificación clínico-radiográfica que permite valorar el tipo de tratamiento a realizar en el artrogripiótico:

- TIPO I Afección distal a miembros pélvicos (pie equino varo).
- TIPO II Lo anterior más contractura en flexión o extensión de rodillas.
- TIPO III Presencia de afección a caderas, con dos subgrupos:
 - a) Con deformidad en flexión o extensión de rodillas.
 - b) Anquilosis total.
- TIPO IV Afección a miembros torácicos severa.
- TIPO V Afección generalizada a todas las articulaciones, con alteración en el coeficiente intelectual.

D.- DIAGNOSTICO.

El diagnóstico de la AMC es esencialmente clínico (9), el más común tipo de AMC, es la amioplasia o AMC clásica (27, 29), en la cual están involucrados los cuatro miembros e incluyen el 40% de los casos aproximadamente (10, 27, 29, 30); el término amioplasia fue inicialmente utilizado por Hall en 1983 y se caracteriza por compromiso de brazos y piernas, éstas presentan al nacer una actitud típica y simétrica en flexión o extensión; disminución de la circunferencia de las áreas musculares de las extremidades, hombros en contractura en aducción y rotación medial; codos con deformidades fijas en flexión o extensión; muñecas con deformidad fija en flexión palmar y desviación cubital ó dorsiflexión con desviación radial; pulgares en palmas; caderas en flexión, abducción y rotación lateral con luxación de una o ambas articulaciones; rodillas con deformidades en flexión, extensión o con presencia de luxación anterior y pies con equino varo aducto rígido, adelgazamiento de la piel, aumento de la densidad de los tejidos periarticulares y extremidades inferiores en forma fusiforme o cilíndrica, adoptando la posición en "diamante". Los estudios de laboratorio son inespecíficos por lo cual tienen poco valor (21).

Uno de los investigadores más sobresalientes sobre el estudio genético de la AMC y de su diagnóstico diferencial es Judith Hall (14, 15),

quién menciona la dificultad y necesidad de realizar un diagnóstico diferencial sobre más de 150 entidades que cursan con contracturas múltiples, lo cual se logra con un completo estudio clínico y con una historia prenatal.

E.- LA RODILLA EN LA ARTROGRIPOSIS

Hasta un 80% de los pacientes con artrogriposis presentan compromiso de la articulación de la rodilla, con predominio de afección bilateral (7, 37, 42). Este compromiso va desde las contracturas en flexión o extensión, hasta el recurvatum o la luxación articular (19). La gran mayoría de éstos pacientes presentan deformidades en flexión de severidad variable, pero habitualmente es importante su compromiso y casi siempre están acompañados de contracturas en caderas y deformidades en pies (5, 33). Varios autores han delineado los cambios fisiopatológicos que se suceden en los pacientes con AMC, cabe resaltar algunos aspectos importantes. La limitación del movimiento casi siempre es extra articular por la acción de la contractura capsular, de los ligamentos acortados y por la fibrosis de los músculos. Los tejidos blandos están tan contraídos y rígidos que no ceden a maniobras de estiramiento o colocación de enyesados. Se han descrito además cóndilos supernumerarios posterolaterales en fémur que bloquean completamente el movimiento articular (28). Los cambios radiográficos más característicos en las rodillas artrogripóticas se encuentran en aquellos pacientes con deformidades importantes y se relacionan bien con la naturaleza a largo plazo de la deformidad y la edad de los pacientes. Se observa en forma marcada el efecto del moldeamiento secundario a la

posición anormal sostenida y a la presión en el fémur, tibia y patela (11), encontrándose el fémur adelgazado (24). Adicionalmente se observa en la mayoría de los pacientes anormalidades en la patela la cual puede presentar elongación, hipoplasia, posición alta o baja, fracturas o ausencia de la misma.

