



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO



FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
“ DR VICTORIO DE LA FUENTE NARVÁEZ ”
DISTRITO FEDERAL.

TITULO: “INCIDENCIA DE SÍNDROMES PEDIÁTRICOS EN PACIENTES
HOSPITALIZADOS PARA CIRUGÍA ORTOPÉDICA”

No. De registro: R-2012-3401-15

Investigador responsable:
Dr. Silvestre Fuentes Figueroa

Investigador asociado:
Dr. Horacio Villagómez Barragán

Tesis alumno de Curso de Especialidad en Ortopedia:
Dr. Carlos Guadalupe Pardini Angulo

Tutor:
Dra. Elizabeth Pérez Hernández

Colaboradores:
Dra. Patricia Hernández Mendoza

México DF. Agosto de 2012



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.

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
" DR VICTORIO DE LA FUENTE NARVÁEZ "
DISTRITO FEDERAL.**

**TITULO: "INCIDENCIA DE SÍNDROMES PEDIÁTRICOS EN PACIENTES
HOSPITALIZADOS PARA CIRUGÍA ORTOPÉDICA"**

No. De registro: R-2012-3401-15

**Tesis alumno de Curso de Especialidad en Ortopedia:
Dr. Carlos Guadalupe Pardini Angulo ^a**

Investigador responsable: Dr. Silvestre Fuentes Figueroa ^b

Tutor: Dra. Elizabeth Pérez Hernández ^c

Investigador asociado: Dr. Horacio Villagómez Barragán ^d

Colaboradores: Dra. Patricia Hernández Mendoza ^e

^a Médico Residente de 4to grado de la Especialidad de Ortopedia de la UMAE "Dr. Victorio de la Fuente Narváez", IMSS, México, D. F.

^b Médico especialista en Traumatología y Ortopedia, Subespecialista en Ortopedia Pediátrica, Médico Adscrito al servicio de Ortopedia Pediátrica en el Hospital de Ortopedia de la UMAE "Dr. Victorio de la Fuente Narváez", IMSS, México, D. F.

^c Médico Anatomopatólogo, Doctora en Ciencias, Especialidad en Patología Experimental, Jefe de División de Educación en Salud Hospital de Ortopedia de La Unidad Médica de Alta Especialidad "Dr. Victorio de la Fuente Narváez" Distrito Federal.

^d Médico especialista en Traumatología y Ortopedia, Jefe de servicio del servicio de Ortopedia Pediátrica en el Hospital de Ortopedia de la UMAE "Dr. Victorio de la Fuente Narváez", IMSS, México, D. F.

^e Médico especialista en Pediatría, Médico Adscrito al servicio de Ortopedia Pediátrica en el Hospital de Ortopedia de la UMAE "Dr. Victorio de la Fuente Narváez", IMSS, México, D. F.

Correspondencia: Dr. Silvestre Fuentes Figueroa. Hospital de Ortopedia "Dr. Victorio de la Fuente Narváez", 1^{er} piso (División de Investigación en Salud) UMAE "Dr. Victorio de la Fuente Narváez", IMSS, México, DF. Colector 15 s/n (Av. Fortuna) Esq. Av. Politécnico nacional. Col. Magdalena de las Salinas, Deleg. Gustavo A. Madero. C.P. 07760. Tel: 57-47-35-00 ext 25585. e-mail: silverfuentes@live.com.mx

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
" DR. VICTORIO DE LA FUENTE NARVÁEZ "
DISTRITO FEDERAL.**

Hoja de aprobación

Dr. Lorenzo Rogelio Bárcena Jiménez
Director General de La Unidad Médica de Alta Especialidad
"Dr. Victorio de la Fuente Narváez" Distrito Federal.

Dr. José Jaime González Hernández
Director de Hospital de Ortopedia La Unidad Médica de Alta Especialidad
"Dr. Victorio de la Fuente Narváez" Distrito Federal.

Dr. Uría M. Guevara López
Director de Educación e Investigación en Salud de La Unidad Médica de Alta
Especialidad "Dr. Victorio de la Fuente Narváez" Distrito Federal.

Dr. Leobardo Roberto Palapa García
Jefe de División de Educación en Salud Hospital Traumatología de La Unidad
Médica de Alta Especialidad "Dr. Victorio de la Fuente Narváez" Distrito Federal.

Dr. Rubén Torres González
Jefe de División de Investigación en Salud de La Unidad Médica de Alta
Especialidad "Dr. Victorio de la Fuente Narváez" Distrito Federal.

Dra. Elizabeth Pérez Hernández
Jefe de División de Educación e Investigación en Salud Hospital de Ortopedia de La
Unidad Médica de Alta Especialidad “Dr. Victorio de la Fuente Narváez” Distrito
Federal. **Tutor de tesis.**

Dr. Manuel Ignacio Barrera García
Coordinador Clínico de Educación en Salud Hospital de Ortopedia de La Unidad
Médica de Alta Especialidad “Dr. Victorio de la Fuente Narváez” Distrito Federal.

Dr. Benjamín Joel Torres Fernández
Profesor Titular de la especialidad de Ortopedia de La Unidad Médica de Alta
Especialidad “Dr. Victorio de la Fuente Narváez” Distrito Federal.

Dr. Silvestre Fuentes Figueroa
Médico especialista en Ortopedia Pediátrica, adscrito al servicio de Ortopedia
Pediátrica de La Unidad Médica de Alta Especialidad “Dr. Victorio de la Fuente
Narváez” Distrito Federal. **Investigador responsable.**

Agradecimientos

Primero que nada quiero agradecer a *Dios* quien ha estado a mi lado en esta aventura que es la especialidad, solo él y los que están dentro de ella saben el reto que es realizar esta. Hay otras deidades que también quiero dar gracias como la *Virgen de Guadalupe*, *el Ángel de la Guarda*, *San Judas Tadeo*, *San Charbel*, de quienes también siento que he recibido ayuda divina.

A *mis padres* los cuales siempre se han encontrado a mi lado, lejos en distancia pero siempre junto a mí, con un apoyo enorme e incondicional no solo referente a lo académico sino en todos los aspectos de mi vida.

A *mis hermanos, familia, mi novia, amigos* los cuales siempre han estado apegados a cada paso que doy, alentándome a obtener este tipo de logros.

A *mis maestros, compañeros de residencia*, aparte de compañeros muchos de ellos amigos, con quienes siempre quisiera tener amistad.

Un especial agradecimiento para el *Dr. Silvestre Fuentes* con quien estuve trabajando para realizar este trabajo de tesis, gracias por su apoyo, por su asesoría, por todo lo que tuvo que sacrificar para trabajar juntos en la tesis.

A *los pacientes* los cuales en busca depositaron su confianza en mí, contribuyendo de gran forma en mi enseñanza.

Al *Hospital Magdalena de las Salinas*, la mejor Institución en la rama, la cual me brindo la oportunidad de ser Ortopedista.

Para finalizar a *todos* los que me han apoyado, gracias, espero seguir adelante cosechando de estos mismos frutos.

Índice

I Resumen.....	7
II Antecedentes.....	8
III Justificación y planteamiento del problema.....	17
IV Pregunta de Investigación.....	18
V Objetivos.....	19
VI Hipótesis general.....	20
VII Material y Métodos.....	21
VII.1 Diseño.....	21
VII. 2 Sitio.....	21
VII. 3 Período.....	21
VII. 4 Material.....	21
VII.4.1 Criterios de selección.....	21
VII.5 Métodos.....	22
VII.5.1 Técnica de muestreo.....	22
VII.5.2 Cálculo del tamaño de muestra.....	22
VII.5.3 Metodología.....	23
VII.5.4 Modelo conceptual.....	24
VII.5.5 Descripción de variables.....	25
VII.5.6 Recursos Humanos.....	34
VII.5.7 Recursos materiales.....	35
VIII. Consideraciones éticas.....	36
IX. Resultados.....	38
X Discusión.....	42
XI Conclusiones.....	46
XII. Referencias.....	47
XIII Anexos.....	59

I.- Resumen

Título: Incidencia de síndromes pediátricos en pacientes hospitalizados para cirugía ortopédica.

Introducción: Los trastornos ortopédicos frecuentemente preocupan a los padres, por lo que son motivo de consulta, la mayoría son variaciones fisiológicas que rara vez constituyen enfermedad, se reporta en la bibliografía mundial que el 3 % de los niños recién nacido vivos presentan alguna malformación congénita ya sea aislada o compleja, esta aumenta al 5% cuando son diagnosticadas en la niñez, existe una gran diversidad de síndromes pediátricos con afección músculo esquelética se estima en la literatura mundial un 7 %.

Justificación y planteamiento del problema: Los síndromes pediátricos con alteraciones musculoesquelética frecuentemente son subdiagnosticados, por lo tanto tratados con un enfoque diferente por lo que el identificar estos es primordial para considerar el manejo a seguir, considerando que la magnitud del evento quirúrgico es diferente, en cuanto a resultados, costos y pronóstico, ya que el resultado dependerá principalmente de la patología de fondo, los costos serán mayores con mayor estancia en el servicio así como mayor tiempo de seguimiento en consulta externa, el pronóstico dependerá de la expectativa de vida de cada paciente con relación a su patología de base.

Hipótesis: La incidencia de los síndromes pediátricos asociado a deformidades ortopédicas será igual o mayor en nuestra UMAE "Dr. Victorio de la Fuente Narváez" IMSS, México DF que lo reportando en la literatura mundial.

Objetivo General: Identificar la incidencia de síndromes pediátricos en pacientes hospitalizados para cirugía ortopédica en el servicio de ortopedia pediátrica en la UMAE "Dr. Victorio de la Fuente Narváez" IMSS, México DF.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, transversal en el servicio de Ortopedia Pediátrica del Hospital de Ortopedia Unidad Médica de Alta Especialidad, "Dr. Victorio de la Fuente Narváez" IMSS, México DF. Mediante muestreo no probabilístico de casos consecutivos, se integró la muestra con todos los expedientes de pacientes con diagnóstico de sospecha o certeza de algún síndrome pediátrico, su diagnóstico ortopédico y cirugía realizada, así como datos demográficos. Durante el periodo de Enero de 2007 a Enero de 2012.

Análisis estadístico: Con la base de datos diseñada para el presente estudio se realizó un análisis estadístico descriptivo, con medidas de tendencia central, con ayuda del programa SPSS versión 17.0

Resultados: Obtuvimos un 5.09%(119/2336) de presentación de algún síndrome pediátrico en pacientes hospitalizados para cirugía ortopédica, siendo más frecuente en el sexo femenino (53.8%), predominio bilateral (47%); PEVA, Escoliosis, DDC fueron los diagnósticos ortopédicos más frecuentes, así como Síndrome Artrogripiótico, Moebius y Down como diagnóstico sindromático con mayor presentación. Siendo estos pacientes manejados principalmente con algún procedimiento quirúrgico de mayor complejidad.

II. Antecedentes

Los trastornos ortopédicos frecuentemente preocupan a los padres, por lo que son motivo de consulta, la mayoría, suelen ser por alteraciones de los miembros inferiores o del tronco, por variaciones fisiológicas que rara vez constituyen enfermedad.¹

La patología ortopédica ha sido causa de estudio y discusión desde nuestros antepasados a la actualidad patologías como el pie equino varo estudiando por Hipócrates (400 años A.C.) y analizado por André en 1741, son hasta la fecha motivo de estudio intenso; la epifisiolisis femoral proximal no traumática que es descrita primeramente por Pare en 1572; Otra patología sumamente importante es la luxación congénita de la cadera, que desde su aparición en el mundo medico ha sido también inspiración para múltiples clasificaciones.²

Los rasgos corporales, y principalmente los craneofaciales, dan a cada sujeto individualidad y diferencias físicas; Cuando un sujeto muestra rasgos de consonancia peculiar, hablamos de anomalías morfológicas la cual es necesario identificar y tratar de manera adecuada.³

Todo este continuo movimiento de conocimientos, actitudes de abordar las patologías y tratarlas, es motivado por los avances tecnológicos. De ahí la importancia de crear nuevos conocimientos y difundirlos. Se reporta en la bibliografía mundial que el 3 % de los niños recién nacido vivos presentan alguna malformación congénita,³ esta aumenta al 5% cuando son diagnosticadas en la niñez, la cual puede ser única o asociada a otras malformaciones, por lo que el identificarlas y conocer de ellas es primordial en la valoración del paciente pediátrico.⁴

Dentro de las patologías ortopédicas en el área pediátrica que con mayor frecuencia se reportan en la literatura mundial se encuentran las siguientes:

La displasia del desarrollo de cadera comprende uno de los diagnósticos más frecuentes en la exploración del recién nacido, incluye un grupo de afecciones que incluye la articulación coxofemoral, afecta a 1-6 por 1000 de los nacimientos vivos. La enfermedad en el grupo total puede llegar hasta 20 de cada 1000 de los nacimientos vivos al englobar luxación, subluxación, teratológica. 20 -30%

antecedente familiar.⁵⁻⁶ Más frecuente en mujeres 3:1. Esta patología engloba desde ligeros defectos, como acetábulo superficial hasta defectos importantes, como luxaciones teratológicas.⁷⁻⁸

