

11245

2922



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

División de Estudios de Postgrado
Instituto Mexicano del Seguro Social
Hospitales de Ortopedia y Traumatología
"Magdalena de las Salinas"

REVISION BIBLIOGRAFICA DE LOS ULTIMOS
CINCO AÑOS DE INSUFICIENCIA FEMORAL
PROXIMAL CONGENITA

TESIS RECEPCIONAL

Que para obtener el Titulo de
ESPECIALISTA EN ORTOPEdia Y TRAUMATOLOGIA

presenta

DAVID CHITRIT AMAR



IMSS

TESIS CON
FALLA EN ORIGINAL

México, D. F.

1986



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 está 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.

I N D I C E .

	Hoja número.
INTRODUCCION.....	1
OBJETIVOS.....	3
ANTECEDENTES CIENTIFICOS.....	4
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	14
MATERIAL Y METODOS.....	15
ETIOLOGIA.....	16
MANIFESTACIONES CLINICAS.....	21
HERENCIA E INSUFICIENCIA FEMORAL PROXIMAL CONGENITA FAMILIAR.....	25
CLASIFICACION.....	27
TRATAMIENTO.....	34
PLASTIA RECTRICIONAL DE VAN NES.....	49
MEDICINA FISICA Y REHABILITACION.....	54
CONCLUSIONES.....	60
CUADROS, GRAFICAS, FIGURAS.....	62
BIBLIOGRAFIA.....	77

INTRODUCCION:

Definición: es una rara anomalía ósea congénita (osificación endocondral), que puede incluir no solo deficiencias del fémur, que van desde un pequeño acortamiento, hasta una ausencia total, si no también modificaciones en forma tal como: coxa vara, pseudoartrosis subtrocantérica y luxación de las caderas (2,22,30,40,53).

La deficiencia (14), implica que existe una ausencia parcial de la porción proximal femoral y de que el miembro se encuentra acortado; alguna porción del fémur debe estar presente, mientras que el acetábulo y la cabeza femoral pueden o no estar presentes.

Sinonimia: Algunos nombres de los cuales es conocida esta entidad son: Disgenesia Femoral Proximal (41), Deficiencia Femoral Proximal Congénita (14,40,53) y Acortamiento Congénito Femoral (22, 41).

Debido al gran problema que presentan estos pacientes con Insuficiencia Femoral Proximal, en cuanto al tratamiento; decidimos hacer una revisión del tema de los últimos 5 años tomando como base lo descrito en la literatura.

Sabemos que estos pacientes son difíciles de manejar por el acortamiento del miembro pélvico y la inestabilidad de la cadera para la deambulación. Anteriormente se resolvía con la amputación de todo el miembro. Creemos ahora, que con los adelantos científicos podemos lograr que estos pacientes se puedan adaptar a la vida social y ser mayormente aceptados por su defecto, sin menospreciar la repercusión psicológica que conlleva el hecho de que siendo un padecimiento congénito, posteriormente se agravaran sus deformidades con el crecimiento impidiendo el desarrollo psicológico normal del niño afectado.

Este trabajo pretende enfocar los aspectos más relevantes de la patología de la cadera en cuanto a su etiología, diagnóstico, tipo de deformidades, clasificación; y dependiendo de éstos, el tratamiento oportuno, así como la rehabilitación funcional adaptativa al medio social, mismos que no han sido contemplados en la actualidad.

OBJETIVOS:

1. Actualizar los conceptos etiológicos, morfológicos de esta patología, así como las diversas clasificaciones existentes, y su influencia en el tratamiento.
2. Elaborar una guía de tratamiento de acuerdo con el diagnóstico oportuno.
3. Mencionar los métodos de rehabilitación funcional que podemos emplear en estos pacientes.

ANTECEDENTES CIENTIFICOS:

La Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, es un padecimiento como su nombre lo indica de origen congénito de la pelvis y del fémur proximal, el cual causa deformidad de la cadera y acortamiento, alterando la función del miembro involucrado y biomecánica corporal. Esta condición puede ser unilateral o bilateral, y generalmente puede estar asociado a otras deformidades congénitas del mismo tipo.

Se menciona como antecedentes etiológicos la lesión de la porción de la cresta neural, la cual es precursora de los nervios periféricos sensoriales de las 4 y 5 vértebras lumbares, resultando una displasia femoral proximal. Observaciones embriológicas indican que el miembro se desarrolla en una dirección próximo distal, en los fetos en los cuales no hay acetábulo no se desarrolla la cabeza femoral.

Duggis Wami, (14) fué capaz de producir insuficiencia femoral proximal en el saco amniótico, otros agentes teratológicos son mencionados como la irradiación, anoxia, isquemia, lesión mecánica o térmica, toxinas bacterianas, infección viral, químicos y hormonas. Aunque se ha demostrado como agente etiológicos definitivos a la ingesta de talidomida durante la 4-6 semana de concepción. Algunos autores

han encontrado incidencia familiar pero no se ha demostrado como factor etiológico genético.

La incidencia de anomalías asociadas es muy alta, y Aitken (1,14), reporta un 69%; Koman (14), una incidencia de un 54% en pacientes con participación bilateral. Muchos pacientes poseen otra deficiencia adicional en el miembro con hemimelia peronea ipsilateral ocurriendo en un 45%, - donde el pie equino varo aducto, paladar hendido, cardiopatia congénita, y deformidades de la columna vertebral son raros.

Los pacientes poseen un aspecto característico, donde encontramos acortamiento del miembro pélvico en forma bulbosa, y la extremidad abducida, flexionada y rotación externa.

En un 30-80% de los casos reportados (14), el peroné - ipsilateral está presente y la tibia puede estar acortada.

La palpación del tobillo, revela la ausencia del maléolo lateral y en la mitad de los casos el pie se encuentra en valgo (14).

En estudios genéticos, se ha encontrado asociado a la Insuficiencia Femoral Proximal Congénita la anomalía de

Robin (micrognathia y paladar hendido), sin asociación a diabetes mellitus. Los análisis cromosómicos indicaron que existe la presencia de un cromosoma 46XY. (Complemento del cromosoma). (13).

Estudios realizados en el Japón, sobre acortamiento femoral congénito (22), se encontró que 56 pacientes no estaban relacionados con la ingesta de Talidomida, se encontraron anomalías en el fémur, peroné, cúbito, no encontrándose en sí diferencias anatómicas notadas en ambos grupos. Con una incidencia en Edimburgo de 0.2 por 10,000 personas. (22).

Existen muchas clasificaciones para esta entidad patológica, intentaremos mencionar algunas de ellas de importancia, clínico terapéutico.