F.- TRATAMIENTO DE LA CONTRACTURA EN FLEXIÓN DE LA RODILLA EN LA ARTROGRIPOSIS

Varios autores como Tachdjian y otros (6, 9, 13, 28, 23, 28), han definido los grados de severidad de la contractura según el grado de la deformidad, señalan un promedio como leve una deformidad menor a 20 grados, moderada de 20 a 60 grados y severa mayor de 60 grados. Estos parámetros ayudan a determinar el tipo de tratamiento a elegir y su pronóstico, pero debe tenerse en cuenta que una contractura fija en flexión de 10 grados en una rodilla impide la deambulaci3n o su aparataje por lo que independientemente de estos parámetros debe juzgarse como severo este proceso. El objetivo del tratamiento es restablecer de la mejor forma posible el eje de carga de la extremidad inferior, para lo cual se requiere de la correcci3n de las deformidades en caderas y pies concomitantemente con el de las rodillas; de esta forma se busca una posici3n del cuerpo m3s fisiol3gica para la deambulaci3n. Hoffer (1983) señaala en un estudio de 36 pacientes con AMC que es indispensable la alineaci3n de los miembros p3lvicos en la mejor forma posible para que permita la utilizaci3n de aparatos ortop3dicos y realizar este tratamiento conjuntamente con el de miembros tor3cicos para que se permita el uso de muletas. Señaala que se requiere una extensi3n de caderas entre cuatro o m3s grados, pies con apoyo plant3grado y estabilidad de columna. Señaala

que en ausencia de músculos extensores de caderas en grado cuatro de fuerza muscular, la capacidad para la deambulación depende de la funcionalidad de los miembros torácicos (18). Por lo tanto el tratamiento debe ser integral y dirigido, basado en una estrategia individualizada para lograr éste cometido, que puede ser de dos formas: conservadora o quirúrgica.

1.- Tratamiento Conservador

Consiste en la colocación de moldes de yeso que en forma progresiva intentan la extensión de la rodilla. Generalmente fracasan debido a la fácil recurrencia de la deformidad y a las graves complicaciones que se presentan debido a que se deben hacer manipulaciones importantes que ponen a tensión severa los tejidos, ocasionando lesiones cutáneas y fracturas del cartílago condral, siendo frecuente que por la mala calidad ósea se produzcan fracturas o deslizamientos fisiarios, por lo cual no es recomendable su utilización (11, 14, 19, 31, 33)

2.- Tratamiento Quirúrgico

En la época actual se considera que el mejor tratamiento conservador que se puede ofrecer a un paciente con AMC es el quirúrgico, el cual debe realizarse en forma temprana (36), lo que está justificado por

el hecho de que estos pacientes presentan entre otras, limitaciones en la cobertura cutánea, e incongruencia articular mantenida por largo tiempo, durante etapas tempranas del desarrollo infantil, que finalmente llevan a la artrosis (11); los tejidos blandos están tan contraídos y la cápsula articular tan rígida que solo se logra su relajación mediante técnicas quirúrgicas (17), las cuales se dividen en:

- a. Cirugía a partes blandas.
- b. Cirugías a partes óseas.
- c. Cirugía mixta.

a. Cirugía partes blandas:

- 1.- Procedimiento de Yount: describió en 1926 y que consiste en la sección de la porción distal de la fascia lata asociada a colocación de molde de yeso en extensión. Aún en casos leves de deformidad el resultado es desalentador. La sección de la fascia lata debe asociarse siempre con otros tipos de tratamiento.
- 2.- Liberación de los tendones de los músculos isquiotibiales con alargamiento o sección de los mismos, asociada a capsulotomía posterior con o sin liberación de los músculos gemelos. Al igual que el

procedimiento de Yount, da malos resultados si es utilizado en forma aislada.

b. Cirugía a partes óseas:

- 1.- Osteotomía supracondílea de recurvatum: ampliamente utilizada en contracturas en flexión de rodilla con secuelas de polio (20), y mielomeningocele (34). Se asocia a malos resultados en la AMC, debido a la severa fibrosis muscular y contractura secundaria que impiden se logre la completa extensión, o bien ésta se pierde progresivamente con el crecimiento del paciente (42).