La deformidad conocida como “pie equino varo aducto congénito” (PEVAC) tiene una prevalencia de 1 por cada 1000 nacidos vivos. Afecta más a hombres que a mujeres (razón hombre mujer de 2.5:1.4), es bilateral en el 50% de los casos y en las presentaciones unilaterales el lado más afectado es el derecho.^{9,10,11} La incidencia de PEVA en la población mexicana estimada es de 16.6/1 000 en dos años, con un predominio de la población masculina de 1.7:1, un índice de bilateralidad de 2.1:1 y de un predominio izquierdo.¹²

La epifisiolisis femoral proximal consiste en un desplazamiento de la epífisis sobre la metáfisis a través del cartílago de crecimiento. Tiene una incidencia entre 0.71 y 3.41 por 100,000 habitantes, es más frecuente en niños en relación de 1.7:1, más común en la raza negra y en niños obesos, se presenta en la adolescencia (con picos de edad: niños 13 años, niñas 11 años), y el 50% es de forma bilateral,^{13,14,15} su etiología es desconocida pero parece estar íntimamente ligada a los cambios hormonales.^{16,17} En un estudio realizado en población infantil mexicana se reporta una incidencia de 3.98%, presentándose más frecuentemente entre los 9 y los 15 años de edad.¹⁸ En un estudio multicéntrico realizado en Nuevo México se reporta una incidencia de 10.8/100,000 niños de población estudiada siendo los afroamericanos en comparación a hispanos y americanos-nativos los más afectados.¹⁹

La enfermedad de Legg-Calvé-Perthes, es un trastorno de cadera causada por isquemia y grados diversos de necrosis de la cabeza femoral, la fractura por fatiga subcondral del hueso necrótico, desencadenan el cuadro clínico.^{20,21,22} La proporción hombre-mujer 4:1,²³ con una incidencia de 10.8 en cada 100,000 en Europa, con variaciones regionales y es mayor en zonas urbanas que en rurales.²⁴ La incidencia en México 1 en 15,000 y la edad de 3-13 años, 15% bilateral, con tendencia familiar entre 20-24%.²⁵

Las anomalías congénitas de la columna representan un espectro de condiciones que puede presentarse con una variedad de anomalías talla baja, escoliosis, cifosis, lordosis o ambas, las bases genéticas no han sido determinadas,

estas malformaciones pueden ser secundarias a disrupción de la somatogénesis, defectos de segmentación, formación o ambos.²⁶

Escoliosis es una curvatura lateral de la columna que se debe a la presencia de anomalías vertebrales que causan un desequilibrio en el crecimiento longitudinal de la columna vertebral. La prevalencia mundial de las anomalías vertebrales es 0.5-1 por 1000 nacidos vivos.^{27,28} Se encuentra relación entre escoliosis congénita asociada a exposición materna a sustancias tóxicas, como el monóxido de carbono.²⁹⁻³⁰ En 2007, Campbell describió el término “exotic scoliosis” para describir deformidades espinales en condiciones pediátricas raras, posteriormente surgió el término “síndromes congénitos exóticos” los cuales incluían ciertas deformidades espinales.^{31,32} Los síndromes que se encontraron con mayor frecuencia fueron: síndrome de Marfán³³, síndrome de Jeune el cual presenta estenosis cervical, la cual cuando es significativa debe ser manejada quirúrgicamente. Artrogriposis es asociada a escoliosis severas, el síndrome de Larsen la cual es rígida y requiere intervención temprana, síndrome de Jarcho-Levin cuello corto, anomalías congénitas múltiples de columna y anomalías costales.³⁴

La diferencia en la longitud de las extremidades inferiores es un problema ortopédico común que proviene del acortamiento o del exceso de crecimiento de uno o más huesos de la extremidad afectada, que desde épocas ancestrales se ha tratado de corregir de diversas formas.³⁵ La desigualdad pequeña en la longitud es un cuadro muy común, no tiene importancia clínica ya que son compensadas por la basculación pélvica. El acortamiento de la extremidad derecha es más frecuente que de la izquierda. Son múltiples los padecimientos y lesiones que pueden generar el acortamiento o el sobrecrecimiento de un hueso y el trastorno puede radicar en un solo segmento (hueso) o afectar los dos segmentos de una extremidad; inclusive se han descrito discrepancias transitorias en la infancia o discrepancias fisiológicas, es decir, discrepancias normales que se pueden compensar en forma espontánea con el tiempo.³⁶ En el pasado la causa más común de la diferencia de longitud de las extremidades inferiores era la poliomielitis, en la actualidad, el acortamiento notable de las extremidades depende de las anomalías congénitas o del desarrollo como la displasia congénita de cadera o bien de la detención del crecimiento de la fisis por traumatismo o infección.³⁷

La incidencia y frecuencia en la población depende de la causa en cada caso en particular. La hipoplasia o deficiencia femoral focal tiene reportados alrededor de 40 casos con expresividad clínica variable a partir de su descripción por Franz y O’Rahilly.³⁸ La hemi-hipertrofia congénita es una de las más raras anomalías

congénitas en la especie humana, incidencia no es clara, ya que defectos menores son considerados normales, sean reportado en la literatura alrededor de 200 casos.³⁹ Otras causas frecuentes de la diferencia de longitud son la hemimelia peronea o tibial, pie equino varo.⁴⁰

El pie plano infantil se presenta en un 10% de los niños entre 4 y 7 años.^{41,42} No se ha descrito un predominio por uno u otro sexo, y en ocasiones existen antecedentes familiares de pie plano. Aproximadamente un 25% de los pies planos flexibles se asocian a contractura del tendón de Aquiles.⁴³ Parece ser que el pie plano flexible afecta a una gran parte de la población infantil, algunos estudios arrojan cifras del 40 % en niños, y uno de cada cinco adultos.⁴⁴ Se estima que un 25% de la población mundial no presenta desarrollo del arco en un pie o en ambos pies. Menos del 1% de los pies planos son patológicos, más del 99% de los pies planos no producen problema alguno. 9 de cada 10 veces, se trata de una inquietud maternal, quizás alentada por algún colega.⁴⁵

Las deformidades en el plano frontal de la rodilla, genu varo o valgo, que se presentan por fuera del límite normal, a +/- 2DS de la media. El rango de los valores normales de los ángulos varía con la edad, ya que el arqueamiento lateral de la tibia es normal durante el segundo año y las piernas en "X" son más prominentes entre el tercer y cuarto año.^{46,47} Estas deformidades pueden ser fisiológicas o patológicas ya sea de origen traumático, raquitismo, etc. por lo que hay que hacer la diferencia. La deformidad en valgo con una distancia intermaleolar mayor de 8-10 cm es común en niñas obesas, esta deformidad raramente causa incapacidad; el problema principalmente es estético. Si es grave con una distancia intermaleolar mayor de 15 cm, se considera una corrección quirúrgica con buenos resultados.⁴⁸ La deformidad en varo es más común en los asiáticos, podría ser de origen familiar, se desconoce si esto incrementa la incidencia de artrosis de rodilla. Se ha demostrado que el genu varo tiene efectos en la estabilidad postural. Raramente requiere de corrección, en caso de que sea grave se considera manejo quirúrgico. El genu valgo desaparece de manera espontánea en el 95% de las veces sin requerir ningún tipo de tratamiento.⁴⁹

De acuerdo a lo reportado en la literatura mundial de los síndromes pediátricos con afectación musculoesquelética se encuentran los siguientes:

El Síndrome de Down afecta a uno de cada 700 neonatos, más común en niñas, 3:1. Con mayor frecuencia es causado por trisomía 21, por falta de disyunción cromosómica.^{50,51,52} Se caracteriza por retardo psíquico, ojos con dirección oblicua y pliegues epicánticos notables (aspecto mongoloide), hipotonía general, manos cortas y gruesas con un solo pliegue palmar, deformidad del quinto dedo de la mano, amplio espacio entre el primer y segundo dedo del pie y pelvis anormal, con ensanchamiento de las alas de iliaco. A menudo también comprende cardiopatía congénita y anomalías de vías gastrointestinales (atresia duodenal).^{53,54,55} Los problemas ortopédicos son comunes, dependen principalmente de la hiperlaxitud ligamentaria; las deformidades más importante que obligan a atención son las inestabilidad atlantoaxoidea, escoliosis rara en un 1.2%, luxación de la rotula en 10-20%, luxación de la cadera en 2 - 5%, genu valgo, pie plano de un 2 al 6 %, epifisiolisis de fémur proximal 1.3%.^{56,57}

El síndrome de Marfán, desorden hereditario del tejido conectivo, autosómica dominante, repercute en muchos órganos en los diferentes sistemas, (cardiopulmonar, ocular y esquelético), afecta por igual a hombre y mujer, cualquier raza, la prevalencia es de 30 por 100,000 personas en Europa en el 2005.^{58,59,60} De 2-3 caso por cada 10,000 en Norteamérica.^{61,62} Marfán describió por primera vez las características de este trastorno(1896). La asociación de ectopia lentis fue reportado por Boerger (1914).⁶³ Presenta alta incidencia de escoliosis 50%, aparece a edad menor que la escoliosis idiopática y a menudo se intensifica de manera extraordinaria en los años de crecimiento vertebral.⁶⁴ Las alteraciones musculoesqueléticas que presenta el síndrome de Marfán son talla alta con desproporción del segmento inferior en la mayoría de los pacientes, aracnodactilia y la escoliosis ya mencionada. Es frecuente pie plano, la diferencia entre brazada y talla, Pectus carinatus o excavatum, contractura muscular en codos, protrusión acetabular.^{65,66,67}

El Síndrome de Larsen descrito por el mismo en 1950,⁶⁸ cuya incidencia aproximada es de 1 por cada 100 000 nacimientos, de origen genético autosómico dominante y recesivo, el cual se caracteriza por luxaciones congénitas múltiples de rodillas, caderas y codos, deformidad podálica marcada, depresión del puente nasal, hipertelorismo y frente prominente. Otras anomalías como la hidrocefalia, el retardo en la fusión de los centros de osificación del carpo, subluxación de las muñecas y hombros. Incluso, metacarpianos cortos, anomalías vertebrales, defecto del paladar, disminución de la rigidez de los cartílagos condro-costales, de la epiglotis, los

aritenoides y posiblemente de la tráquea, así como ensanchamiento de la uña del dedo pulgar y presencia de PEVA, se reportan sordera sensorineural en la enfermedad.^{69,70,71,72}

El Síndrome de Turner, también llamado monosomía X es una enfermedad genética caracterizada por la presencia de un solo cromosoma X, genotípicamente son mujeres (ausencia del cromosoma Y). Única monosomía viable en humanos. La ausencia del segundo cromosoma X determina la falta de desarrollo de los caracteres sexuales primarios y secundarios; esto confiere a las mujeres un aspecto infantil e infertilidad de por vida. La incidencia, aproximadamente, en 1 de cada 2.500 niñas.⁷³ El aspecto clínico es muy variable, presentan retraso en el crecimiento (dato más constante), talla baja, ensanchamiento del tórax, en extremidades cubito valgo, acortamiento de 4º metacarpiano con engrosamiento de falanges distales, deformidad de Madelung, genu varo, acortamiento de metatarsianos, cuello corto por hipoplasia de vertebrales cervicales, escoliosis, malformaciones faciales, linfedema.^{74,75} Epifisiolisis femoral proximal de manera rara.⁷⁶

El Síndrome de Moebius una rara enfermedad neurológica caracterizada por la presencia de parálisis facial (NC VII) y del motor ocular externo (NCVI) uni o bilateral. Los niños afectados suelen presentar con endotropía congénita y facies inmóviles e inexpresivos, disartria. También puede ocurrir en asociación con varios síndromes craneofaciales y malformaciones músculo-esqueléticas, así como múltiples anomalías oftalmológicas.^{77,78,79} Las anomalías musculoesqueléticas ocurren en un tercio de los casos, y pueden comprender: sindactilia, braquidactilia, ectrodactilia, PEVA, anomalía de Poland, displasia de cadera, escoliosis entre otros más raros.^{80,81,82}

El Síndrome de Klinefelter es una anomalía cromosómica que afecta solamente a los hombres y ocasiona principalmente hipogonadismo. Alteración genética que se desarrolla por la separación incorrecta de los cromosomas homólogos durante las meiosis que dan lugar a los gametos de uno de los progenitores. El hombre cuenta como mínimo con un cromosoma X extra, dando lugar en el 75% de los casos a un cariotipo (47, XXY).^{83,84} A nivel musculo esquelético la masa muscular es poco desarrollada, por lo que el cansancio es más fácil, displasia leve a nivel del codo y clinodactilia del 5º dedo de las manos. La osteoporosis aparece sobre todo en los individuos que no reciben testosterona.⁸⁵ Los adolescentes presentan escoliosis con

más frecuencia que la población general. Individuos con cariotipo 48,XXXXY pueden tener talla baja y sinostosis radio-cubital.⁸⁶