Clasificación de Amstutz (2), en 1969, nos indica que en el Tipo I; existe acortamiento femoral congénito, coxa vara, con un acetábulo normal, retardo en la aparición del núcleo calcáico, con buen resultado en la cadera, esclerosis de la cortical medial con asociación bulosa similar, coexistiendo con formas moderadas de pseudoartrosis tibial. En el tipo II; fémur corto con pseudoartrosis subtrocantérica, coxa vara progresiva y acetábulo normal. La osificación de la

pseudoartrosis es seguida en la mayoría de los casos con una coxa vara residual. En el Tipo III: fémur corto con una porción proximal femoral bulbosa, retardo en aparición del núcleo cefálico. El acetábulo está presente, pero moderadamente displásico. La pseudoartrosis tiende a osificar en un menor grado que en el Tipo III, resultando un significativo varo. En el tipo IV: el segmento femoral es corto, aparece puntiagudo en la porción proximal distal. Existe una migración proximal progresiva de la porción esclerótica del fémur con poca evidencia de osificación espontánea. El núcleo cefálico está presente pero llega a ser progresivamente más displásico. Tipo V: un pequeño segmento femoral representa el extremo distal femoral pero sin evidencia de componente femoral proximal, sin acetábulo. Existe tendencia del segmento femoral a elongarse, pero la cadera no se desarrolla.

En 1968, Kitken (1), realiza una subclasificación radiográfica etiológica, consistente en 4 subgrupos. En el grupo A: cabeza femoral presente, con un acetábulo adecuado con un segmento femoral muy corto. Existe una conexión ósea entre la diáfisis del fémur y cabeza, cuello y componente trocántereo. Grupo B: hay cabeza en el fémur y un adecuado acetábulo con un fémur corto, deformada la diáfisis, usualmente con un segmento óseo grueso en la porción distal femoral proximal. No existe conexión ósea entre la cabeza

femorál y la diáfisis. Grupo C: acetábulo displásico, la cabeza femoral nunca se osifica y se cree que no existe modelo cartilaginoso en la cabeza femoral. La diáfisis femoral es corta con una porción engrosada osificada del extremo proximal femoral. Grupo D: ausencia de ambos; acetábulo y cabeza femoral, acortamiento diafisario femoral, sin engrosamiento proximal.

Basados en el aspecto radiográfico, Amstutz (2), Wilson (41), en 1962 y Hamanishi (41), en 1980 señalan dos grupos: Grupo I, hipoplasia femoral en donde la cadera y rodilla son o pueden llegar a igualar la longitud del miembro. Grupo II, verdadera Insuficiencia Femoral Proximal, donde la cadera nunca es normal y las rodillas son poco útiles. Este grupo generalmente necesita manejo protésico y todas las cirugías a realizar están encaminadas para las adaptaciones protésicas.

Hamanishi (22), en el Japón, sobre acortamiento congénito, describe la patología en 5 grupos: Grupo I: hipoplasia femoral; ésta puede ser de dos formas: a) aspecto normal del fémur; b) ligera angulación de la diáfisis y engrosamiento cortical. Grupo II: fémur corto con diáfisis angulada; ésta puede ser de dos formas: a) angulación lateral marcada con engrosamiento cortical, resultado de un defecto de osificación transversal subtrocanterico; b) disminución del ángulo cuello

diáfisis. Grupo III: fémur corto con coxa vara. Subtipos: a) diáfisis recta, coxa vara con marcado engrosamiento cortical a nivel del trocánter menor; b) diáfisis angulada, - coxa vara angulada con engrosamiento de la cortical. En el grupo IV: ausencia o defecto proximal femoral, a) ausencia o cuello fibroso y de la región trocántérica; migración de la porción proximal con acortamiento de la distancia cuello-cabeza; con un defecto de osificación transversal diafisaria, b) ausencia de cuello y del trocánter mayor, con una cabeza pequeña conectada al remanente diafisario, c) ausencia completa del extremo femoral proximal. Grupo V: ausencia completa o rudimento del fémur.

En 1983, Arthur M. Pappas, (41), basándose en las características embriológicas, teratológicas, biológicas y anatómicas, emite su clasificación. 1: ausencia congénita del fémur; 2: insuficiencia femoral y pélvica; 3: insuficiencia femoral proximal sin conexión ósea entre la diáfisis y cabeza; 4: insuficiencia femoral proximal con desconexión desordenada osteofibrosa entre la diáfisis y cabeza; 5: deficiencia femoral distal; 7: hipoplasia femoral con coxa vara y esclerosis de la diáfisis; 8: hipoplasia femoral con coxa valga; 9: hipoplasia femoral con proporciones normales.

Debido a que con la Insuficiencia Femoral Proximal Con-

génita existen otras deformidades asociadas, el departamento de Estocolmo (26), encontró una inestabilidad de rodilla ipsilateral por ausencia de uno o de ambos ligamentos cruzados manifestando como inestabilidad anterior o posterior. Radiográficamente se aprecian cambios óseos (hipoplasia o aplasia), a nivel de las espaldas tibiales en todas las rodillas con Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, pero un seguimiento de 6 años no revelaron la presencia de gonartrosis. Con la ausencia de la eminencia intercondílea, cuando ambos ligamentos cruzados estaban ausentes, la única indicación - que refieren en su observación y a que posteriormente la rodilla será desarticulada o se realizará una artrodesis para brindar mayor longitud del miembro y estabilidad protésica.

El tratamiento de la Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, está encaminada a los hallazgos clínicos radiográficos encontrados. Generalmente existen las siguientes deformidades: 1. Inadecuada longitud femoral, 2. Malrotación, 3. Insuficiente musculatura proximal, 4. Inestabilidad de articulaciones proximales.

En los casos unilaterales está indicada la colocación de una prótesis por debajo de rodilla, generalmente requieren la osteotomía rotacional de Van Nes en 180 grados. Como procedimiento, la rodilla es fusionada utilizando la arti-

culación del tobillo como una nueva articulación de rodilla, al adaptarse la prótesis. Algunos no prefieren la artrodesis de rodilla ni la osteotomía rotacional. Indicando el uso de una prótesis por arriba de la rodilla, la cual se puede adaptar al pie deformado. La articulación de la rodilla es colocada por debajo de la articulación de la rodilla del paciente en la prótesis.

Un método alternativo es la desarticulación de la rodilla con un cierre del muñón tipo Syme, éste produce un aspecto estético más aceptable, el cual permite una mejor adaptación protésica de encastre. En el Simposium de 1968, de Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, (1,2,21,28,55), se preconizó la desarticulación de la rodilla, y en segundo lugar terapéutico la artrodesis de la rodilla.