- 2.- Diafisectomía supracondílea femoral: descrita por Osgood en 1913 (43) en la cual se realiza una osteotomía en cuña de base anterior, cuya angulación se determina extrapolando el ángulo femorotibial en la máxima extensión posible visto en el plano lateral, logrando así la extensión completa. Shapiro (1993), realiza un acortamiento de 1.5 cms de la diáfisis para relajar las estructuras neurovasculares, esto es particularmente útil cuando se presentan deformidades severas, las cuales presentan en ocasiones puentes de tejidos blandos como membranas en la fosa poplitea y que involucran estructuras neurovasculares que adoptan la forma de cuerda de arco (30). En un

periodo de 20 años DelBello y Watts (1996), realizaron estos procedimientos en 17 pacientes a los que se les realizaron 37 osteotomías con un seguimiento promedio de 32 meses, durante los cuales en la mayoría se encontraron recurrencias de la deformidad pero mejoraron ostensiblemente su capacidad para la deambulación. Estos autores y otros señalan que con adecuados miembros torácicos para el uso de muletas se debe contar con la deflexión de los miembros pélvicos ya que con esto lograrán la deambulación (8, 26). Las osteotomías no son un procedimiento inocuo y menos cuando son aplicadas a pacientes pediátricos; por lo tanto se deben conocer las complicaciones que pueden presentarse, de las cuales la más común es la pérdida de corrección, sobre todo en pacientes que no han completado su madurez esquelética (7, 36); se observan fracturas, subluxaciones posteriores, infección, no unión y otros. En el estudio de Zimmermann (1982), se encontró un 10% de pseudoartrosis y un 18% de infección en el sitio de entrada de los clavillos de Kirshnerr (43). Se han observado además parálisis del nervio ciático, fractura de cóndilos (31), hipertensión transitoria (16) y lesiones de la arteria poplítea (2), por lo que en algunos casos se requiere incluso de un estudio arteriográfico preoperatorio, específicamente cuando existe pterigon cutáneo requiriéndose el apoyo del cirujano vascular periférico y del cirujano plástico (26). Carlson (1984) señala sobre un estudio de 52

pacientes con AMC observados 25 años después en promedio, que las osteotomías deben realizarse temprano en el desarrollo a pesar del riesgo de recurrencia, porque es mucho mayor la ganancia al lograr integrar al niño a la vida social de su casa, de su escuela y lograr su independencia, que el riesgo de requerir un procedimiento quirúrgico adicional el cual seguramente será menos extenso que el inicial (7). Finalmente, uno de los problemas más comunes que se observan con las osteotomías es que ocasiona una deformidad en la extremidad, la cual en forma progresiva se remodela eficazmente en el niño. Esto puede provocar pérdida de la corrección o alteraciones en la simetría de los miembros pélvicos, ya que el callo óseo produce un sobrecrecimiento no predecible ni simétrico en los huesos, sin embargo no existe una correlación uno a uno y esta remodelación ocurre a una velocidad mayor que la recurrencia de las contracturas. Otros tipos de tratamiento en hueso han sido inefectivos completamente como son la epifisiodesis anterior en fémur distal; la osteotomía proximal de tibia y peroné; y la epifisiodesis femoral distal (33).

c. **Cirugía Mixta:**

Este consiste en la asociación de la eliminación de la severa fibrosis y de la contractura en partes blandas junto con la "descompresión" del

paquete vasculonervioso con la resección ósea. En casos severos es aconsejable el estudio arteriográfico como se había mencionado anteriormente. En este tratamiento se asocia la diafisectomía distal de fémur con tenotomía de isquiotibiales, capsulotomía posterior, y tenotomía del tensor de la fascia lata, lo que permite la completa extensión de la articulación de la rodilla. Pero queda la duda, de que condiciones de estabilidad quedan con estos procedimientos, presentar la articulación además por el hecho de las características particulares de las superficies articulares al ser desplazadas distalmente, todo lo cual se evaluará en el presente trabajo.

III. OBJETIVOS

GENERAL

- Analizar la diafisectomía distal de fémur para la deflexión de la rodilla en pacientes con AMC, asociándose o no a técnicas en tejidos blandos.

ESPECÍFICOS

- Mostrar la técnica quirúrgica utilizada.
- Señalar sus indicaciones basadas en una clasificación clinicoradiográfica.
- Determinar su eficacia comparativa de la diafisectomía distal de fémur pura, o asociada a tratamiento de partes blandas.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿ En la contractura en flexión de la rodilla por AMC, se obtienen resultados más significativos cuando se utiliza la DDF, o cuando se asocia además de tenotomía de músculos isquiotibiales y de cápsula posterior ?