El Síndrome de Proteus una rara enfermedad hamartomatosa que se caracteriza por proliferación multifocal. Tiene presentaciones clínicas variables, puede envolver la piel, celular subcutáneo y tejido conectivo, SNC o vísceras; las manifestaciones clínicas comunes son: nevo epidérmico pigmentado, hiperostosis, gigantismo local, lipomas en cavidad pélvica; las manifestaciones ortopédicas son : macrodactilia,⁸⁷ deformidades de columna, discrepancia de longitud de extremidades, hemihipertrofia, genu valgo, exostosis, contracturas articulares, gigantismo parcial de manos y pies, displasia de cadera.^{88,89}

El Síndrome de Ehlers-Dahlos una enfermedad hereditaria del tejido conjuntivo que se caracteriza por hiperelasticidad, fragilidad de la piel, hiperlaxitud de las articulaciones y diátesis hemorrágica. La mayoría es autosómica dominante, es un grupo de alteraciones genéticas raras que provocan un defecto en la síntesis de colágeno.^{90,91} Dependiendo de la mutación individual, la gravedad del síndrome puede variar desde leve a potencialmente mortal. Es caracterizado por hipermovilidad e hiperlaxitud articular, hiperlaxitud de la piel, manifestaciones hemorrágicas, fragilidad de tejido conectivo, atonía muscular del nacimiento con retraso en el inicio de la marcha, escoliosis o cifoescoliosis progresivamente rápida.^{92,93}

Síndrome Artrogripótico es un complejo sindromático caracterizado por la presencia de contractura de varias articulaciones, grados diversos de fibrosis de músculos afectados, engrosamiento y acortamiento de los tejidos capsulares y ligamentos periarticulares.⁹⁸ Afecta 1 de cada 3000 nacidos vivos.⁹⁹ Se puede ver de forma aislada o en asociación con otras anomalías congénitas, con o sin afectación del sistema nervioso central. La patogénesis es desconocida, pero todos implican acinesia fetal (disminución del movimiento fetal) con contracturas en las articulaciones posteriores.¹⁰⁰ Puede ser clasificada en tres categorías, esto de acuerdo a la presencia o ausencia de anomalías viscerales o en el sistema nervioso central. Grupo 1 está afectado solo las extremidades (Amyoplasia), grupo 2 afecta extremidades y otras partes del cuerpo y el grupo 3 afecta extremidades y sistema nervioso central. Grupo 1 o Amyoplasia es el más común, los niños presentan hombros con rotación interna y aducción, extensión fija de los codos, muñeca con contractura volar y desviación cubital, primer dedo en la palma, contracturas

interfalángicas, caderas con rotación externa y abducción, rodillas fijas en flexión o extensión, pie equino varo rígido.¹⁰¹ El pie zambo es la indicación más frecuente para el tratamiento quirúrgico ya que el conservador tiene poco resultados favorables, con gran resistencia a la corrección, tendencia a la recidiva, además de coexistencia de contracturas de rodillas y caderas.¹⁰²

El Síndrome de Streeter (Bandas constrictivas congénitas) es una anomalía rara presente en el recién nacido, 1 en cada 1200 a 1500 nacidos vivos, que se manifiesta por la presencia de bandas constrictivas en las extremidades, a veces en tronco.¹⁰³ Se caracteriza por la compresión en el tejido blando que implica generalmente la fascia profunda que rodea la extremidad. La circulación por lo general es parcialmente obstruida con presencia de edema y cianosis. En las extremidades pélvicas puede presentar deformidades de los pies (PEVA), fracturas de tibia y peroné incluso amputaciones in utero.¹⁰⁴ Entre las anomalías concomitantes en la mano están sindactilia, acrosindactilia, hipoplasia falángica, braquidactilia.¹⁰⁵

La Neurofibromatosis (Enfermedad de Von Recklinhausen) es un trastorno hereditario multisistémico, autosómico dominante, prevalencia de 1 caso por cada 2500 nacidos vivos,¹⁰⁶ se caracteriza por aberración básica en el tejido de sostén del SNC y periférico, se acompaña de anormalidades esqueléticas, piel y tejidos blandos.¹⁰⁷ Clínicamente presentan manchas café con leche, neofibromas dérmicos, nevos, elefantiasis, nódulos de Lish, glioma óptico, a nivel del esqueleto la escoliosis es la deformidad más frecuente, estatura corta, gigantismo focal, pseudoartrosis de tibia.^{108,109}

Los padecimientos ortopédicos como fue mencionado previamente son causa frecuente de consulta en la niñez, causa de preocupación o inquietud de los padres por lo que en ocasiones el médico ortopedista es el primer contacto al valorar la presencia o no de alguna patología musculoesquelética, cuando identifica esta debe también descartar la relación de la misma con otra deformidad musculoesquelética así como su relación con algún síndrome pediátrico como los antes mencionados, ya que su manejo , ya sea conservador o quirúrgico, cambia rotundamente, implica una historia natural de la enfermedad diferente a un paciente normal, ya que esta gira en torno a la patología de base; patologías que en un momento dado se manejarían de forma quirúrgica se descarta esta posibilidad por la patología base ya que los

resultados son diferentes, por lo que es necesario identificar estos, así de esa manera ya no se sometería a un paciente a un riesgo quirúrgico, efectos anestésicos y las posibles complicaciones que implica el realizar un procedimiento, este es el motivo al cual va encaminado el estudio, identificar estos síndromes pediátricos más frecuentes con afección musculoesquelética, una vez identificado este valorar el tipo de tratamiento, así este tipo de pacientes recibirán un mejor manejo ortopédico.

III. Justificación y planteamiento del problema

El médico ortopedista de nuestra época, está viviendo una etapa muy interesante, ya que a medida que realiza el estudio de las ciencias básicas y de la moderna medicina clínica y quirúrgica, llega a darse cuenta de la falta de conocimiento que existe en relación a la patología ortopédica que se producen en la infancia y en este caso, el motivo del estudio es la relación de estas patologías a los síndromes pediátricos, ya que la patología ortopédica es causa frecuente de consulta en la infancia, más que algún síntoma del paciente una inquietud de los padres, varios de los síndromes pediátricos se diagnostican por medio de estudios de genética, lo cual en ocasiones es tardado, por lo que una revisión detallada del paciente pediátrico con patología ortopédica nos puede ayudar a identificar este tipo de síndromes.

En la U.M.A.E. Dr. Victorio de la Fuente Narváez, IMSS México DF. Desde su inauguración se ha otorgado atención a la población pediátrica de las unidades que se encuentran dentro del área de influencia de esta unidad hospitalaria; sin contar hasta el momento con una base de datos en la cual contemple la incidencia de la patología ortopedia a los síndrome pediátricos, motivo por el cual se pretende realizar este estudio para conocer qué tipo de síndromes son más frecuentes en la atención y hospitalización de pacientes en el servicio de ortopedia pediátrica.

La finalidad de este estudio es proporcionar información útil al grupo medico relacionado con estas patologías para su correcto manejo mediante la identificación de las deformidad ortopédica y la asociación a los síndromes pediátricos. También nos ayudará a identificar qué tipo de intervención se está realizando en estos pacientes.

Nos ayudará a adquirir capacidad para la recolección prolija y detallada de datos en la Historia Clínica, que correlacionados con los datos de un minucioso examen físico, y el uso racional de los métodos auxiliares de diagnóstico disponibles le permitan identificar los síndromes pediátricos a partir de patología ortopédica.

El estudio nos sirve para valorar el realizar una cirugía ante la presencia de una patología ortopédica en los pacientes con algún síndrome pediátrico, así como ver que la magnitud del evento quirúrgico es diferente, en cuanto a resultados, costos y pronostico, ya que el resultado dependerá principalmente de la patología de fondo, los costos serán mayores ya que implica mayor estancia en el servicio así como mayor tiempo de seguimiento en consulta externa, el pronóstico dependerá de la expectativa de vida de cada paciente con relación a su patología de base.

IV. Pregunta de investigación

¿Cuál será la incidencia de síndromes pediátricos en pacientes hospitalizados para cirugía ortopédica en el servicio de ortopedia pediátrica en la UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez” IMSS, México DF. en el periodo comprendido de Enero de 2007 a Enero de 2012 ?

V Objetivos

1.- Identificar la incidencia de síndromes pediátricos en pacientes hospitalizados para cirugía ortopédica en el servicio de ortopedia pediátrica en la UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez” IMSS, México DF.

V.1 Objetivos Específicos

1.- Identificar que **síndrome pediátrico** es atendido con mayor frecuencia en el servicio de ortopedia pediátrica de nuestro hospital.

2.- Identificar qué tipo de **patología ortopédica** es más frecuente en cada una de los síndromes pediátricos atendidos en nuestra UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez” IMSS, México DF.

3.- Identificar qué tipo de **intervención ortopédica** fué realizada por parte del servicio de ortopedia pediátrica.

VI Hipótesis general

La incidencia de los síndromes pediátricos asociado a deformidades ortopédicas será igual o mayor en nuestra UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez” IMSS, México DF que lo reportando en la literatura mundial.

VII Material y Métodos

VII.1 Diseño

Por la maniobra del investigador: **observacional**.

Por el número de mediciones del paciente: **transversal**.

Por la temporalidad del fenómeno y la fuente de información: **retrospectivo**.

VII.2 Sitio

La investigación se llevó a cabo en el servicio de Ortopedia Pediátrica del Hospital de Ortopedia UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez” IMSS, México DF, localizado en el sexto piso ala poniente de la torre de hospitalización de Ortopedia del Instituto Mexicano del Seguro Social en el Distrito Federal, Delegación 1 noroeste; Delegación política Gustavo A. Madero en la Colonia Magdalena de la Salinas en calle eje Fortuna sin numero Av. Instituto Politécnico Nacional, CP 07760

VII.3 Periodo

Estudio que se realizó con la base de registro de pacientes hospitalizados en el servicio de ortopedia pediátrica de la UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez” IMSS, México DF en el periodo de Enero de 2007 a Enero de 2012.

VII.4 Material

El universo del estudio fueron todos los pacientes hospitalizados para cirugía ortopédica en el servicio de Ortopedia Pediátrica de la UMAE Dr. Victorio de la Fuente Narváez, IMSS México DF en el periodo de Enero de 2007 a Enero de 2012

VII.4.1 Criterios de selección

- Inclusión.

1.- Pacientes hospitalizados por el servicio de Ortopedia pediátrica para cirugía ortopédica en el periodo de Enero de 2007 a Enero de 2012

2.- Pacientes hospitalizados que cuenten con la valoración por el servicio de pediatría médica ya sea en el expediente clínico físico y/o electrónico.

3.- Paciente que tenga en las notas de valoración pediátrica y/o historia clínica el diagnóstico de algún síndrome pediátrico diferente al diagnóstico ortopédico ya sea de sospecha o de certeza.

- No Inclusión

1.- Paciente que se internara en más de una ocasión al servicio.

2.- Pacientes que se ingresen al servicio de ortopedia pediátrica para cirugía no ortopédica (cirugía plástica y reconstructiva).

- Eliminación

1.- Por ser un estudio observacional en los que no se involucra directamente a los pacientes, no se requiere de formulación de criterios de eliminación

VII.5 Métodos

VII.5.1 Técnica de muestreo

Muestreo no probabilístico de casos consecutivos.

VII.5.2 Cálculo del tamaño de muestra

Se obtuvo mediante un cálculo combinado de las afecciones ortopédicas en los síndromes pediátricos en particular calculando una incidencia promedio de 7%.

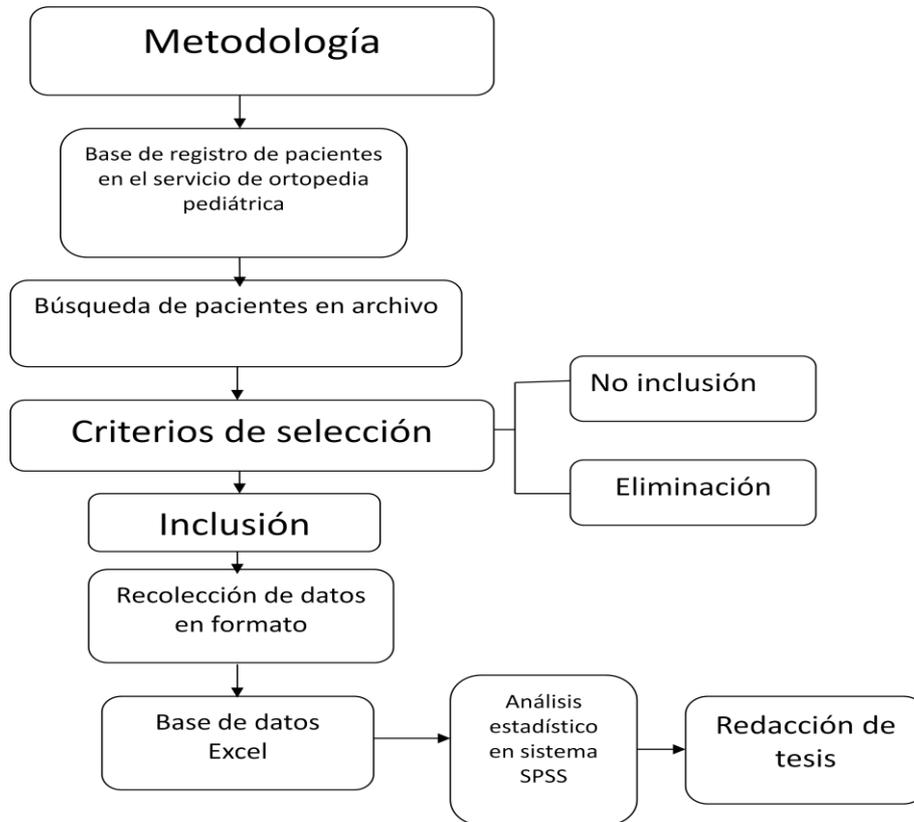
El tamaño de la muestra para nuestro estudio descriptivo con variables dicotómicas, con un nivel de confianza del 90%, una amplitud de intervalo del 0.05, una proporción esperada del 0.07, resulta analizar así un total de 463 ingresos.