En los casos bilaterales no se indica la osteotomía de Van Nes, éstos pacientes pueden caminar confortablemente y pueden apoyarse sobre sus propios pies, aunque su aspecto es deforme, lo condiciona a realizar la deambulación porque es más estable y confortable. Si nosotros realizamos algunos de los métodos mencionados tendríamos que adaptar aparatos ortopédicos, de los cuales no podría desacharse para deambular.

En el Tipo III de Aitken (1), donde existe una progresiva coxa vara, se indica la osteotomía valgizante, (2), (figura 9), la cual deberá ser postergada lo más que se pueda hasta el desarrollo de la cabeza femoral, ésta osteotomía no debe ser retardada si los síntomas, función, o displasia son muy aparentes. Técnicamente la osteotomía de engrane (2), provee bastante estabilidad mecánica para obviar la fijación interna y posteriormente su retiro, evitándose dos intervenciones quirúrgicas.

La artrodesis de cadera no ha tenido buenos resultados (2), dicho procedimiento está contraindicado si el aparato protésico será adaptado al miembro afectado.

En relación a la longitud del miembro afectado, es importante predecir la longitud del miembro en la etapa de maduración esquelética. Más de 17cms. de diferencia en ambos miembros no podrá ser corregida con ningún método de alargamiento o acortamiento óseo.

El acortamiento femoral o tibial, no se considera a corregir déficit de 10-12cms. de acortamiento en un solo hueso.

Existe una clasificación basada en el acortamiento del

miembro, (2). Grupo I: acortamiento menor de 17cms. y Grupo II: acortamiento mayor de 17cms. Esta clasificación está basada en la elaboración de un plan de tratamiento temprano, preferiblemente mediante el primer año de vida, el cual aumentará la función al máximo, minimizando el número de intervenciones, facilitando la adaptación protésica y brindando al paciente una apariencia aceptable con un mínimo de repercusiones traumáticas psicológicas.

Lo que podemos lograr en estos pacientes al realizar el alargamiento del miembro afectado o acortamiento del contralateral es brindar una mejor adaptación protésica.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA :

Los diversos conceptos etiológicos, morfológicos de clasificación y tratamiento han sido descritos en diferentes épocas y múltiples intentos bibliográficos difícilmente accesibles, por lo que se considera importante el hacer una revisión bibliográfica donde se haga mención de los métodos más frecuente de uso de tratamiento en relación directa al diagnóstico oportuno y pronóstico.

En la actualidad, la Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, representa un problema médico quirúrgico integral.

Se puede uniformar, hacer congruente y sistematizar esta entidad clínica en Traumatología Pediátrica del Hospital de Traumatología "Magdalenas de las Salinas".?

MATERIAL Y METODOS:

Se efectuó una revisión bibliográfica de la literatura mundial desde 1980 hasta la actualidad, basándonos en forma comparativa en trabajos previos a la fecha de revisión mencionando cuando se consideró de importancia publicaciones previas, respecto a la etiología, diagnóstico, clasificación, tratamiento y rehabilitación de la Insuficiencia Femoral - Proximal Congénita.

ETIOLOGIA:

Se mencionan (22), relacionados a la patología, factores extrínsecos como: trauma, drogas, infección viral, radiaciones o isquemia focal, cambio en las estructuras hormonales y toxicidad química actuando durante la 4-8 semana de gestación.

Su incidencia (22), ha sido reportada en el Registro de Edimburgo como: 1 recién nacido por cada 52,029 de personas de la población general ($0.2 \times 10,000$).

Durante el desarrollo embriológico humano (40), nos indica la existencia de esbozos de miembros a 5mm de longitud fetal (32 días), pero existe un desarrollo rápido y progresivo posteriormente. A medida que el mesodermo apical proliferan, el miembro descansa hacia abajo en una imagen próxima distal, de ser completa a los 12mm de estadio. Durante la 5 semana, los músculos individuales comienzan a diferenciarse y después aparecen condensaciones mesenquimatosas y condricificación, osificación observada a los 21 días.

Garner (22), observó, que un incremento en los elementos esqueléticos puede resultar en una falla en las formas más elementales de formación.

La progresión y desarrollo desde una condensación mesenquimatosa a cartilago calcificado a hueso puede estar interrumpida por algún factor extrínseco (22), aunque la droga Talidomida (40), ha sido demostrada como causa definitiva cuando es tomada 4-6 semanas después de la concepción durante el período de formación del esbozo del miembro en diferenciación. Los casos (22), reportados por la ingestión de Talidomida, indican deformidades óseas en fémur, tibia, y radio; mientras que aquellos sin antecedentes de ingestión de Talidomida incluyen deformidades óseas en: fémur, peroné, cúbito.

La causa y morfogénesis (19 y 35), de las deficiencias femorales están aún no determinadas, por esto, es controversial. Normalmente el miembro inferior aparece como una almohadilla de crecimiento al 26 día después de la fertilización. Esencialmente, es una masa de mesénquima primitivo y tejido conectivo embriológico y gelatinoso rodeado de un epitelio ectodérmico precursor de la epidermis. Durante las siguientes 4 semanas el miembro se diferencia rápidamente de proximal a distal; el muslo y la pierna aparecen antes que el pie. Al 48 día, el aspecto del pie se bien diferenciado y el esquema esquelético es cartilaginoso a excepción por las falanges distales que no se han condricificado todavía. Posteriormente el crecimiento es relativo al tamaño dado de acuerdo a la región.

Muchos defectos de los miembros (19 y 35), se manifiestan durante el desarrollo embrionario, etapa de diferenciación, y comúnmente, expertos han asumido que éstas deformidades son mesodérmicas. Recientemente, ha sido postulado (35), - que la destrucción del nervio que se suministra al almohadillado inicial, dado por sus influencias neurotrópicas, - resultan deformidades morfológicas. En vista de que el tejido neural aporta una influencia inactiva en el desarrollo del miembro, es confirmado por trabajos experimentales en donde las deformidades aparecen por excisión de una parte del tubo neural en el embrión de pollo (14 y 35). Debido a que se han observado deformidades femorales en madres con diabetes o tratados con talidomida, se corrobora el hecho de que éstos, se deben a una: Neuropatía Embrionaria Sensorial Periférica, mecanismo de la malformación. La neuropatía es una complicación bien conocida de diabetes y adultos tratados con talidomida (35).