VARIABLES INDEPENDIENTES	VARIABLE DEPENDIENTE	
	<i>Deflexión de rodilla</i>	
- Paciente con AMC y contractura en flexión de rodillas manejados con DDF.	SI	NO
- Pacientes con AMC y contractura en flexión de rodillas, manejados con DDF y tenotomía de isquiotibiales y liberación de cápsula posterior.	SI	NO

¿ La tenotomía de isquiotibiales y liberación de cápsula posterior ocasiona desequilibrio muscular a favor del mecanismo extensor, o alteraciones en el arco de movilidad de la rodilla ?

VARIABLE INDEPENDIENTE	VARIABLE DEPENDIENTE	
Paciente con AMC y contractura en flexión manejado con osteotomía y liberación de tejidos blandos.	Recurvatum y restricción de movilidad en rodilla.	
	SI	NO

V. HIPÓTESIS.

- 1. En la contractura en flexión de la rodilla por AMC se obtiene la completa deflexión de la misma cuando se asocia la diafisectomía distal de fémur con la tenotomía de isquiotibiales y capsulotomía posterior, en contra de cuando se utiliza únicamente la diafisectomía distal de fémur.**

- 2. La diafisectomía distal de fémur junto con la tenotomía de isquiotibiales más capsulotomía posterior, ocasiona en el 100% de los casos deformidad en recurvatum y con ello restricción mayor en el arco de movilidad de la rodilla.**

VI. MATERIAL Y MÉTODOS

Es un estudio retrospectivo, observacional, transversal y comparativo de 11 pacientes con diagnóstico de AMC que presentaban contractura en flexión de ambas rodillas, tratados en el Servicio de Ortopedia Pediátrica del Hospital de Ortopedia Victorio de la Fuente Narvaez, México D. F. , mediante diafisectomía distal de fémur asociada o no a tenotomía de isquiotibiales y liberación de cápsula posterior en el periodo comprendido entre octubre de 1981 a diciembre de 1990.

La técnica quirúrgica utilizada en los pacientes consistió en una incisión lateral a través del intervalo muscular entre el vasto lateral y el biceps femoral, se desinserta la fascia lata, se realiza la capsulotomía posterior con tenotomía de isquiotibiales y finalmente se realiza la diafisectomía distal del fémur, a unos 5 cms. de la fisis de crecimiento resecando 2cms. de hueso. Finalmente se impacta el fragmento distal al fragmento proximal corrigiendo la deformidad en flexión hasta lograr la extensión completa, entonces es fijada la osteotomía con dos clavos de Steinmann cruzados (ver fig.2).

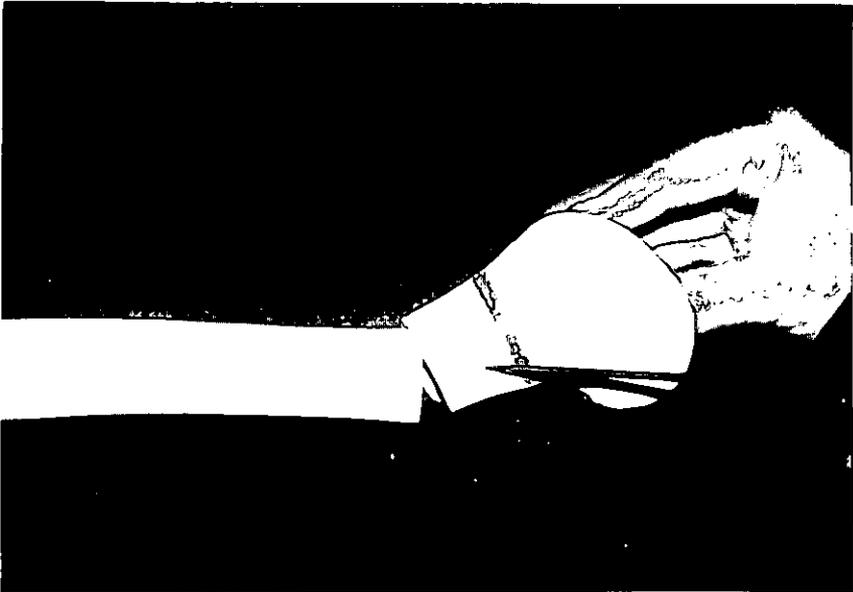
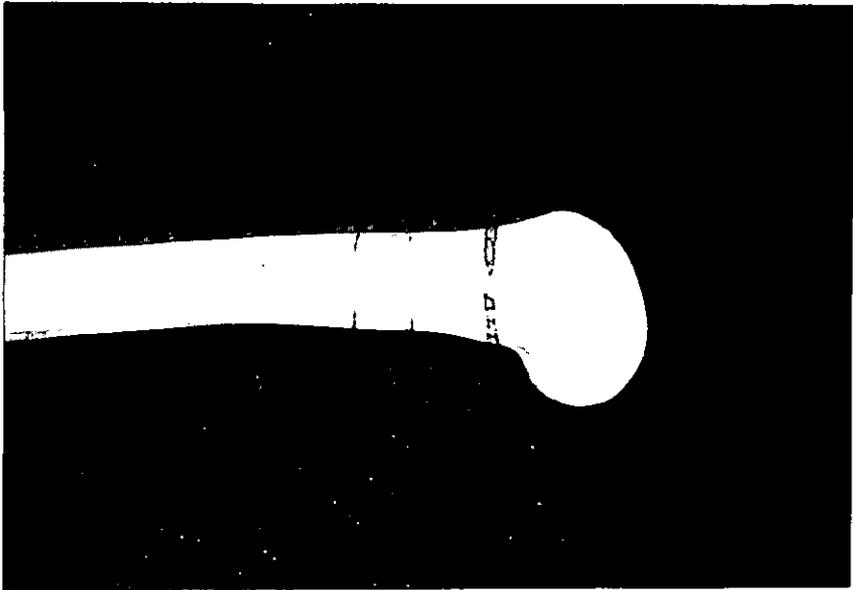