VII.5.3 Metodología

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo, transversal en el servicio de Ortopedia pediátrica del Hospital de Ortopedia Unidad Médica de Alta Especialidad, “Dr. Victorio de la Fuente Narváez” IMSS, México DF; Una vez aceptado el estudio por el comité local de investigación, se tuvo como ayuda el registro de los pacientes que se hospitalizaron en el servicio de ortopedia pediátrica, de Enero de 2007 a Enero de 2012, posteriormente de acuerdo a los criterios de selección, se realizó la búsqueda en el expediente clínico, en nota de valoración por pediatría medica (diagnostico de síndrome pediátrico de sospecha o certeza), así como nota posquirúrgica inmediata (diagnostico ortopédico y cirugía realizada), capturando en el formato de anexo 1. Los datos recolectados se incluyeron en una base de datos en Excel y posteriormente se ingresaron al Software de análisis estadístico SPSS versión 17.0 en ingles, donde posteriormente se realizó el análisis estadístico descriptivo.

VII.5.4 Modelo conceptual

Flujograma de actividades:



VII.5.5 Descripción de variables

Variables demográficas

1.- SEXO

Definición conceptual: (Del lat. Sexus).⁹⁴

Condición orgánica que distingue al macho de la hembra, en los seres humanos y en los animales.

Definición operacional: Genero del paciente reportado en el expediente clínico

Categoría de la variable:

Masculino: relativo al hombre

Femenino: relativo a la mujer

Tipo de variable: Cualitativa, nominal y dicotómica

Técnica de medición: Genero anotado en expediente clínico.

2.- EDAD.

Definición conceptual: (Del lat aetas, -atis).⁹⁴

Tiempo que ha vivido una persona.

Definición operacional: Cantidad de años de la persona reportada en el expediente clínico

Nivel de variabilidad: de 1 a 16 años

Tipo de variable: Cuantitativa, continúa.

Técnica de medición: edad registrada en expediente clínico a su ingreso para la intervención quirúrgica.

VARIABLES INDEPENDIENTES

Síndrome Pediátrico:

Definición conceptual:

Síndrome: (del gr. Syndromé, Concurso)⁹⁴ serie de síntomas y signos que existen en un tiempo y definen clínicamente un estado morboso determinado.

Pediátrico: de la Pediatría o relativo a ella.⁹⁴

Definición operacional: Diagnostico de algún "Síndrome Pediátrico" anotado en la impresión diagnóstica del en el expediente clínico y/o en la hoja de Valoración por pediatría médica.

Categoría de variable:

- **Síndrome de Down**

Definición conceptual: Trastorno genético causado por la presencia de una copia extra del cromosoma 21 (o una parte del mismo), en vez de los dos habituales (trisomía del par 21), caracterizado por la presencia de un grado variable de discapacidad cognitiva y rasgos físicos peculiares que le dan un aspecto reconocible.⁹⁵

- **Síndrome de Marfán**

Definición conceptual: Trastorno del tejido conectivo, hereditario, autosómico dominante, el cual afecta a diferentes órganos, se manifiesta por extremidades delgadas y desproporcionalmente largas, laxitud articular generalizada, luxación de cristalinos, aneurismas desecantes y prolapso de válvulas cardíacas.⁹⁵

- **Síndrome de Turner**

Definición conceptual: trastorno genético caracterizado por la ausencia de cromosoma X, genóticamente son mujeres, única monosomía viable en humanos, en el cual hay ausencia de ovarios dando como consecuencia infantilismo y amenorrea.⁹⁵

- **Síndrome de Ehlers Dahlos**

Definición conceptual: trastorno genético, raro, que afectan a los seres humanos provocado por un defecto en la síntesis de colágeno. Distrofia congénita hereditaria de hiperlaxitud articular, fragilidad cutánea, y síndromes hemorrágicos.⁹⁵

- **Síndrome de Moebios**

Definición conceptual: Es una rara enfermedad neurológica caracterizada por la presencia de parálisis facial (NC VII) y del motor ocular externo (NCVI) uni o bilateral. Los niños afectados suelen presentar con endotropía congénita y facies inmóviles e inexpressivos, disartria.⁹⁵

- **Síndrome de Proteus**

Definición conceptual: enfermedad congénita hamartomatosa, la cual causa crecimiento excesivo de la piel así como deformidades óseas.⁹⁵

- **Síndrome de Klinefelter**

Definición conceptual: alteración genética que se desarrolla por la separación incorrecta de los cromosomas homólogos durante las meiosis que dan lugar a los gametos de uno de los progenitores, afecta hombres, este cuenta, como mínimo, con un cromosoma x extra.⁹⁵

- **Síndrome de Larsen**

Definición conceptual: síndrome congénito que se caracteriza por luxaciones congénitas múltiples de rodillas, caderas y codos, deformidad podálica marcada, depresión del puente nasal, hipertelorismo y frente prominente⁹⁵

- **Síndrome Artrogripótico**

Definición conceptual: complejo sindromático congénito, caracterizado por la contractura de varias articulaciones, grados diversos de fibrosis de músculos afectados, engrosamiento y acortamiento de los tejidos capsulares y ligamentos periarticulares.⁹⁴

- **Síndrome de Streter**

Definición conceptual: es un complejo de anomalías congénitas por alteración de un proceso de desarrollo originariamente normal, causado por la ruptura prematura del amnios con formación de bandas que comprimen las partes fetales.⁹⁵

- **Neurofibromatosis**

Definición conceptual: Es un trastorno hereditario multisistémico, autosómico dominante, se caracteriza por aberración básica en el tejido de sostén del SNC y periférico, se acompaña de anomalías esqueléticas, piel y tejidos blandos.⁹⁵

Tipo de variable: cualitativa, nominal

Técnica de medición: Se identificará el diagnóstico de algún “Síndrome Pediátrico” antes mencionado” en la historia clínica y/o valoración por pediatría médica.

VARIABLES DEPENDIENTES:

ALTERACIÓN O ENFERMEDAD MUSCULOESQUELETICA:

Definición conceptual:

Enfermedad: La enfermedad es un proceso y el estatus consecuente de afección de un ser vivo, caracterizado por una alteración de su estado de salud.⁹⁴

Musculo esquelética: (musculoesketal) relativo a los músculos y el esqueleto.⁹⁴

Definición operacional: Diagnostico de alguna "Alteración musculo esquelética" anotado en la impresión diagnostica del en el expediente clínico.

Categoría de variable:

- **Displasia Congénita de la Cadera:**

Definición conceptual: trastorno de la articulación coxofemoral, comprende un espectro de alteraciones que van desde la inestabilidad simple con laxitud capsular, hasta el desplazamiento completo de la cabeza femoral con acetábulo anómalo.⁹⁶

Displasia: (de dis- y el gr. Plaseein, formar) anormalidades del desarrollo.⁹⁴

Congénito: (del lat. Congenitus) nacido con el individuo.⁹⁴

Cadera: (del lat. Cathagra, silla) Articulación coxofemoral.⁹⁴

- **Pie Equino Varo Aducto Congénito:**

Definición conceptual: malformación congénita musculo esquelética, caracterizado por el desplazamiento y alineación defectuosa que el feto presenta en las articulaciones astrágalo calcáneo escafoidea y calcáneo cuboidea, astrágalo muestra flexión plantar, extremo anterior rotado hacia afuera y cabeza y cuello hacia dentro y sentido plantar.⁹⁶

Pie equino: (del lat pes, pedís) pie en extensión forzada por retracción de tendón Aquileo, que se apoyo en el suelo con los dedos.⁹⁴

Varo: (del lat varus) dirigido hacia adentro.⁹⁴

Aducto: que acerca al plano medio⁹⁴

Congénito: (del lat. Congenitus) nacido con el individuo.⁹⁴

- **Epifisiolisis Femoral Proximal**

Definición conceptual: desplazamiento de la epífisis sobre la metáfisis femoral proximal a través del cartílago de crecimiento.⁹⁶

- **Escoliosis**

Definición conceptual: (del gr. Skolios, torcido) desviación lateral del raquis.⁹⁴

- **Acortamiento de Miembros Pélvicos**

Definición conceptual: diferencia en la longitud de las extremidades inferiores también llamado anisomielia (del gr. anisos, desigual) es un problema ortopédico común que proviene del acortamiento o del exceso de crecimiento de uno o más huesos de la extremidad afectada.^{96,94}

- **Genu Valgo o Genu Varo**

Definición conceptual: Deformidades en el plano frontal de la rodilla con acercamiento o alejamiento de la articulación a la línea media.

Genu: rodilla.⁹⁴

Valgo: Dirigido hacia fuera.⁹⁴

Varo: Dirigido hacia dentro.⁹⁴

- **Pie Plano**

Definición conceptual: Aquel pie que presenta una deformidad en valgo del retropié (pronación), asociada generalmente a un hundimiento de la bóveda o arco plantar en carga, y a una tendencia a la supinación del antepié.⁴¹

- **Enfermedad de Legg-Calve-Perthes**

Definición conceptual: trastorno de cadera causada por isquemia y grados diversos de necrosis de la cabeza femoral, fractura por fatiga subcondral del hueso necrótico, desencadenan el cuadro clínico característico.⁹⁶

Tipo de variable: cualitativa, nominal

Técnica de medición: Se identificará el diagnóstico de alguna patología ortopédica en el expediente clínico.

Nota: de acuerdo al desarrollo del protocolo se pueden agregar otras patologías ortopédicas.

COVARIABLE:

CIRUGIA REALIZADA:

Definición conceptual:

Rama de la medicina que se dedica a curar las enfermedades por medio de operaciones. Tratamiento quirúrgico realizado.⁹⁴

Definición operacional: procedimiento quirúrgico realizado y descrito en el expediente clínico.

Tipo de variable: cualitativa, nominal

Técnica de medición: procedimiento quirúrgico realizado y descrito en el expediente clínico.

Categoría de variables:

- **Miotomía de aductores, tenotomía de psoas mas reducción cerrada de cadera y colocación de aparato de yeso.**

Definición conceptual: cirugía la cual consiste en sección o disección de músculos aductores de cadera, corte del tendón del psoas, colocación de la cadera coxofemoral en su lugar de manera cerrada y colocación de aparato de yeso.

Miotomía: (de mio, musculo y el gr. Tome, corte) sección de los musculos.⁹⁴

Tenotomía: (de teno, tendón y gr. Tome, corte) sección de tendón.⁹⁴

Reducción: reposición de una parte.⁹⁴

Cerrada: que no tiene comunicación con el exterior.⁹⁴

Cadera: (del lat. Cathedra, silla) Articulación coxofemoral.⁹⁴

- **Reducción abierta de cadera**

Definición conceptual: cirugía la cual consiste en realizar de manera abierta la colocación de la articulación coxofemoral en su lugar.

Reducción: reposición de una parte.⁹⁴

Abierta: que no tiene comunicación con el exterior.⁹⁴

Cadera: (del lat. Cathedra, silla) Articulación coxofemoral.⁹⁴

- **Osteotomía de cobertura acetabular**

Definición conceptual: cirugía de rescate de caderas, la cual consiste en aumentar la cobertura acetabular a nivel de articulación coxofemoral, por secuelas de displasia congénita de cadera.

Osteotomía: (de osteo, hueso y el gr. Tome, corte) sección de hueso.⁹⁴

Cobertura: acción de cubrir.⁹⁴

Acetábular: relativo al acetábulo.⁹⁴

- **Reducción de la articulación astrágalo-calcáneo-escafoidea por métodos quirúrgicos abiertos, mas alargamiento de tendón Aquileo:**

Definición conceptual: cirugía la cual consiste en realizar de manera abierta la reducción de las articulaciones astrágalo-calcáneo-escafoidea, así como elongación del tendón Aquileo.