Según Sandford (45), y King (28), consideran que si la cabeza femoral está ausente, el acetábulo es displásico. La cabeza femoral y el acetábulo se forman embriológicamente por una condensación de masas pluripotenciales de células mesenquimatosas. Una vez formada, el desarrollo subsecuente normal de cada uno, depende de la continua relación entre la cabeza femoral y el acetábulo. Si el acetábulo es normal;

La cabeza femoral es identificada y osificada.

Existen 4 teorías (33, 47, 6, 24, 27), que tratan de explicar la etiología de la Insuficiencia Femoral Proximal Congénita.

1. Nutricional.
2. Vascular.
3. Compresión intrauterina del miembro pélvico.
4. Genética.

Según Shands y Mac'Ewn (47), postulan, que la malformación está dada por una alteración Nutricional, en el tiempo de la división celular (4-6 semanas de oclación), esto correlacionado en una madre diabética; encontrándose una incidencia de 1% de pacientes con Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, de madres diabéticas.

Según Badgley (6), postula que el origen es Vascular, - donde el daño vascular del tejido mesenquimatoso condiciona lesiones óseas epifisarias femoral proximal. La lesión vascular del disco de crecimiento femoral proximal durante la primera semana de embarazo, altera la formación endocondral del hueso y retarda el crecimiento. El acortamiento es proporcional al grado de fragmentación del centro de osificación.

Según Holden (24), propuso que la Compresión Intrauterina del Miembro durante el tiempo de osificación de la diáfisis femoral era la causante del suministro arterial y del retorno venoso.

Según Kelly (27), considera que la patología de la Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, puede ocurrir en todos los integrantes de una sola familia.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

Al nacimiento (14), se aprecia uno de los miembros inferiores más corto que el otro cuando es unilateral, y en casos bilaterales, se aprecia una desproporción de cabeza tronco en relación a los miembros inferiores. El aspecto clínico en casos unilaterales del miembro afectado son: miembro corto, buloso, en abducción, flexión y rotación externa. Generalmente el pie del miembro afectado se encuentra a nivel de la rodilla, 30-80% de los casos reportados (14), el peroné ipsilateral está presente y la tibia acortada. En la mitad de los pacientes existe ausencia del maléolo lateral y el pie se encuentra en valgo. Existe además (14,54): 1. desigualdad de la longitud del miembro inferior, 2. mal rotación, 3. inadecuada musculatura proximal, 4. inestabilidad de articulaciones proximales y 5, contractura en flexión de cadera y rodilla.

Gillespie (18), menciona en su artículo, que uno de los signos encontrados asociados con la Insuficiencia Femoral Proximal Congénita es la Inestabilidad Anteroposterior de la rodilla ipsilateral; y dependiendo de la severidad de afectación, es directamente proporcional al grado de inestabilidad de rodilla anteroposterior. En estos casos asociados con inestabilidad, radiográficamente encontramos:

falta de formación de las espinas tibiales, falla en la formación del surco intercondíleo con desviación del eje mecánico en valgo. Es importante el reconocer este signo en casos donde la deformidad del miembro es muy poca y el pie aparece normal, aunque el miembro es un poco más corto que el contralateral.

En la Insuficiencia Femoral Proximal Congénita (18 y 26), existe una displasia articular de la rodilla ipsilateral, caracterizado por: falta de desarrollo de los cóndilos femorales y espinas tibiales con ausencia del ligamento cruzado anterior, dándonos el aspecto clínico de contractura en flexión de rodilla.

Por ser de interés clínico, haremos mención de un paciente del sexo masculino de 8 años de edad, Chino, manejado en el Hospital de Hong Kong (53).

Con los antecedentes de importancia (53); segunda gesta, con control prenatal, embarazo de término, eutócico, sin antecedentes teratológicos, notado desde el nacimiento acortamiento del miembro pélvico derecho y a medida que pasaban los años era más evidente el acortamiento. Sin antecedentes heredo-familiares de Insuficiencia de miembros, pseudoartrosis congénita ni neurofibromatosis. Su hermano mayor con

desarrollo normal músculo esquelético. El exámen físico fué realizado a la edad de 8 años desconociéndose atención médica previa, revelando la presencia de: masculino de 8 años, talla 1.11 mts., peso 19.6kgs., piel sin manchas café con leche, grotesca discrepancia de miembro derecho, textura de tejidos blandos en el miembro afectado normal, inestabilidad presente por arriba de la fisis femoral Distal, consistente en pistón de 2cms., traslación de 3cms. en el plano frontal y 10 grados de hiperextensión, con 20grados de flexión de movimiento desde la posición de extensión completa. Radiográficamente, la porción distal femoral reveló la causa de dichos hallazgos clínicos: se encontró una Pseudartrosis Supraepifisaria Femoral Distal, correspondiente a un Tipo B según la clasificación de Aitken para Insuficiencia Femoral Proximal Congénita.

Martoz (34), hace una descripción detallada de una paciente embarazada con Insuficiencia Femoral Proximal Congénita bilateral, considerando a esta entidad como una rara forma de DWARFISM desproporcionado, con comunes complicaciones asociadas: dificultad ambulatoria, dolor abdominal y lumbar, así como absoluta desproporción cefalopélvica. El hallazgo común de contracción pélvica requirió operación cesárea obteniéndose un producto Sano, sin deformidades músculo esqueléticas.

Marotz (34), menciona que los mayores tipos de Dwarfismo son: Acondroplasia, Displasia espondiloepifisiaria, Dwarfismo distrófico, e Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, así como la Insuficiencia de la hormona de crecimiento. El Dwarfismo, genéticamente puede variar desde autosómico dominante o recesivo ligado al cromosoma X.

El caso reportado (34), trata de: producto femenino de 20 años de edad, gesta I, con antecedentes de ser la paciente de un embarazo gemelar, prematuro con Insuficiencia Femoral Proximal Congénita bilateral, ambas, sus defectos óseos incluye: ausencia de peronés, pie equino varo aducto, sindactilia pedal bilateral. Su hermana gemela poseía mayores deformidades óseas y murió después del parto. Sin antecedentes teratogénicos, ni hereditarios de malformaciones óseas. El exámen prenatal inicial mostró: proporción normal de cabeza, cuello y extremidades superiores en relación al tronco. Exámen pléxico mostró: introito pequeño, fondo uterino apropiado según edad gestacional y contracción muscular de ambas caderas. Caderas, glúteos y muslos se encontraban a una altura horizontal de región isquiática por contractura en flexión de ambas caderas, así como la articulación de la rodilla. Es importante el hacer mención de este caso, ya que en la Literatura Obstétrica, es el U N I C O caso con el padecimiento bilateral, obteniéndose un producto por cesárea sin deformidades músculo esqueléticas (34).