Fig.2 Técnica quirúrgica para la diafisectomía distal de femur.

PARÁMETROS A EVALUAR

1. Edad.
2. Sexo.
3. Clasificación de la artrogriposis: Se toma en cuenta los Tipos II y III de la clasificación propuesta.
4. Tratamientos previos: Conservadores o quirúrgicos.
5. Tiempo de postoperatorio.
6. Para evaluar los resultados se toman en cuenta los siguientes parámetros:
 - Bueno: Alineación de rodillas, sin asimetría de miembros pélvicos, con arcos de movilidad de rodilla de 0 a 45 grados y marcha independiente.
 - Regular: Alineación de rodillas con asimetría de miembros pélvicos menor a 2 cms. Arcos de movilidad de la rodilla de 0 a 20 grados y marcha posible con aparatos y muletas.
 - Malo: Rodillas con flexión residual de 10 grados con asimetría mayor a 2 cms. En miembros pélvicos; rodillas anquilosadas y marcha no posible.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Edad: Entre los 2 y los 15 años.

Sexo: Ambos sexos.

Diagnóstico: AMC Tipos II y III, con proceso bilateral en flexión de ambas rodillas, sin padecimiento infeccioso o tumoral agregado.

Postoperatorio: Mínimo de 5 años

CRITERIOS DE NO INCLUSIÓN

Edad: Menores de 2 años y mayores de 15 años.

Diagnóstico: AMC Tipos I, IV y V, o con proceso infeccioso o tumoral agregado.

Postoperatorio: Menor a 5 años.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.

- Que haya sido sometido a otro tratamiento quirúrgico.
- Que haya presentado padecimiento postrante o sufrido fractura o proceso traumático a nivel de la región operada.
- Que haya abandonado el tratamiento.

VII. RESULTADOS

1.- EDAD:

Máxima: 7 años.

Minima: 3 años.

Promedio: 4 años.

2.- SEXO:

Masculino: 10 pacientes.

Femenino: 1 paciente.

3.- CLASIFICACIÓN DE LA ARTROGRIPOSIS:

Tipo II: 2 pacientes.

Tipo III: 9 pacientes.

4.- TRATAMIENTOS PREVIOS:

Moldes de yeso: 11 pacientes.

Procedimiento de Yount y yeso: 11 pacientes.

Osteotomía de recurvatum: 4 pacientes.

5.- TIEMPO DE POSTOPERATORIO:

Máximo: 15 años.

Mínimo: 7 años.

Promedio: 9 años

TABLA 1

RESULTADO	DDF (NÚMERO DE RODILLAS)	DDF + TENOTOMIA DISTAL DE ISQUIOTIBIALES Y CAPSULOTOMÍA POSTERIOR (NÚMERO DE RODILLAS)
BUENO	0	0
REGULAR	6	10
MALO	6	0

Resultado de los diferentes tipos de tratamiento en 11 pacientes con Artrogriposis (22 rodillas).