Reducción: reposición de una parte.⁹⁴

Abierta: que no tiene comunicación con el exterior.⁹⁴

Articulación astrágalo-calcáneo-escafoidea: referente a articulaciones subastragalina, astrágalo escafoidea.⁹⁴

Alargamiento: aumento de la longitud.⁹⁴

Aquileo: referente al tendón de Aquiles.⁹⁴

- **Tenotomía de Aquiles:**

Definición conceptual: sección del tendón de Aquiles.⁹⁴

- **Fijación percutánea de epíffisis femoral proximal:**

Definición conceptual: cirugía la cual consiste en realizar de manera cerrada la fijación de la epíffisis femoral proximal.

Fijación: acción o resultado de fijar.⁹⁴

Percutánea: que se practica a través de la piel.⁹⁴

Femoral: relativo al femur.⁹⁴

Proximal: dícese en la parte más proximal.⁹⁷

- **Alargamiento de Miembro Pélvico**

Definición conceptual: proceso quirúrgico utilizado para corregir malformaciones congénitas óseas y alargar huesos de las extremidades pélvicas.⁹⁴

- **Epifisiodesis**

Definición conceptual: fijación quirúrgica de una epífisis a la diáfisis correspondiente.⁹⁴

- **Osteotomía alienadora de rodilla**

Definición conceptual: procedimiento quirúrgico el cual consiste en la alineación de deformidades de rodilla mediante sección ósea.

Osteotomía: (de osteo, hueso y el gr. Tome, corte) sección de hueso.⁹⁴

Alinear: poner en línea recta.⁹⁷

- **Artrorraxis**

Definición conceptual: (Del griego arthron, articulación, y ridsa, raíz). Operación destinada a limitar los movimientos de una articulación, con la ayuda de un tope óseo o de un enclavamiento (Toupet). Se ha empleado con abuso la denominación de artrorraxis para designar operaciones que suponen únicamente la constitución de un tope.⁹⁴

- **Osteotomía de deflexión de rodillas**

Definición conceptual: procedimiento quirúrgico el cual consiste en la alineación de deformidad de rodilla en flexión mediante sección ósea.

Osteotomía: (de osteo, hueso y el gr. Tome, corte) sección de hueso.⁹⁴

Deflexión: extender.⁹⁷

OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

Tipo de variables	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	categorias	Técnica de medición
VARIABLES DEMOGRÁFICAS					
Edad	(Del lat aetas, -atis). ⁹⁴ Tiempo que ha vivido una persona.	Cantidad de años de la persona reportada en el expediente clínico	Cuantitativa, continua.	de 1 a 16 años	edad registrada en expediente clínico a su ingreso para la intervención quirúrgica.
Sexo	(Del lat. Sexus). ⁹⁴ Condición orgánica que distingue al macho de la hembra, en los seres humanos y en los animales.	Genero del paciente reportado en el expediente clínico	Cualitativa, nominal y dicotómica	Masculino Femenino	Genero anotado en expediente clínico.
VARIABLES INDEPENDIENTES					
Síndrome Pediátrico	Síndrome: (del gr. Syndromé, Concurso) ⁹⁴ serie de síntomas y signos que existen en un tiempo y definen clínicamente un estado morboso determinado. Pediátrico: de la Pediatría o relativo a ella. ³⁴	Diagnostico de algún "Síndrome Pediátrico" anotado en la impresión diagnóstica del en el expediente clínico y/o en la hoja de Valoración por pediatría médica.	cualitativa, nominal	- Síndrome de Down - Síndrome de Marfán - Síndrome de Turner - Síndrome de Ehlers Dahlos - Síndrome de Moebios - Síndrome de Proteus - Síndrome de Klinefelter - Síndrome de Larsen - Artrogriposis - Síndrome de Streeter - Neurofibromatosis	Se identificó el diagnostico de algún "Síndrome Pediátrico" antes mencionado" en la historia clínica y/o valoración por pediatría médica.
VARIABLE DEPENDIENTE					
Enfermedad musculoesquelética	Enfermedad: La enfermedad es un proceso y el estatus consecuente de afección de un ser vivo, caracterizado por una alteración de su estado de salud. ⁹⁴ Musculoesquelética: (musculoeskeletal) relativo a los músculos y el esqueleto. ⁹⁴	Diagnostico de alguna "Alteración musculo esquelética" anotado en la impresión diagnóstica del en el expediente clínico.	cualitativa, nominal	- Displasia Congénita de la Cadera - Pie Equino Varo - Aducto Congénito Femoral Proximal - Escoliosis - Acortamiento de Miembros Pélvicos - Genu Valgo o Genu Varo - Pie Plano - Enfermedad de Legg-Calve-Perthes	Se identificó el diagnostico de alguna patología ortopédica en el expediente clínico.

VII.5.6 Recursos Humanos

Investigador responsable:

Dr. Silvestre Fuentes Figueroa

Médico especialista en Traumatología y Ortopedia, Médico Adscrito al servicio de Ortopedia Pediátrica en el Hospital de Ortopedia de la UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez”, Distrito Federal. IMSS, México, D. F.

Tutor:

Dra. Elizabeth Pérez

Jefe de la División de Educación e Investigación Médica. Hospital de Ortopedia UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez”, IMSS, México Distrito Federal.

Colaboradores:

Dr. Horacio Villagómez Barragán

Médico especialista en Traumatología y Ortopedia, Jefe de servicio del servicio de Ortopedia Pediátrica en el Hospital de Ortopedia de la UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez”, Distrito Federal. IMSS, México, D. F.

Dra. Patricia Hernández Mendoza

Médico especialista en Pediatría, Médico Adscrito al servicio de Ortopedia Pediátrica en el Hospital de Ortopedia de la UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez”, Distrito Federal. IMSS, México, D. F.

VII.5.7 Recursos materiales

Material de papelería

Computadora personal

Acceso a archivo (para solicitar expediente físico) del Hospital de Ortopedia de la UMAE “Dr. Victorio de la Fuente Narváez” IMSS, D.F. México.

Hojas de registro (hojas de captación de la información).

Software de análisis estadístico SPSS versión 17.0 en inglés

VIII Consideraciones éticas

Este estudio de investigación se realizó de acuerdo a lo establecido por la norma de salud existente, la cual está encaminada a proteger, promover y restaurar la salud del individuo y la sociedad en general; para desarrollar tecnología e instrumentos clínicos mexicanos en los servicios de salud para incrementar su productividad.

Al no modificar la historia natural de ningún paciente y al optimizar los recursos provistos por las instituciones de salud, como las bases de datos gestionadas por el IMSS y la UNAM, se cumple con las recomendaciones éticas vigentes en materia de salud del IMSS, SSA, así como de la Declaración de Helsinki, revisada en Seúl, Corea en el año 2008.

Dado que la investigación para la salud, es un factor determinante para mejorar las acciones encaminadas a proteger, promover y restaurar la salud del individuo y la sociedad en general; para desarrollar la tecnología e instrumentos clínicos mexicanos en los servicios de salud para incrementar su productividad. Conforme a las bases establecidas, ya que el desarrollo de la investigación debe atender los aspectos éticos que garanticen la libertad, dignidad y bienestar de la persona sujeta a investigación, que a su vez requiere de establecimientos de criterios técnicos para regular la aplicación de procedimientos relativos a la correcta utilización de los recursos destinados a ella; que sin restringir la libertad de los investigadores en la investigación en seres humanos de nuevos recursos profilácticos, de diagnósticos, terapéuticos, de diagnósticos, terapéuticos y de rehabilitación, debe sujetarse a un control de seguridad, para obtener un mayor eficacia y evitar riesgos a la salud de las personas.

Por lo que el presente trabajo se llevó a cabo de manera retrospectiva, observacional y transversal, llevándose a cabo mediante la recolección de datos en la base de datos del servicio de ortopedia pediátrica y posteriormente en el expediente clínico, realizándose todos los procedimientos en base al reglamento de la Ley General de Salud en relación en materia de investigación médica para la salud, que se encuentre en vigencia actualmente en el territorio de los Estados Unidos Mexicanos.

Título segundo: De los aspectos éticos de la Investigación de Seres Humanos, capítulo I, Disposiciones generales. En los artículos 13 y 27.

Título tercero: De la investigación de Nuevos Recursos Profilácticos, de Diagnósticos, Terapéuticos, y de Rehabilitación. Capítulo I: Disposiciones comunes

contenido en los artículos 61 a 64. Capítulo III: De la Investigación de Otros Nuevos Recursos, contenidos en los artículos 72 al 74.

Título Cuarto: De la Ejecución de la Investigación de las Instituciones de Atención a la Salud. Capítulo único, contenido en los artículos 113 al 120.

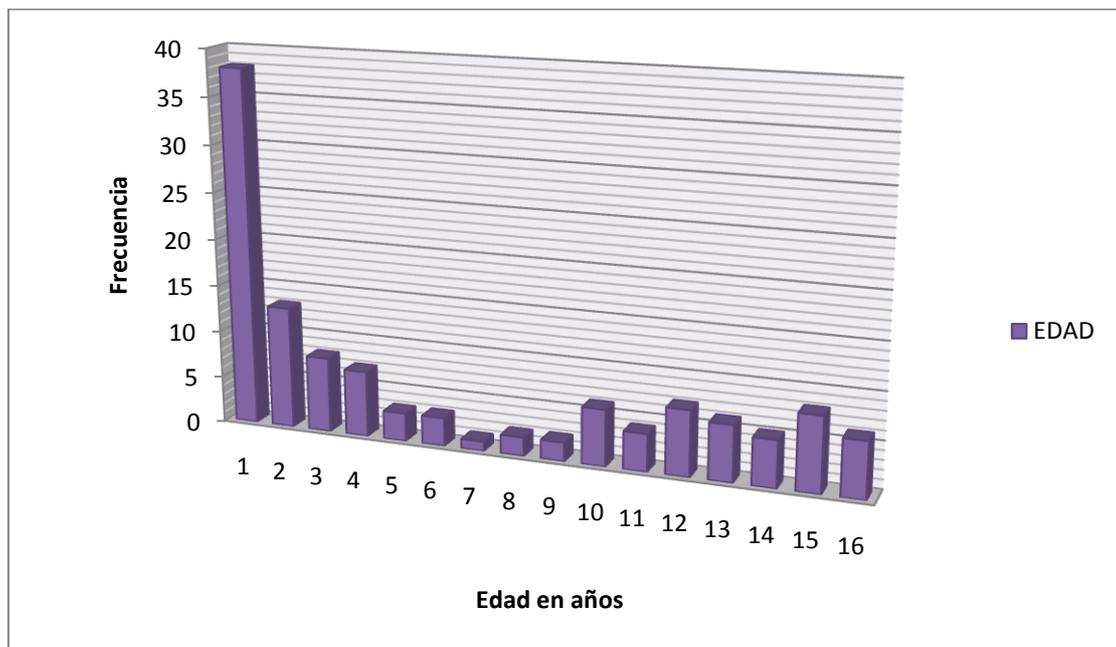
Así como también acorde a los códigos internacionales de ética: Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial: Principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos. Adoptada por la 18ª Asamblea Médica Mundial, Helsinki, Finlandia, Junio 1964, Y enmendada por la 29ª Asamblea Médica de Tokio, Japón, Octubre 1975 52ª Asamblea General de Edimburgo, Escocia, Octubre 2000, enmendada en Seúl, Corea en 2008.

El presente trabajo se presentó ante el comité local de investigación para su autorización y registro.

Basado en lo anterior, acorde a la naturaleza y requerimientos para dicho proyecto no se solicitó firma de carta de consentimiento informado, por parte de los pacientes que se someterán al estudio. El presente estudio no puso en peligro la identidad del paciente ni la biología, funcional o moral, por lo que se apega a las norma vigentes de salud en México. El estudio realizado en la presente investigación tiene un riesgo menor al mínimo según la ley general en salud vigente.

IX Resultados

Se realizó la revisión de 2336 expedientes de pacientes ingresados al servicio de ortopedia pediátrica para cirugía ortopédica de Enero de 2007 a Enero de 2012, obteniendo un total de 119 pacientes (5.09 %) con diagnóstico de certeza o sospecha de algún síndrome pediátrico, siendo más afectado el sexo femenino con un 53.8% (64 pacientes), masculino 46.2% (55 pacientes), presentándose con un predominio bilateral en un 47.9 % (57 pacientes) izquierdo 21.8% (26 pacientes) derecho 13.4 % (16 pacientes). La edad que más se presentó fue en el primer año, con una mediana de 4 años y una desviación estándar de 5.5 años.



El diagnóstico ortopédico que con mayor frecuencia se presentó fue Pie Equino Varo Aducto 42.9 % (51 pacientes), le siguen Escoliosis 16.8 % (20 pacientes), Displasia Congénita de Cadera 14.3 % (17 pacientes), resto se anexa en tabla 1.