HERENCIA E INSUFICIENCIA FEMORAL PROXIMAL CONGÉNITA FAMILIAR
(12).

Se hizo un estudio genético en una familia afectada por Insuficiencia Femoral Proximal Congénita (12), la cual consistía en 3 hermanos y un tío materno afectado. El hermano mayor y el tío murieron respectivamente a los 24 y 25 años de neumonía.

Revisando 4 generaciones (12), (figura 1); subsecuentes de una familia, formado por dos parejas "sanas", sin manifestaciones clínicas de Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, en la primera generación; durante la segunda generación dieron origen a: 4 hombres vivos sanos, 5 mujeres vivas sanas, 1 hombre muerto afectado del padecimiento. De esta segunda generación, se unió un hombre y una mujer sin manifestaciones clínicas ni radiográficas del padecimiento, pero con el antecedente de haber ocurrido en uno de los hermanos de la mujer, una defunción con el padecimiento, un hombre muerto con afectación bilateral y dos hombres vivos con el padecimiento bilateral. Durante la cuarta generación, se unió, un hombre y una mujer "sanos" de la tercera generación dándose origen a un hombre vivo sin afectación alguna.

Los hombres vivos o muertos afectados por Insuficiencia

Femoral Proximal Congénita, sus manifestaciones clínicas eran bilaterales, siendo un tipo V de Amstutz (41 y 12). Lo interesante de este estudio (12), radica en que se encontró una prevalencia completa en el sexo masculino de afectación bilateral, en contraste con lo encontrado por Hamanishi (22), donde 66% eran del sexo masculino y 33.92% femeninos; Pappas (41), encontró que de 125 pacientes con el padecimiento, solo 6 eran del tipo V de Amstutz sin mencionar la prevalencia del sexo; Panting (40) y Williams (40), de un estudio de 23 pacientes con el padecimiento, 12 eran femeninos, 11 masculinos, de los cuales 7 de ellos eran del tipo V de Amstutz con una prevalencia masculina.

Gupta (12), en el estudio genético de 4 generaciones, sugiere, que existe un predominio del sexo masculino ligado al cromosoma X. Morotz (34), considera que el padecimiento puede variar genéticamente desde autosómico dominante a ser recesivo ligado al cromosoma X.

CLASIFICACION: (1,2,14,15,22,29,32,33,40,41,45,48)

I- A I T K E N (1,14,29,33,45). Dibujo 2.

Realiza una subclasificación etiológica radiográfica consistente en 4 subtipos:

GRUPO A: cabeza femoral presente, con un acetábulo adecuado con un segmento femoral muy corto. Existe una conexión ósea entre la diáfisis del fémur, cabeza y cuello, así como del componente trocántérico.

GRUPO B: hay cabeza en el fémur y un adecuado acetábulo con un fémur corto, deformada la diáfisis, usualmente con un segmento óseo grueso en la porción distal femoral proximal. No existe conexión ósea entre la cabeza femoral y la diáfisis.

GRUPO C: acetábulo displásico, la cabeza femoral nunca se osifica y se cree que no existe modelo cartilaginoso en la cabeza femoral. La diáfisis femoral es corta con una porción engrosada osificada del extremo proximal femoral.

GRUPO D: ausencia de ambos acetábulos y cabeza femoral, acortamiento diafisario femoral, sin engrosamiento proximal.

II- H A M A N I S H I . (22). Dibujo 4.

Basándose en el aspecto radiográfico, Amstutz, (1), Wilson (41) y Hamanishi (22), señalan dos grupos:

GRUPO I: hipoplasia femoral, en donde la cadera y rodilla son o pueden llegar a ser funcionales y que en algunos pacientes pueden llegar a igualar la longitud del miembro.

GRUPO II: verdadera Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, donde la cadera nunca es normal y las rodillas son poco útiles. Este grupo generalmente necesita manejo protésico y todas las cirugías a realizar están encaminadas para la adaptación protésica.

Hamanishi (22), en el Japón, sobre acortamiento femoral congénito describe la patología en 5 grupos:

GRUPO I: hipoplasia femoral, ésta, puede ser de dos tipos:

- a) aspecto normal del fémur.
- b) ligera angulación de la diáfisis y engrosamiento cortical.

GRUPO II: fémur corto con diáfisis angulada, ésta puede ser de dos tipos:

- a) angulación lateral marcada con engrosamiento cortical,

resultado de un defecto de osificación transversal subtrocantérica.

b) disminución del ángulo cuello diáfisis.

GRUPO III: fémur corto con coxa vara. Subtipos:

a) diáfisis recta, coxa vara con marcado engrosamiento de la cortical.

GRUPO IV: ausencia o defecto proximal femoral. Subtipos:

a) ausencia de cuello, o fibrosis del cuello y del trocánter; migración de la porción proximal con acortamiento en la distancia cuello cabeza; con un defecto de osificación transversal diafisaria.

b) ausencia de cuello y trocánter mayor, con una cabeza pequeña conectada al remanente diafisario.

c) ausencia de cuello, extremo proximal completo femoral - proximal.

GRUPO V: ausencia o rudimento de fémur.

III- P A P P A S : (41) Dibujo 5.

En 1983, Arthur M. Pappas, (41), basándose en las características embriológicas, teratológicas, biológicas, anató-

micas; emite su clasificación en 9 grupos:

GRUPO I: ausencia congénita del fémur.

GRUPO II: insuficiencia femoral y pélvica.

GRUPO III: insuficiencia femoral proximal sin desconexión ósea entre la diáfisis y cabeza.

GRUPO IV: insuficiencia femoral proximal con desconexión ósea entre la cabeza y diáfisis desordenada.

GRUPO V: deficiencia femoral moderada con hipoplasia proximal y distal.

GRUPO VI: deficiencia femoral distal.

GRUPO VII: hipoplasia femoral con coxa vara y esclerosis diáfisaria.

GRUPO VIII: hipoplasia femoral congénita con coxa valga.

GRUPO IX: hipoplasia femoral con proporciones normales.

IV- FIXSEN Y LLOYD ROBERTS: (15,45,32). Dibujo 3.

Fixsen y Lloyd Roberts, propusieron un criterio radiográfico basándose en la estimada estabilidad del miembro afectado precedida por el método radiográfico temprano (45). De acuerdo con lo anterior, los divide en 3 tipos:

TIPO I: caracterizado porque la extremidad femoral posee una porción terminal y proximal bulbosa, una zona de esclerosis a nivel medial femoral y una angulación en el área de la esclerosis. Este es el único tipo donde la cadera es ESTABLE y corresponde al primer grupo de Aitken.