DDF: Diafisectomía Distal de Fémur.

VIII. ANÁLISIS DE RESULTADOS

Es una muestra de 11 pacientes con diagnóstico de AMC con contractura en flexión de ambas rodillas y a los que se valora comparativamente en relación a la DDF asociada o no la resección de isquiotibiales y capsulotomía posterior. Llama la atención que hay una franca predominancia del sexo masculino que va acorde con los reportes de la literatura (41). La edad promedio en que se realiza la diafisectomía es a los 4 años teniendo todos ellos tratamientos previos con fracaso en la deflexión dada. La severidad del proceso que está presente en todos los casos. Valorando la clasificación que se presenta, ésta resulta útil desde el punto de vista diagnóstico-terapéutico e incluso pronóstico. De esta forma, en el Tipo I no hay compromiso a nivel de rodillas, localizándose el padecimiento esencialmente en pies. En el tipo II se encuentra la contractura en flexión de las rodillas y puede estar asociada a la presencia de contractura en flexión en caderas. El tratamiento prácticamente puede iniciarse al mismo tiempo pero la severidad del proceso hace necesario que se le de especial atención a las rodillas. En el Tipo III el proceso involucra a las caderas en flexión, aducción y la luxación correspondiente. La alineación de ser posible permitirá el aparataje y con ello la deambulacion con la ayuda de muletas. En el Tipo IV, donde hay afección a miembros torácicos, no deben realizár cirugías de alineación de

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

miembros pélvicos ya que será difícil que el paciente pueda apoyarse en muletas para su deambulaci3n, por ello es que no se incluyeron este tipo de pacientes en el estudio, al igual que con el Tipo V, donde el da1o es generalizado con posibilidad de compromiso en su IQ.

En este caso, fueron 9 pacientes del Tipo III y 2 del Tipo II, que hacen un total de 22 rodillas. El tiempo de postoperatorio promedio que ha sido de 9 a1os permite valorar resultados concluyentes, ya que pr1cticamente estos pacientes han terminado su crecimiento, lo que no dar1 la posibilidad de recidiva de la deformidad. Los resultados se juzgan regulares en la combinaci3n de DDF + tenotomía distal de isquiotibiales y capsulotomía posterior de rodilla, ya que si bien se obtuvo la completa alineaci3n de las rodillas hay en todos los casos asimetría de 1 a 3 cms, a pesar de que la resecci3n efectuada fue igual. No existe un par1metro que nos se1ale exactamente el porcentaje de resecci3n en relaci3n a los grados de flexi3n. En contracturas en flexi3n de 45 grados se han resecado un promedio de 3 cms; hasta 20 grados un total de 1.5 cms. Contracturas mayores y con presencia de pterigi3n cut1neo es preferible un estudio arteriogr1fico preoperatorio que permita valorar la posibilidad de lesi3n vascular. Adem1s el tratamiento debe planearse con el apoyo de vascular periférico y cirugía reconstructiva. No se trat3 ning3n caso de este tipo. Cuando se realiz3 de forma pura la DDF, 6 obtuvieron regulares resultados,

realizó de forma pura la DDF, 6 obtuvieron regulares resultados, especialmente en los niños pequeños, pero en niños por arriba de esta edad hay malos resultados, especialmente por recidiva de la deformidad que se modifica cuando se asocia la técnica a las partes blandas. Lo anterior puede explicarse por la presencia de la severa fibrosis de músculos, ligamentos y cápsula que dan lugar a una gran tensión que ocasiona en forma progresiva la recidiva de la deformidad.

No hay en ningún caso la inestabilidad en recurvatum o mayor modificación en el arco de movilidad en unas articulaciones prácticamente anquilosadas por la génesis del padecimiento.

Puede decirse que debe realizarse el consentimiento informado previo a la cirugía por los padres, es decir, explicar perfectamente el diagnóstico, señalar el tratamiento a realizar, los riesgos inherentes al mismo y el pronóstico que se espera ya que el objetivo de la deflexión de la rodilla en el artrogripótico es básicamente la alineación que permita el uso de un aparato ortopédico. La articulación, dada la fisiopatología de la artrogriposis tendrá ya una amplia restricción de la movilidad que no mejorará.