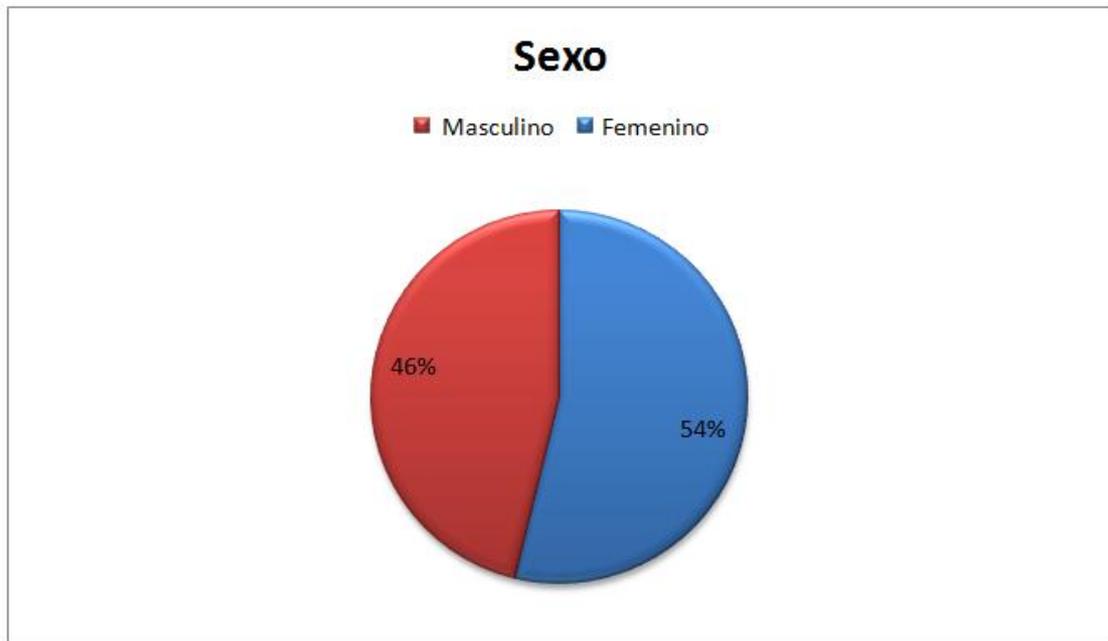


Tabla 1

Diagnóstico Ortopédico

	Frecuencia	porcentaje	Porcentaje valido	Porcentaje acumulativo
Valido Pie Equino Varo Aducto	51	42.9	42.9	42.9
Escoliosis	20	16.8	16.8	59.7
Displasia Congénita de Cadera	17	14.3	14.3	73.9
Deformidad Angular de Rodillas	15	12.6	12.6	86.6
Contractura en Flexión de Rodilla	8	6.7	6.7	93.3
Luxación de Rotula	3	2.5	2.5	95.8
Deformidad en flexión de ambas muñecas	3	2.5	2.5	98.3
Epifisiolisis Femoral Proximal	1	.8	.8	99.2
Acortamiento de Miembros Pélvicos	1	.8	.8	100.0
Total	119	100.0	100.0	

El Síndrome Artrogriópico fue el diagnóstico sindromático con mayor incidencia 37% (44pacientes), Síndrome de Moebius con 10.1% (12 pacientes), Síndrome Down con 8.4% (10 pacientes), resto en tabla 2.

Tabla 2. Diagnóstico Sindromático

	frecuencia	porcentaje	Porcentaje valido	Porcentaje acumulativo
Sx Artrogripotico	44	37.0	37.0	37.0
Sx Moebius	12	10.1	10.1	47.1
Sx Down	10	8.4	8.4	55.5
Neurofibromatosis	8	6.7	6.7	62.2
Sx Dismorfico	7	5.9	5.9	68.1
Sx Marfan	6	5.0	5.0	73.1
Sx de Streeter	6	5.0	5.0	78.2
Sx Ehlers Dahlos	3	2.5	2.5	80.7
Blunt	3	2.5	2.5	83.2
Osteogenesis imperfecta	2	1.7	1.7	84.9
Sx Acondroplastico	2	1.7	1.7	86.6
Sx de Williams	2	1.7	1.7	88.2
Sx de Turner	1	.8	.8	89.1
Sx de Proteus	1	.8	.8	89.9
Sx de Klinefelter	1	.8	.8	90.8
Sx de Fanconi	1	.8	.8	91.6
Sx Preune-Belly	1	.8	.8	92.4
Sx de West	1	.8	.8	93.3
Sx de Aspergert	1	.8	.8	94.1
Sx de Cowden	1	.8	.8	95.0
Sx de Noonan	1	.8	.8	95.8
Sx de Poland	1	.8	.8	96.6
Sx de Marshall	1	.8	.8	97.5
Sx de Blumplet	1	.8	.8	98.3
Sx de Arnold Chiari	1	.8	.8	99.2
Sx de Lennox-Gastaut	1	.8	.8	100.0
Total	119	100.0	100.0	

El procedimiento quirúrgico relacionado con el diagnóstico ortopédico, aunado al diagnóstico sindromático, era en relación a la patología presentada, el cual era de carácter agresivo, complejos en comparación con los realizados en el resto de los pacientes, el procedimiento quirúrgico más frecuente fue la sindesmostomía con un 34.5% (41 pacientes), osteotomía alineadora de rodilla 12.6% (15 pacientes), reducción abierta de cadera 10.1%(13 pacientes), el resto de procedimientos se encuentran en la tabla 3.

Tabla 3 : Cirugía realizada

	frecuencia	porcentaje	Porcentaje valido	Porcentaje acumulativo
Sindesmostomía	41	34.5	34.5	34.5
Osteotomía alineadora de rodilla	15	12.6	12.6	47.1
Reducción abierta de cadera	13	10.9	10.9	58.0
Liberación anterior e instrumentación posterior de columna	12	10.1	10.1	68.1
Plastia de rotula	10	8.4	8.4	76.5
Deflexión de rodilla	8	6.7	6.7	83.2
Tenotomía de Aquiles	5	4.2	4.2	87.4
Astragalectomía	4	3.4	3.4	90.8
Osteotomía acetabular	3	2.5	2.5	93.3
Osteotomía alineadora de carpo	3	2.5	2.5	95.8
Miotomía de aductores y psoas	1	.8	.8	96.6
Fijación in situ fémur proximal	1	.8	.8	97.5
Alargamiento miembro pélvico	1	.8	.8	98.3
Alargamiento de tendón de Aquiles	1	.8	.8	99.2
Osteotomía Evans	1	.8	.8	100.0
Total	119	100.0	100.0	

X Discusión

En este estudio se pretendía saber la incidencia de síndromes pediátricos en pacientes hospitalizados para cirugía ortopédica en nuestra unidad en un tiempo considerable de 5 años, siendo este de enero de 2007 hasta enero de 2012, realizándose la revisión de 2336 expedientes de pacientes que ingresaron al servicio de ortopedia pediátrica para cirugía ortopédica encontrándose un total de 119 pacientes con este antecedente (5,09%).

Nuestra hipótesis fue comprobada ya que la incidencia de síndromes pediátricos en pacientes hospitalizados para cirugía ortopédica fue de un 5.09%, porcentaje cercano al 7% calculado de manera combinado de las afecciones ortopédicas en los síndromes pediátricos en particular, en la literatura mundial no se cuenta con este dato estadístico como tal, por lo que nuestro estudio se puede considerar como uno de los primeros que maneja este dato.

De acuerdo a lo reportado en 2009 por Arturo Aviña y Brian Terence en la Revista Mexicana de Pediatría donde comenta que el 3% de los nacidos vivos presentan alguna malformación congénita la cual puede aumentar 6% reportado en otras bibliografías de acuerdo a la edad de valoración, gran parte de estas malformaciones pueden ser únicas o relacionadas algún síndrome pediátrico como los que encontramos en este estudio por eso la importancia de identificarlos.^{3,4}

En este estudio el sexo femenino fue el que presentó una mayor incidencia con respecto al masculino, con un 53.8% (64 pacientes) para el femenino y 46.2% al masculino (45 pacientes) esto de acuerdo en el estudio reportado por la Dra. Rosario Ortiz y Col. en un estudio de malformaciones congénitas en una área de neonatología en 2003 donde el sexo femenino era ligeramente mayor con un 52.7%, tomando en cuenta la relación de malformaciones congénitas con síndromes pediátricos.¹¹⁰

Se encontró un predominio bilateral en el presente estudio 47.9% (57 pacientes) 21.8 % de lado izquierdo (26) y 13.4 % de lado derecho, resto de los pacientes fueron pacientes de escoliosis, encontrando que es más evidente la deformidad ortopédica en este tipo de pacientes siendo que se presenta con mayor frecuencia de manera bilateral.

Pie Equino Varo Aducto fue el diagnóstico ortopédico que con mayor frecuencia se presentó con 42.9 % (51pacientes) tomando en cuenta que en México representa el 6% de las malformaciones congénitas.¹¹¹ La sindesmostomia fue el procedimiento que con mayor frecuencia se reportó en el estudio, por lo que se encuentra un carácter más radical, con mayor grado de complejidad en los procedimientos realizados en este tipo de pacientes, otros procedimientos presentes en el estudio fue la astragalectomía (3.4%) aun más agresivo que el procedimiento comentado. Escoliosis fue el segundo diagnóstico encontrado en frecuencia con 16.8% (20 pacientes) siendo está relacionada con frecuencia a síndromes pediátricos congénitos raros como el artículo reportado en la revista Spine en 2009 por Robert M Campbell Jr. Donde realiza una revisión de la literatura mas su propia experiencia de las deformidades espinales asociadas a síndromes congénitos raros asociando el término “Escoliosis exótica” antes manejado por Campbell y Smith en 2007, donde se detalla la importancia de tener un claro entendimiento de los síndromes congénitos y como estos pueden impactar en la presentación de la deformidad y la respuesta al tratamiento, así como las estrategias preoperatorias deben ser empleadas para un tratamiento más seguro en estos niños únicos.³² en el presente estudio se encuentra que la cirugía relacionada con escoliosis predominante es el doble abordaje mas instrumentación posterior de la misma, persistiendo el carácter complejo en los procedimientos. La Displasia Congénita de Cadera fue el tercer diagnóstico ortopédico 14.3% (17 pacientes) otra de las malformaciones ortopédicas frecuentes y de gran controversia en la actualidad, también relacionada a síndromes congénitos la cual requiere de un manejo estrictamente vigilado por el ortopedista, que al ser relacionada con este tipo de patologías aumenta su severidad y requiere de procedimientos más complejos, reflejándose esto en las cirugías reportadas, siendo la reducción abierta de cadera la número tres en frecuencia con 10.9% (13 pacientes) pacientes en los cuales muy probablemente requirieron nuevos procedimientos, así como mayor tiempo de seguimiento.

El Síndrome Artrogripótico fue el diagnóstico sindromático que se presentó con mayor frecuencia con un 37% (44pacientes) que para ciertas referencias bibliográficas como para la American Academy of Orthopaedics Surgeons, OKU:pediatrics no se considera como un diagnóstico sino como un término de múltiples contracturas presentes en el nacimiento el cual puede presentarse de manera aislada o relacionado con algún síndrome pediátrico, como síndrome de Moebius, Síndrome de Larsen así como otras patologías que presenten contracturas musculares, probablemente una de las razones por la que la frecuencia elevada que

presento esta condición en el presente estudio; las malformaciones relacionadas en esta patología se encuentran principalmente las de los miembros inferiores siendo a nivel del pie presentes en un 90%, rodilla 70%, cadera 40%,¹⁰¹ escoliosis en un 30-67%,¹¹² siendo manifestado en el presente estudio ya que el PEVA, escoliosis, displasia de cadera así como la contractura en flexión de rodillas fueron los diagnósticos ortopédicos más frecuentes, así como las cirugías relacionadas con las mismas patologías como sindesmostomía, doble abordaje mas instrumentación posterior de columna, reducción abierta de cadera, osteotomía de deflexión de rodilla, todos los procedimientos de carácter complejo, mayormente elaboradas. El segundo síndrome pediátrico en frecuencia fue el Síndrome de Möebius, actualmente conocida como secuencia de Moebius con 10.1% de frecuencia (12 pacientes) en el presente estudio, patología reportada como poco frecuente la cual presenta alteraciones faciales principalmente, un tercio de los casos con deformidades ortopédicas principalmente relacionándose con PEVA, presentándose este de carácter rígido, el cual lo manifiesta el estudio reportado por la Dra. Erika Ochoa mas col. En la revista Perinatología y Reproducción humana en 2008 realizando una revisión de la literatura así como presentación de 5 casos, en los cuales todos presentaban pie equino varo aducto, 3 bilaterales y 2 de lado izquierdo,⁸⁰ concordando con lo reportado en nuestro estudio donde el defecto tubo predominio de manera bilateral y en segundo lugar de lado izquierdo. Como tercer diagnóstico sindromático de este estudio tenemos al Síndrome Down con una frecuencia de 8.4% (10 pacientes), la cromosomopatía más conocida, la cual presenta rasgos característicos presentes desde el nacimiento, principalmente faciales, retraso mental, cardiopatías y algunas alteraciones ortopédicas principalmente deformidades espinales, displasia de cadera, luxación de rotula, trastornos debidos principalmente a la hiperlaxitud ligamentaria, en el presente estudio se encontró principalmente relacionado con la displasia congénita de cadera y el pie equino varo aducto congénito, estos de carácter complejo.