TIPO II: la zona de esclerosis es en la porción terminal proximal del eje femoral deficiente, el cual no es bulboso, pero posee una porción osificada separada del resto del eje femoral por medio de una línea de mayor densidad.

TIPO III: similar al Tipo II, pero difiere en la porción osificada la cual está ausente.

V- K M S T U T Z: (29 y 40). Dibujo 7.

Existen 5 grupos:

GRUPO I: fémur corto congénito encorvado. La osificación de la cabeza femoral está retrazada, con buen desarrollo de la cadera posterior. Esclerosis de la cortical medial femoral con asociación de la porción curvada es similar a las observadas en las formas moderadas de la pseudoartrosis tibial.

GRUPO II: fémur corto con pseudoartrosis subtrocantérica, progresiva coxa vara y acetábulo normal. La osificación de la pseudoartrosis es seguida en la mayoría de los casos, - aunque queda como remanente una coxa vara.

GRUPO III: fémur corto con una porción terminal proximal bulbosa y apariencia retardada de la osificación epifisaria femoral proximal. El acetábulo está presente, pero displásico moderadamente. Existe una tendencia de la pseudoartrosis de osificarse pero menos frecuente que en la del Tipo II, y la resultante en varo es muy extrema.

GRUPO IV: fémur corto, segmentoafilado, adelgazado en la porción proximal femoral. Existe una migración progresiva proximal de la porción esclerótica del eje femoral, con poca evidencia de osificación espontánea. La cabeza femoral, ésta, aparece tardíamente, pero generalmente se retraza por varios años y finalmente se desarrolla por completo. El acetábulo está presente y progresivamente se convierte en mayor

displásico.

GRUPO V: un pequeño segmento óseo representa la porción -
distal femoral proximal, sin evidencia de los componentes
proximales femorales o acetabulares. Existe una tendencia
de que el segmento femoral se elongue pero la articulación
de la cadera no se forma.

TRATAMIENTO:

Shapiro (48), en un estudio realizado desde 1940-1980, sobre los patrones de crecimiento en la discrepancia de miembros inferiores, encontró que de 803 pacientes, no todas las discrepancias inferiores continúan su crecimiento en una razón constante, por lo que desarrolló una clasificación de acuerdo a los resultados obtenidos del crecimiento mediante gráficas; así tenemos:

Tipo I: la longitud del miembro en discrepancia se desarrolla y continuamente crece con el tiempo hasta alcanzar la edad ósea.

Tipo II: la longitud del miembro en discrepancia crece continuamente por un tiempo variable y posteriormente disminuye independientemente de la maduración ósea.

Tipo III-A: la discrepancia disminuye con el tiempo, pero posteriormente se estabiliza, y permanece sin cambios hasta el período de crecimiento.

Tipo III-B: la discrepancia primero incrementa, luego se estabiliza por un período considerable de tiempo y luego incrementa hasta el final del crecimiento.

Tipo V: la discrepancia incrementa con el tiempo, se estabiliza y posteriormente disminuye describiendo una curva parabólica.

Los patrones de crecimiento dependen de la naturaleza de las condiciones que causaron la discrepancia, así como del lugar y tiempo de ocurrencia. El crecimiento fue valorado de acuerdo al patrón de crecimiento ya establecido, edad ósea en el momento del estudio por medio de radiografías de muñeca y de mano, así como de longitud del fémur y de tibia.

De los 803 pacientes con discrepancia de miembros, 18 tenían Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, 102 con coxa vara y fémur corto congénito, 17 con padecimiento de Ollier, 21 con destrucción fisaria, 115 con poliomiелitis, 33 con artritis séptica de cadera, 116 con fx. de la diafisis femoral, 21 con hemangiomas múltiples, 17 con neurofibromatosis, 46 con parálisis cerebral hemiparética, 113 con hemiatrofia o hemihipertrofia (anisomelia), 36 con artritis reumatoidea juvenil, 140 con Perthes.

De acuerdo a los patrones de crecimiento y la patología asociada, se encontró: en el Tipo I: anisomelia (hemihipertrofia), poliomiелitis, en el Tipo II: hemihipertrofia, aso-

ciado a hemangiomas múltiples, poliomielitis; en el Tipo III: fx. de la diáfisis femoral y Enfermedad de Still; en el tipo III-A, se encontró que una fx. de la diáfisis femoral en un niño curó con acortamiento, el fenómeno de sobre crecimiento ocasiona disminución de la discrepancia, al finalizar el crecimiento cualquier discrepancia permanente - persiste sin cambios; en el tipo III-B, pacientes en donde la discrepancia es notada muy tardíamente y ésta permanece sin cambios; en el tipo IV, artritis séptica de cadera (secuelas); en el tipo V, Legg Calvé Perthes.

En relación a los patrones de crecimiento en la Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, en cada uno de los 18 pacientes afectados, todos tuvieron un patrón de crecimiento tipo I. En los tipos A, B, o C de Aitken, se encontró una discrepancia de un 60% comparada con la normal; en el tipo D de Aitken, era un 80% de discrepancia, las predicciones sobre el crecimiento del miembro acortado se pueden hacer en los tempranos años de la vida de estos pacientes basándonos en los patrones de crecimiento tipo I (gráfica 2). Basados en las gráficas de crecimiento en pacientes con discrepancia de miembros por Insuficiencia Femoral Proximal Congénita (gráfica 1), se puede determinar el acortamiento que tendrán ese miembro en una edad determinada, siendo una gráfica directamente proporcional; a menor edad, menor discrepancia y mejo-

res resultados podemos obtener con métodos quirúrgicos para corregir la desigualdad del miembro.

Existen muchos métodos para corregir la discrepancia de miembros; así tenemos (50):

I- EPIFISIODESIS CON TECNICA DE PHEMISTER, ésta, es permanente, basando en que la extremidad no operada se acelera su crecimiento y corrige la desigualdad del miembro por medio del crecimiento.

Complicaciones de este método:

- a) hipercorrección de la desigualdad por estimulación excesiva del potencial de crecimiento de la extremidad más larga.
- b) estimulación pobre del crecimiento.
- c) fusión asimétrica con la consiguiente deformidad en varo o valgo.
- d) disfunción neuromuscular por lesión del ciático popliteo externo o isquemia muscular del compartimiento tibial anterior.
- e) rodilla, fija, rígida por suturar el retináculo con el periostio o por hemiartrosis.
- f) infección.

g) acortamiento de la región subtrocantérica y fijación interna con placa metálica.

h) acortamiento de la región supracondílea femoral.