IX. CONCLUSIONES.

- 1. La diafisectomía distal de fémur en la artrogriposis permite la completa deflexión de la rodilla, pero con recidiva en un 70% de la deformidad por la contractura en tejidos blandos.**
- 2. Lo anterior se evita con la asociación de la tenotomía distal de isquiotibiales y capsulotomía posterior.**
- 3. Los principales inconvenientes son la asimetría de los miembros pélvicos, dada por la remodelación a nivel del sitio de la diafisectomía.**
- 4. No se presentó el recurvatum o la inestabilidad a nivel de las rodillas dada la severa fibrosis.**

X. BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Aguilera P. Manejo del Pie Equino Varo Aducto en pacientes con Artrogriposis Múltiple Congénita. Tesis, Instituto Mexicano del Seguro Social, México D. F., 1993. P 1-10.
- 2.- Asirvathan R et al. Supra condylar Femoral Extensión Osteotomy: Its Complications. *Pediatr Orthop.* 1993, 13: 642-645.
- 3.- Banker BQ. Neuropathologic Aspects Of Artrogriposis Multiplex Congenita. *C.O.R.R.*, 1985; 194: 30-43.
- 4.- Bamshad M, Jorde LB, Carey JC. A Revised and Extended Classification of the Distal Artrogriposis. *Am J Medical Genetics.* 1996, 65: 277-281.
- 5.- Beaty JH. Trastornos Paralíticos. En: Campbell. *Cirugía Ortopédica.* Crenshaw AH, Editor. Vol 3, 8ª edición, 1992. P2311.
- 6.- Brown LM, Robson MJ, Sharrard WJ. The Pathophysiology of Arthrogriposis Multiplex Congenita. *J Bone Joint Surg.* 1980, 62-B (3): 291-296.

- 7.- Carlson WO et al. Arthrogryposis Multiplex Congenita : A Longeterm Follow-up Study C.O.R.R. 1984, 194; 115-123.
- 8.- Del Bello DA, Watts HG. Distal Femoral Extension Osteotomy for Knee Flexion Contratures in Patients with Arthrogryposis. J Pediatr Orthop. 1996, 16 (1): 122-126.
- 9.- Friedlander HL, Westin GW, Wood WI. Arthrogryposis Multiplex Congenita. J Bone Joint Surg. 1968, 50-A: 89-112.
- 10.-Gallegos-Rivera M, et al. Artrogriposis Múltiple Congénita. Estudio Clínico y Genético. Bol Med Hosp Infantil Mex. 1991, 48 (2), 88-95.
- 11.-Guidera KJ, et al. Radiographic Changes in Arthogrypotic Knees. Skeletal Radiol. 1991, 20: 193-195.
- 12.-Hageman G, Gooskens RH, Willemse J. A. Cerebral Cause of Arthrogryposis: Unilateral Cerebral Hypoplasia. Clin Neurol Neurosurg. 1985, 87 (2): 119-122.
- 13.-Hahan G. Arthrogryposis: Pediatric Review and Habilitative Aspects. C.O.R.R. 1984, 194: 104-114.

- 14.-Hall JG. Genetic Aspects of Arthrogryposis C.O.R.R., 1985, 194; 44-53.
- 15.-Hall JG. An Approach to Congenital Contractures (Arthrogryposis).
Pediatrics Ann. 1981, 10 (7); 15-26.
- 16.-Harandi BA, Zahir A. Severe Hypertension Following Correction of
Flexion Contracture of the Knee. J Bone Joint Surg. 1974, 56-A (8):
1733-1734.
- 17.-Heydarian K, Abarnia BA, Jabalameli M, Tabador K. Posterior
Capsulotomy for the Treatment of Severe Flexion Contractures of The
Knee. J Pediatric Orthop. 1984, 4 (6) 700-704.
- 18.-Hoffer MM. Ambulation in Severe Arthrogryposis. J Pediatric Orthop.
1983, 3 (2): 293-296.
- 19.-Jacobsen K, Vopalecky F. Congenital Dislocation of the Knee. Acta
Orthop Scand. 1985, 56: 1-7.
- 20.-Leong JC, Alade CO, Fang D. Supracondylar Femoral Osteotomy for
knee flexion contracture Resulting from Poliomyelitis. J. Bone Joint
Surg. 64-B (2): 158-201