Las cirugías que con mayor frecuencia estuvieron en el presente estudio las cuales ya fueron comentadas, eran de carácter agresivo, de forma compleja, las cuales se encuentran relacionadas con la severidad de la deformidad, secundaria a la patología base, en primer lugar tenemos la sindesmotomía con un 34.5% (41) después le sigue la osteotomía alineadora de rodilla 12.6% (15), le sigue reducción abierta de cadera 10.9% (13), posteriormente el doble abordaje de columna con instrumentación posterior de la misma con un 10.1% (12), estas en relación a los diagnósticos ortopédicos que se presentaron con mayor frecuencia, siendo estos

mas estructurados, con mayor grado de severidad en relación al resto de la población, requiriendo un mayor número de intervenciones así como mayor tiempo de estancia hospitalaria y seguimiento en la consulta externa.

XI Conclusiones

Se observó en el estudio que la edad con mayor frecuencia fue 1 año de edad, lo cual traduce que la patología congénita se manifiesta con anormalidades esqueléticas a temprana edad, posteriormente hay otro pico de a los 14 años de edad, que sería la traducción de alteraciones principalmente de anormalidades axiales (escoliosis), por el periodo de crecimiento acelerado.

La dominancia de afección bilateral, lo que se encuentra mas relacionado con la afección genética de estos síndromes y mas que una causa multifactorial.

El tipo de cirugía realizado (más complejo) traduce la severidad de la alteración musculo esquelética relacionado con los síndromes pediátricos. Por lo que se considera indispensable el identificar la co-morbilidad existente para realizar la planeación quirúrgica adecuada, así como para plantear el pronóstico a los padres.

Sin duda el tipo de lesiones presentes en pacientes con síndromes pediátricos son más complejos, y eso incrementa mayor uso de recursos humanos y financieros. Ya que requiere mayor cantidad de estudios, diferentes tipos de implantes, mayor tiempo de estancia hospitalaria, mayor numero de cirugías y mayor complejidad en las cirugías.

Podemos concluir que nuestro estudio da un aporte novedoso ya que en la actualidad no se cuentan con estudio como lo hemos manejado, iniciando con el diagnostico ortopédico en busca de un síndrome pediátrico. Así como a su vez obtuvimos datos de nuestra población como objeto de nuestro estudio.

Nuestro estudio argumenta la necesidad de realizar una historia clínica y exploración física meticulosa a los padres de los infantes en busca de estos síndromes pediátricos.

Finalmente nos muestra un panorama general de las patologías que afectan al sistema musculo esquelético, que a pesar de tener una incidencia muy baja (0.8) se considera necesario conocer el o los órganos blanco que afecta cada síndrome pediátrico.

XII Referencias

1.- Camilo A. Turriago P. Alteraciones ortopédicas comunes en la niñez. Precop SC. 2003. 2(3) 5-13

2.- Le Vay D. The History of Orthopaedics. Segunda edición. United States of America. Editorial: Roche. 1990.

3 - Aviña J, Tastekin A. Congenital malformations: morphogenic fundamentals and classification. Rev Mex Pediatr 2008; 75(2); 71-74

4.- *Ugarte P.* Congenital “muscle-skeletal” malformations. Revista Horizonte Médico Volumen 10 N° 1, Enero-Julio 2010.

Displasia del Desarrollo de Cadera

5.-Kutlu A, Memik R, Mutlu M, Kutlu R, Arslan A. Congenital dislocation of the hip and its relation to swaddling used in Turkey. J Pediatr Orthop 1992 Sep-Oct;12(5):598

6.-Stevenson DA, Mineau G, Kerber RA, Viskochil DH, Schaefer C, Roach JW. Familial predisposition to developmental dysplasia of the hip. J Pediatr Orthop. 2009 Jul-Aug;29(5):463-6.

7.-Finne PH, Dalen I, Ikonomou N, Ulimoen G, Ruud Hansen TW. Diagnosis of congenital hip dysplasia in the newborn. Acta Orthopaedica 2008; 79 (3): 313–320

8.-Boere-Boonekamp M, Toon H, Kerkhoff MD, Schuil P, Zielhuis G. Early Detection of Developmental Dysplasia of the Hip in the Netherlands: The Validity of a Standardized Assessment Protocol in Infants. American Journal of Public Health. Feb. 1998; 88(2)285-88

PEVA

9.- Cummings RJ, Davidson RS, Armstrong PF, Lehman WB. Congenital Clubfoot. J Bone Joint Surg Am. 2002 Feb;84-A(2):290-308.

10.-Dobbs MB, Gurnett CA. Update on clubfoot: etiology and treatment. Clin Orthop Relat Res. 2009 May;467(5):1146-53.

11.-Ippolito E. Update on pathologic anatomy of clubfoot. J Pediatr Orthop B. 1995;4(1):17-24

12.- Romero A, Martínez N. Tratamiento del pie equino varo aducto mediante la incisión tipo Cincinnati en el Hospital para el Niño Poblano. Acta Ortopédica Mexicana 2006; 20(5): Sep.-Oct.: 201-205

Epifisiolistesis femoral proximal

13.-Luna A, Harfush A, Torres A. Aspectos epidemiológicos de la presentación bilateral de la epifisiolistesis femoral proximal. Rev Mex Ort Ped: 2007 vol 9 (1) pp5-9

14.-Micjelson R. Ponseti IV, Cooper R, Maynard J. The ultrastructure of the growth plate in Slipped Capital Femoral Epiphysis. J bone end joint Surg. (Am) Vol. 59-A, No. 8, December 1977. 1076-81

15.-Green D, Reynolds R, Khan S, Tolo V. The Delay in Diagnosis of Slipped Capital Femoral Epiphysis: A Review of 102 Patients. HSSJ (2005) 1:1 103–106

16.-Loder M, Aronsson D, Dobbs M, Weinstein S. Slipped Capital Femoral Epiphysis. J of Bone and Joint Surg. Vol. 82-a, no. 8, august 2000 . 1170-88

17.-Nourbakhsh A, Ahmed H, McAuliffe T, Garges K. Bilateral Slipped Capital Femoral Epiphyses and Hormone Replacement. Clin Orthop Relat Res (2008) 466:743–748

18.- Ramirez J, Bernal R, Vargas R. Epifisiolistesis femoral proximal: fijación percutánea con clavos de schanz. Rev Med Ortop Trauma 1998; 12(4); Jul-Ago 324-327)

19.- Mickle K, Steele J, Munro B. Is the Foot Structure of Preschool Children Moderated by Gender?. Pediatr Orthop & volumen 28, No. 5, July/August 2008

Enfermedad de Legg - Calve - Perthes

20.-Wiig O, Svenningsen S, Terjesen T. [Legg-Calvé-Perthes disease]. Tidsskr Nor Laegeforen. 2011 May 20;131(9-10):946-9

21.-Tachdjian M. Enfermedad de Legg-Calve-Perthes. Ortopedia pediátrica. Segunda edición, USA. Editorial Interamericana-McGraw-Hill. 1990 Tomo 2 Pag. 1008-1010.

22.-Nelitz M, Lippacher S, Krauspe R, Reichel H. Perthes Disease:Current Principles of Diagnosis and Treatment. Dtsch Arztebl Int 2009; 106(31–32): 517–23

23.- Mahadeva D, Chong M, Langton DJ, Turner AM. Reliability and reproducibility of classification systems for Legg-Calvé-Perthes disease: a systematic review of the literature. Acta Orthop Belg. 2010 Feb;76(1):48-57.

24.- Terjesen T, Wiig O, Svenningsen S. The natural history of Perthes' disease. Acta Orthop. 2010 Dec;81(6):708-14. Epub 2010 Nov 11.

25.-Martínez Lozano A. Enfermedad de Legg-Calve-Perthes. Conceptos actuales. Rev Mex Ortop Ped 2003; 5(1); 5-11

Escoliosis

26.- Chan G, Dormans J. Update on Congenital Spinal Deformities. SPINE Volume 34, Number 17, pp 1766–1774

27.- Hedequist D, Emans J. Congenital Scoliosis. J Pediatr Orthop & Volume 27, Number 1, January/February 2007; 106 -116

28.- Ruiz C, Ávila M, Suárez C, Trueba C. Asociación de hueso intercalar cervical y espina bífida oculta lumbar y sacra en un mismo paciente. Acta Ortopédica Mexicana 2009; 23(1): Ene.-Feb: 31-34.

29.- Farley FA, Hall J, Goldstein SA. Characteristics of congenital scoliosis in a mouse model. J Pediatr Orthop. 2006;26:341Y346.

- 30.- Loder RT, Hernandez MJ, Lerner AL, et al. The induction of congenital spinal deformities in mice by maternal carbon monoxide exposure. *J Pediatr Orthop*. 2000;20:662Y666.
- 31.- Giampietro F, Blank R, Raggio L, Merchant S, Jacobsen S, Faciszewski T, et al. Congenital and Idiopathic Scoliosis: Clinical and Genetic Aspects. *CM&R* 2003 : 1 (April); Volume 1, Number 2: 125-136
- 32 Campbell RM, Smith MD. Thoracic insufficiency syndrome and exotic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 2007;89(suppl 1):108 –22.
- 33.- Campbell R. Spine Deformities in Rare Congenital Syndromes. *SPINE* Volume 34, Number 17, pp 1815–1827
- 34.- Birch JG, Herring JA. Spine deformity in Marfan's syndrome. *J Pediatr Orthop* 1987;7:546–52.

Discrepancia de longitud de extremidades

- 35.-Tachdjian M. Diferencia en la longitud de extremidades pélvicas. *Ortopedia pediátrica*. Segunda edición.USA. Editorial Interamericana-McGraw-Hill. 1990. Tomo 2 Pag. 1008-1010
- 36.- Espinosa E. Discrepancia de longitud en las extremidades. *Ortho-tips* Vol. 4 No. 3 2008; 160-69
- 37.- Antoci V, , Antoci V Jr, Raney EM. Bone lengthening in children: how to predict the complications rate and complexity?. *J Pediatr Orthop*. 2006 Sep-Oct;26(5):634-40
- 38.- Selman E, Cantin A, Bancalari A. Femoral Hipoplasia Unusual Fascies. *Rev Chil de Ped*. Vol:65 (2); 100-103
- 39.- Zuñiga S, Xavala A, Perez C. Congenital Hemihypertrofy. *Rev. Chil. Pediatr*. 56(2): 87-91, 1985

40.- Stahely L. Discrepancia de Longitud de miembros. Ortopedia pediátrica.
Edición: Lugar de publicación; Editorial: Marban Año: Pags. 76-79

Pie plano

41.- Viladot R, Riambau O, Paloma S. Ortesis y Prótesis del Aparato Locomotor.
2.1 Extremidad Inferior. Barcelona. 2002. pp: 127- 37

42.- Sachitanandam J. The influence of footwear on the prevalence of flat foot. V.
J.B.J.S. Vol. 77 – B, N° 2, March 1995.

43.- Tachdjan M. Pie plano. Ortopedia pediátrica. Segunda edición. USA. Editorial
Interamericana-McGraw-Hill. 1990.Tomo 4 Pag. 2760-2772

44.- Pfeiffer M, Kotz R, Ledl T, Hauser, Gand M. Prevalence of flat foot in school-
aged children. Pediatrics 2006;118; 634-639

45.- Rao UB, Joseph B. The influence of footwear on the prevalence of flat foot. A
survey of 2300 children. J Bone Joint Surg Br. 1992 Jul;74(4):525-7.

Genu varo /valgo

46.- Tachdjan M. Genu valgo/ Genu varo. Ortopedia pediátrica. Segunda edición.
USA. Editorial Interamericana-McGraw-Hill. 1990.Tomo 4 Pag. 3036-45.

47.- Stahely L . Ortopedia pediátrica. Edición: Lugar de publicación; Editorial:
Marban Año: Pags.80-83

48.- Zilber S, Larrouy M, Sedel L, Nizard R. Distal femoral varus osteotomy for
symptomatic genu valgum: long-term results and review of the literature. Rev Chir
Orthop Reparatrice Appar Mot. 2004 Nov;90(7):659-65.