Al realizar la osteotomía tibial con la finalidad de acortar la extremidad larga, ésta no debe ser mayor de 3cms., ejecutando una resección en escalón en la región metafisiaria proximal.

IV- ALARGAMIENTO DE LA EXTREMIDAD CORTA; mejor método de corregir acortamientos. Complicaciones:

Alargamiento femoral: a. infección.

b. retardo en la consolidación.

c. rigidez muscular por sobredistensión.

d. lesión del nervio ciático.

e. insuficiencia vascular periférica.

f. hipertensión arterial sistémica.

g. deformidades de rodilla, tibia en recurvatum.

h. ruptura del implante.

i. fx. fémur alargado.

j. debilidad muscular.

k. cambios esqueléticos y articulares, pie equino valgo, dedos en garra.

l. hiperestiramiento.

m. fijación insuficiente del fragmento.

V- ESTIMULACION DEL CRECIMIENTO DE LA EXTREMIDAD MAS CORTA, que según Ferguson, es probable que por medio de la oclusión de arterias medulares que van al conducto nutritivo y desviación del caudal sanguíneo hacia vasos epifisiarios y metafisiarios, aumentando la circulación cerca del cartílago de crecimiento. Existen procedimientos de estimulación del crecimiento de la extremidad más corta a nivel de: 1. sistema vascular, 2. sobre los huesos, 3. a nivel del sistema nervioso, 4. diversos. A nivel del sistema vascular, tenemos: a- creación de fístulas arteriovenosas, se ha abandonado por causar hipertensión arterial e insuficiencia cardíaca, b- ligadura de la arteria nutricia, c- implantación de arterias. A nivel del tejido óseo: por medio de fracturas, aumenta la liberación de hormona de crecimiento, b- desprendimiento perióstico, c- implantación de metales en la cavidad medular (clavija de marfil por fenómenos irritativos). Por cuerpo extraño, aumenta el caudal sanguíneo, a nivel del sistema nervioso - por medio de simpatectomía lumbar. A nivel de diversos métodos tenemos: radiaciones roetgen, diatermia de onda corta, - ultrasonido, calor directo administrado.

Aitken (1), refiere que generalmente en los pacientes con Insuficiencia Femoral Proximal Congénita poseen:

1. desigualdad de miembros.
2. inadecuada musculatura proximal.
3. malrotación del miembro.
4. inestabilidad de la articulación proximal.

El concepto de tratar a estos niños con miras protésicas, es basado en el hecho de que la prótesis podrá corregir o al menos brindar funcionalidad perdida. En los casos unilaterales tratados con amputación por debajo de rodilla, generalmente necesitaron la osteotomía de Van Nes, rotacional de tibia de 180 grados. Por medio de este procedimiento la articulación del tobillo vendría a suplir a la articulación de la rodilla y el pie rotado vendría a ser la porción adaptativa protésica.

En algunos casos selectos, existe longitud suficiente femoral para adaptar el miembro a la prótesis, con una amputación por debajo de rodilla sin ser necesaria la osteotomía de Van Nes. Sin cirugía de conversión, la prótesis por arriba de rodilla podrá ser adaptada de manera que se corrija la rotación, siendo la porción adaptativa protésica superior de forma bulbosa, la cual puede ser acomodada y oculta por la ropa. Una alternativa de método es de realizar una amputación tipo Syme, al tercio distal de la pierna brindando una mejor adaptación protésica, con buenos resultados funcionales, en

algunos se acompaña de artrodesis de la rodilla, la cual brinda una mayor estabilidad al miembro afectado. En casos bilaterales, según Aitken (1), no deberán ser adaptados con prótesis por debajo de rodilla debido a que no está indicado quirúrgicamente la osteotomía de Van Nes. El paciente con afectación bilateral puede caminar confortablemente bajo sus pies. Su condición lo hace deforme a la vista de todos, pero, en su hogar lo hace más confortable; si nosotros intentásemos realizar algún procedimiento adaptativo protésico, su habilidad de caminar sin la misma será completamente imposible, tampoco está indicada la artrodesis de las rodillas ya que la inestabilidad severa de las caderas no brindan funcionalidad ambulatoria.

La discrepancia en longitud del miembro inferior es obvia en varios padecimientos (48). Cuadro 1. Comparativamente, se observó; que la discrepancia en primer lugar la ocupó la Insuficiencia Femoral Proximal Congénita con 26.79cms. de acortamiento.

La discrepancia de miembros es determinado por el porcentaje de inhibición del crecimiento (diferencia entre el miembro normal, y el anormal dividido entre 100), esto basándonos en patrones de crecimiento normal establecidos por varios autores: Shapiro (48), Anderson (5), David (10), Gill (17),

Shapiro (49). El tratamiento quirúrgico deberá ser realizado a una edad determinada de manera que la epifisiodesis de la tibia o del fémur o de ambas, puedan ser realizadas al mismo tiempo que la artrodesis de rodilla y amputación tipo Syme, si el método es el elegido. Este método es elegido en los tipos III de Pitken (1), con un 46% de inhibición del crecimiento femoral, en donde el trocánter mayor y la fisis capital femoral fué extirpado a los 8/12 meses y la cabeza del peroné insatisfactoriamente fué transplantado al fémur.

Posteriormente se realizó una desarticulación del tobillo más artrodesis de la rodilla con epifisiodesis proximal y distal de la tibia a la edad de 10 años con 11 meses. Dibujo 10.

Basándonos en los patrones de crecimiento de Anderson (5), se estima una longitud a la madurez ósea femoral de 45.5 cms., para entonces, con el método realizado solo habrá una discrepancia de 5 cms. Ejemplo: si el fémur afectado antes de la operación era de 15.2 cms. de longitud, con la artrodesis de rodilla disminuye la longitud del fémur aproximadamente de 4.3 cms.; por lo que, 15.2 cms. menos 4.3 cms., nos da una longitud de 11.2 cms., a este valor hay que agregar la longitud normal de crecimiento de la tibia ya que ésta no se encuentra alterada, que según Anderson (5), es de 32.2 cms., por lo que la longitud final del miembro será : 11.2 más -

32.2 = 43.4 cms. Con este método se brinda una mayor y mejor adaptación protésica. Indudablemente que cada paciente con Insuficiencia Femoral Proximal Congénita deberá ser analizado conscientemente para brindarle una mejor función al miembro pélvico afectado. La contractura muscular de la cadera se irá disminuyendo progresivamente después del tratamiento realizado al fémur y tibia.