- 21.-Lovell and Winter Pediatric Orthopedics. Raymond TM Editor. 3 edition.
Vol 1. JB Lippincott Co. Philadelphia, 1990. P. 439-446.
- 22.-Otto AW. Mostrum Humanun Extremitatibus Incurvatus. Traslated from
Latin in: C.O.R.R. 1985, 194; 4-5.
- 23.-Palmer PM et al. Passive Motion Therapy for Infants With
Arthrogryposis. C.O.R.R. 1985, 194: 54-59.
- 24.-Ponanzki AK, La Rowe PC Radiographic Manifestations of the
Arthrogryposis Syndrome. Radiology, 1970.95, 353-358.
- 25.-Rodríguez et al. Changes in the Long Bones Due to Fetal Imobility
Caused by Neuromuscular Disease. J. Bone Joint Surg. 1988, 70-A, (7):
1053-1060.
- 26.-Saleh M, Gibson MF, Sharrard WJ. Femoral Shortening in Correction of
Congenital Knee Flexion Deformity with Popliteal Webbing. J Pediatr
Orthop. 1989, 9 (5): 609-611.
- 27.-Sarwaark JF, MacEwen GD, Scott CI. Amyoplasia (A common Form of
Arthrogryposis). J Bone Joint Surg. 1990, 72-A (3): 465-469.

- 28.-Schopler SA, Melenaus MB. Subsidiary Lateral Femoral Condyle in Arthrogryposis Multiplex Congenita. *J Pediatric Orthp*. 1987. 7 (4): 463-465.
- 29.-Sells JM, Jaffe KM, Hall JG. Amyoplasia, the Most Common Form Type of Arthrogryposis: The Potential for Good Outcome. *Pediatrics*. 1996, 97 (2): 225-231.
- 30.-Shapiro F, Specht L. The Diagnosis and Orthopedic Treatment of Childhood Spinal Muscular Atrophy, Peripheral Neuropathy, Friedreich Ataxia, and Arthrogryposis. *J Bone Joint Surg*. 1993, 75-A (11): 1699-1714.
- 31.-Simonian PT, Staheli LT. Periarticular Fractures After Manipulation for Knee Contractures in Children. *J Pediatric Orthop*. 1995, 15 (3)_ 288-291.
- 32.-Smith DW. Deformations Due to In-Utero Compression. *Pediatr Ann*. 1981, 10 (7): 244-248.
- 33.-Sodergard J, Ryoppys. The Knee In Arthrogryposis Multiplex Congenita. *J Pediatr Orthop*. 1990, 10 (2): 177-182.

- 34.-Swinyard CA, Bleck EE The Etiology of Arthrogyrosis (Multiplex Congenital Contracture) C.O.R.R. 1985, 194; 15-29.
- 35.-Tachdjian MO Atlas of Pediatric Orthopedic Surgery. Ed WB Saunders. 1 ed. 1994. Vol 1, P. 630-639.
- 36.-Tachdjian MO. Arthrogyrosis Múltiple Congénita. En: Ortopedia. Ed Interamericana. México D. F., 2 ed. Vol 3, 1994 P. 2252-2271.
- 37.-Thomas B et al. The Knee in Arthrogyrosis C.O.R.R. 1985, 194: 87-92.
- 38.-Thompson GH, Billenker RM. Comprehensive Management of Arthrogyrosis Multiplex Congenita C.O.R.R. 1985, 194: 6-14.
- 39.-Vincent A et al Arthrogyrosis Multiplex Congenita with Maternal Autoantibodies Specific forafetal Antigen. Lancet. 1995, 346, jul 1: 24-25.
- 40.-Williams P. The Management of Arthogryrosis. Orthop Clin of North Am. 1978, 9 (1): 67-88.

- 41.-Winne-Davies R, Williams PF, O'Connor JC. The 1960's Epidemic of Arthrogyrosis Multiplex Congenita. J Bone Joint Surg. 1981, 63-B (1): 76-82.
- 42.-Winne-Davies R, Lloyd-Roberta GC. Arthrogyrosis Multiplex Congenita. Search for Prenatal Factors in 66 Sporadic cases. Arch Dis Child. 1976. 51:618-623.
- 43.-Zimmerman Mh, Smith CF, Opebheim WL. Supracondylar Femoral Extensión Osteotomies in the Treatment of Fixed Flexion Deformity of the Knee. C.O.R.R. 1982.171; 87.93.