49.- Samaei A, Bakhtiary AH, Elham F, Rezasoltani A. Effects of Genu Varum
Deformity on Postural Stability. Int J Sports Med. 2012 Feb 29

Síndrome Down

- 50.- Roizen N , Patterson D. Down's síndrome. Lancet 2003; 361: 1281–89
- 51.- Baum R, Nash P, Foster J, Spader M, Ratliff-Schaub K, Coury D. Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care 2008;38:241-261
- 52.- Tachdjian M. Síndrome de Down. Ortopedia pediátrica. Segunda edición. USA. Editorial Interamericana-McGraw-Hill. 1990.Tomo I. Pags. 961-967
- 53.- Concolino D, Pasquzzi A, Capalbo G, Sinopoli S, Strisciuglio P. Early detection of podiatric anomalies in children with Down síndrome. Acta Pædiatrica, 2006; 95: 17_/20
- 54.- Bettuzzi C, Lampasi M, Magnani M, Donzelli O. Surgical treatment of patellar dislocation in children with Down syndrome: a 3- to 11-year follow-up study. Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc (2009) 17:334–340
- 55.- Albareda A, Bello M, Martín P, Aznar J, Seral F. Luxacion de cadera ene l Síndrome de Down. Rev. Esp. De Cir. Ost. 1988; 111-120
- 56.- Harbir J, Emery H. The Arthropathy of Down Syndrome: An Underdiagnosed and Under-recognized Condition. J Pediatr 2009;154:234-8
- 57.- Diamond LS, Lynne D, Sigman B. Orthopedic disorders in patients with Down's syndrome. Orthop Clin North Am 12:57–71

Síndrome de Marfán

- 58.- Shirley ED, Sponseller PD. Marfan syndrome. J Am Acad Orthop Surg. 2009 Sep;17(9):572-81
- 59.- Judge D, Dietz H. Marfan's Síndrome. Lancet 2005; 366: 1965–76
- 60.- Oliva P, Moreno R, Toledo I. Marfan Syndrome. Rev Méd Chile 2006; 134: 1455-1464; 1455-64

- 61.- Ammash N, Sundt T, Connolly H. Marfan Syndrome—Diagnosis and Management. *Curr Probl Cardiol* 2008;33:7-39.
- 62.- Avivi A, Arzi H, Paz L, Caspi I, Chechik A. Skeletal Manifestations of Marfan Syndrome. *IMAJ* 2008;10:186–188
- 63.- Gray J, Bridges A, Faed M, Pringle T, Baines P, Dean J, et al. Ascertainment and severity of Marfan syndrome in a Scottish population. *J Med Genet.* 1994 January; 31(1): 51–54.
- 64.- Tachdjian M. Síndrome de Marfán. *Ortopedia pediátrica. Segunda edición. USA. Editorial Interamericana-McGraw-Hill. 1990.Tomo II Pags. 894-900*
- 65.- Glard Y, Pomero V, Collignon P, Skalli W, Jouve J, Bollini G. Sagittal balance in scoliosis associated with Marfan syndrome:a stereoradiographic three-dimensional analysis. *J Child Orthop* (2008) 2:113–118.
- 66.- Voermans NC, Hosman A, van Alfen N, Bartels R, Kleuver M, Akker J, van Engelen M. Radicular dysfunction due to spinal deformities in Marfan syndrome at older age: Three case reports. *European Journal of Medical Genetics* 53 (2010) 35e39
- 67.- Sponseller P, Jones K, Ahn N, Erkula G, Foran J, Dietz H. Protrusio Acetabuli in Marfan Syndrome: Age-Related Prevalence and Associated Hip Function. *J of Bone & Joint Surg . Vol. 88-a ·(3) · march 2006; 487-94*

Síndrome de Larsen

- 68.- Larsen L, Schottstaedt J, Bost E. multiple Congenital Disorders associated with Characteristic facial abnormality. *J. Pediatr.*, 1950; 37:574
- 69.- Dobbs M, Boehm S, Grange D, Gurnett C. Congenital Knee Dislocation in a Patient with Larsen Syndrome and a Novel Filamin B Mutation. *Clin Orthop Relat Res* (2008) 466:1503–1509
- 70.- Al Kaissi A, Ganger R, Klaushofer K, Grill F. The management of knee dislocation in a child with Larsen syndrome. *CLINICS* 2011;66(7):1295-1299

71.- Tachdjian M. Síndrome de Larsen. Ortopedia pediátrica. Segunda edición. USA. Editorial Interamericana-McGraw-Hill. 1990.Tomo II Pags. 919 -923

72.- Ting B, Bart D, Loeys L, Dietz H, Sponseller P. The diagnostic value of the facial features of Marfan syndrome. J Child Orthop. 2010 December; 4(6): 545–551.

Síndrome de Turner

73.- Collett PF, Gallicchio CT, Coelho SC, Siqueira RA, Alves ST, Guimarães MM. Endocrine diseases, perspectives and care in Turner syndrome. Arq Bras Endocrinol Metabol. 2011 Nov;55(8):550-8.

74.- Ricotti S, Petrucci L, Carenzio G, Klersy C, Calcaterra V, Larizza D, Dalla Toffola E. Prevalence and incidence of scoliosis in Turner syndrome: a study in 49 girls followed-up for 4 years. Eur J Phys Rehabil Med. 2011 Sep;47(3):447-53. Epub 2011 Apr 20.

75.- Noonan K, Leyes M, Forriol F. Limb Lengthening in Turner Syndrome. Iowa Orthop J. 1997;17:96-101

76.- Howieson A, Tucker K. Bilateral slipped capital femoral epiphyses in association with Turner's syndrome. Injury Extra (2006) 37, 307—309

Síndrome de Moebius

77.- Lora F, Certain J. Moebius Syndrome with VIII cranial nerve involvement. Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello 37(1) 47-51, marzo de 2009

78.-Lipson T, Webster W, Weaver D. The Moebius syndrome: aetiology, incidence of mental retardation, and genetics. J Med Genet. 1991 Jan;28(1):18-26. Review.

79.- Kumar D. Moebius syndrome. J Med Genet. 1990 Feb;27(2):122-6

Síndrome de Klinefelter

80.- Ochoa M, Trujillo C, Aguinaga M, Ríos B, Ibarra J, Gilda D. Secuencia de Moebius: reporte de cinco casos y revisión de literatura. de cinco casos y revisión de la literatura

81.- Cammarata F. Clinical and etiological spectrum of Möbius síndrome. Arch Argent Pediatr 2007; 105(5):444-446

82.- Al Kaissi K, Klaushofer K, Grill F. Occipito-Vertebral Dissociation in Connection with Extensive Cervical Spine Malsegmentation in a boy with Möbius Syndrome. Clinics 2009;64(10):1034-6

Síndrome de Klinefelter

83.- Smyth C, Bremner W. Klinefelter Syndrome. Arch Intern Med. 1998;158:1309-1314

84.- Morris JK, Alberman E, Scott C, Jacobs P. Is the prevalence of Klinefelter syndrome increasing?. Eur J Hum Genet. 2008 Feb;16(2):163-70. Epub 2007 Nov 14.

85.- Ferlin A, Schipilliti M, Di Mambro A, Vinanzi C, Foresta C. Osteoporosis in Klinefelter's syndrome. Mol Hum Reprod. 2010 Jun;16(6):402-10.

86.- Pacenza N, Pasqualini T, Gottlieb S, Knoblovits P, Costanzo PR, Stewart Usher J, Rey RA, Martínez MP, Aszpis S. Clinical Presentation of Klinefelter's Syndrome: Differences According to Age. Int J Endocrinol. 2012;2012:324835. Epub 2012 Jan 12.

Síndrome de Proteus

87.- Miura H, Uchida Y, Ihara K, Sugioka Y. Macrodactily in Proteus Syndrome. Journal of Hand Surgery (British and European Volume, 1993) 18B: 308-309

88.- Kalhor M, Parvizi J, Slongo T, Ganz R. Acetabular Dysplasia Associated with Intra-Articular Lipomatous Lesions in Proteus Syndrome. J Bone Joint Surg Am. 2004 Apr;86-A(4):831-4

89.- Biesecker L. The challenges of Proteus syndrome: diagnosis and management. Eur J Hum Genet. 2006 Nov;14(11):1151-7. Epub 2006 Aug 2.

Síndrome de Ehlers Dahlos.

90.- Fernandez R, Rodríguez J, Fernández I. Aspectos clínicos del síndrome de Ehlers-Danlos. Rev Esp Cir Osteoart 1997; 32: 85-93

91.-Parapia L, Jackson C. Ehlers-Danlos syndrome – a historical review. British Journal of Haematology, 2008; 141, 32–35.

92.- Shimaoka Y, Kosho T, Wataya-Kaneda M, Funakoshi M, Suzuki T, Hayashi S, et al. Clinical and genetic features of 20 Japanese patients with vascular-type Ehlers–Danlos síndrome. British Journal of Dermatology 2010 163, pp704–710

93.- Jasiewicz B, Potaczek T, Tesiorowski M, Lokas K. Spine deformities in patients with Ehlers-Danlos syndrome, type IV - late results of surgical treatment. Scoliosis. 2010 Nov 25;5:26.

94.- Diccionario terminológico de las ciencias médicas. Undécima edición. México. Editorial Salvat. 1981

95.- Martinez R. La salud del niño y del adolescente. 4ª edición. México. Editorial Manual Moderno. 2001.

96.- Tachdjian M. Ortopedia pediátrica. Segunda edición. USA. Editorial Interamericana-McGraw-Hill. 1990.

97.- Diccionario de la lengua española. 21a edición. España. Editorial: Espasa, 1992.

Artrogriposis congénita Múltiple

98.- Tachdjian M. Artrogriposis congénita múltiple. Ortopedia pediátrica. Segunda edición. USA. Editorial Interamericana-McGraw-Hill. 1990. Tomo III Págs. 2251-2287

99.- Eriksson M, Gutierrez-Farewik EM, Broström E, Bartonek A. Gait in children with arthrogryposis multiplex congenita. J Child Orthop. 2010 Feb;4(1):21-31. Epub 2010 Jan 16.

100.- O'Flaherty P. Arthrogryposis multiplex congenita. Neonatal Netw. 2001 Jun;20(4):13-20.

101.- Francois F, Reggie H. Orthopaedic know Ledge Update. Pediatrics 3. Editado por American Academy Orthopaedic of surgeons. Capítulo 11. Págs 137-44.

102.- Kowalczyk B, Lejman T. Short-term experience with Ponseti casting and the Achilles tenotomy method for clubfeet treatment in arthrogryposis multiplex congenital. J Child Orthop. 2008 October; 2(5): 365–371.

Síndrome de Streeter (Bandas Constrictivas)

103.- Das SP, Sahoo P, Mohanty R, Das S. One-stage release of congenital constriction band in lower limb from new born to 3 years. Indian J Orthop. 2010 Apr;44(2):198-201.

104.- Ozkan K, Unay K, Goksan B, Akan K, Aydemir N, Ozkan NK. Congenital constriction ring syndrome with foot deformity: two case reports. Cases J. 2009 Jun 26;2:6696.

105.- Annan C. Congenital constriction ring syndrome of the limbs: a prospective study of 16 cases. Afr J Paediatr Surg. 2008 Jul-Dec;5(2):79-83.

Neurofibromatosis

- 106.- Jouhilahti EM, Peltonen S, Heape AM, Peltonen J. The pathoetiology of neurofibromatosis 1. *Am J Pathol.* 2011 May;178(5):1932-9. Epub 2011 Mar 31.
- 107.- Boyd KP, Korf BR, Theos A. Neurofibromatosis type 1. *J Am Acad Dermatol.* 2009 Jul;61(1):1-14; quiz 15-6.
- 108.- Gkiokas A, Hadzimichalis S, Vasiliadis E, Katsalouli M, Kannas G. Painful rib hump: a new clinical sign for detecting intraspinal rib displacement in scoliosis due to neurofibromatosis. *Scoliosis.* 2006 Jun 14;1:10.
- 109.- Williams VC, Lucas J, Babcock MA, Gutmann DH, Korf B, Maria BL. Neurofibromatosis type 1 revisited. *Pediatrics.* 2009 Jan;123(1):124-33.
- 110.- Ortiz MR, Flores G, Cardiel L, Rojas L. Frequency of congenital malformations in newborn infants in the General Hospital of Mexico. *Revista Mexicana de Pediatría.* Vol.70, No 3, 2003:128-31
- 111.- Cao R, Martinez M. Tratamiento del pie equino varo adulto mediante la incisión tipo Cincinnati. *Acta Ortopédica Mexicana* 2006; 20(5): Sep.-Oct: 201-205
- 112.- Gregg T, Martikos K, Pipitone E, Lolli F, Vommaro F, Maredi E, Cervellati S, Silvestre MD. Surgical treatment of scoliosis in a rare disease: arthrogryposis. *Scoliosis.* 2010 Nov 9;5:24.

XIII Anexos

Anexo 1

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS.

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL						
UMAE "DR VICTORIO DE LA FUENTE NARVAEZ" MÉXICO DF						
SERVICIO DE ORTOPEDIA PEDIÁTRICA						
HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS						
INCIDENCIA DE SÍNDROMES PEDIÁTRICOS EN PACIENTES HOSPITALIZADOS PARA CIRUGÍA ORTOPÉDICA EN EL SERVICIO DE ORTOPEDIA PEDIATRICA.						
NOMBRE:				NSS:		
EDAD:				SEXO	MASCULINO	FEMENINO
DIAGNÓSTICO ORTOPÉDICO	DDC	PEVA	EPIFIOSIO LITESIS	PIE PLANO	ESCOLIOSIS	
	ACORTAMIENTO DE MIEMBROS PELVICOS		GENU VALGO O VARO	ENFERMEDAD DE LEGG CALVES PERTHES		OTRAS:
SÍNDROME PEDIÁTRICO	SX DOWN	SX TURNER	SX MARFAN	SX MOEBIUS	SX PROTEUS	
	SX KLINEFELTER	SX DE DAHLOS	EHLERS	OTRO:		
CIRUGÍA:						