Según John E. Hall (21), en los casos bilaterales recomendó una adaptación protésica bilateral para brindar un balance entre su apariencia y la función. Estas prótesis constan de simples abrazaderas que mantienen las rodillas estiradas, así como caderas, utilizando sus propios pies como soporte. Este método rápidamente fué abandonado ya que imposibilitaba al niño para jugar. En los casos donde se acompaña el padecimiento con hemimelia, peronéa, y deformidad del pie, deberá valorarse la amputación tipo Syme para brindar mayor adaptación protésica. Ninguna prótesis podrá brindar a estos pacientes la satisfacción de movimiento ágil, que poseen sin estos aparatos con sus extremidades cortas apoyando su pie de forma plantigrada.

En los casos unilaterales, con discrepancia mayor de 5cms., del miembro, Hall (21), realizó la osteotomía de Van Nes de 180grados de rotación en 3 pacientes, cuyas edades eran de:

1, 9 y 15 años; en el paciente de un año de edad, parte de la rotación fué realizada a nivel de una pseudoartrosis proximal femoral, completada su rotación a nivel de la rodilla seguido por una artrodesis de rodilla; en el paciente de 9 años, fué realizada a nivel de la rodilla seguido de artrodesis de la misma. En todos, el resultado fué brindar un nivel del tobillo del miembro afectado al nivel de la rodilla contralateral.

La principal ventaja que brinda la osteotomía de Van Nes, es brindar un control de la prótesis para deambular, sentarse, "arrodillarse", y manejar bicicleta. Las desventajas de este método radica en que al retirarse la prótesis, el miembro tiene un aspecto "raro", y la función se encuentra completamente disminuida sin la prótesis, teniendo que utilizarse todo el tiempo. La apariencia, del miembro rotado puede mejorar si se realiza una amputación de todos los dedos, pero esto provoca: 1. pérdida del poder adaptativo protésico, 2. pérdida del sentido de la posición del pie, 3. pérdida de la sensibilidad; éstos tres puntos le sirven para utilizar al paciente mejor su prótesis.

Otro problema muy importante observado en los pacientes que no han completado su crecimiento óseo y se les ha realizado la osteotomía de Van Nes, es de que el miembro tiende a

DESROTAR nuevamente la pierna, ésto fué corregido posteriormente con una nueva osteotomía desrotadora. La necesidad de repetir la osteotomía desrotadora puede evitarse realizándose al final de la maduración ósea, pero; ésto es una desventaja en el uso, adaptación de la prótesis, la cual es mejor su resultado si se indica desde temprana edad.

Cuando la osteotomía de Van Nes, ha sido realizada, se definen dos áreas de carga (21), el isquion, y el talón o retropie; para la adaptación protésica, (dibujo 11), es necesario realizar previamente un modelo de yeso alrededor del isquion e ilium, extendiéndose distalmente 3cms. y proximalmente a 2 cms. de la tuberosidad isquiática, dándosele a mano el modelaje del miembro, continuándose distalmente justo por arriba del miembro, continuándose distalmente justo por arriba del tobillo, la articulación de la rodilla, se tomará como referencia la máxima flexión plantar del pie; sirviendo de referencia también la distancia que existe desde el tobillo hasta el piso para poder adaptado un pie tipo SA CH. La Juntura de Encastre o socket, se fabrica de una parte de Dacrón y 3 partes de estoquinete de Nylon; es utilizado resina de polyester de una mezcla de 70% de tipo flexible (P43) y 30% rígida (P13). La succión es realizada por una bomba de vacío, la cual es fuertemente recomendada para evitar la salida del muñón.

La alineación del miembro adaptado a la prótesis deberá ser corregida por medio de una plomada colocada en el yeso. El eje de la articulación mecánica de rodilla deberá ser colocada a $3/8$ de pulgada distal al maléolo del paciente en la posición lateral del muñón. La articulación de la rodilla es alineada y marcada en el encastre, posteriormente podrá desarmarse la prótesis completamente y realizar las adaptaciones necesarias para adaptar el pie rotado en el socket de manera que exista suficiente espacio para que sea libre el movimiento del pie sin óres de presión.

Dependiendo del grado de afectación de Insuficiencia Femoral Proximal Congénito, podemos tener un pequeño fragmento femoral distal, el cual es resecado según Westin (54), y colocada la porción proximal de la tibia a nivel acetabular; la fisis de crecimiento de la tibia se adapta muy bien al acetábulo, acompañando generalmente por amputación tipo Syme. Los aductores cuando están presentes son transferidos distalmente a la diáfisis de la tibia para brindar fuerza aductora, éste método, por supuesto disminuye el rango de movilidad y acción flexora de cadera reconstruida. Requisito indispensable para este tratamiento es la presencia de acetábulo.

El procedimiento quirúrgico (54), más utilizado en la Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, a nivel de la cadera

fué una osteotomía subtrocantérica valgizante en casos de coxa vara. Dibujo 9. Para obtener buenos resultados con la osteotomía valgizante, es necesario que se encuentre osificada; cabeza femoral, cuello y de que la diáfisis que se encuentre haya progresado en una continuidad ósea a nivel del sitio de la osteotomía o de que la porción cartilaginosa se haya resecado para producir una continuidad ósea. Este procedimiento generalmente es realizado a la edad de 8-10 años.

En algunos pacientes (54), a nivel de la cadera se realizó artroplastia de Colonna, Pemberton, con resultados muy pobres, algunos con luxación de la cadera, otros con una cadera rígida.

La artrodesis de la cadera (54), no es un procedimiento benéfico en pacientes candidatos a la utilización protésica, por lo que está contraindicado este procedimiento.

Lesley Anderson (4), realizó un estudio sobre la amputación tipo Syme, en niños, encontrando que no siempre es efectiva. Su principal indicación (4), era discrepancia de miembros dado en hemimelia peronéa proximal o Insuficiencia Femoral Proximal Congénita. La edad de amputación era de 5.6 años como promedio. Las tempranas complicaciones encontradas fueron: lesiones de la piel (maceración), e infección.

Las complicaciones tardías fueron: retención de epífisis del calcáneo, migración del injerto del talón, exostosis.

Cristie (9), realizó un estudio sobre el crecimiento del miembro después de la amputación por debajo de la rodilla - encontrando que si este procedimiento se realiza antes de la madurez ósea, produce un crecimiento óseo del muñón residual ocasionando nuevas intervenciones para su remodelación. Así mismo pudo concluir en que el crecimiento del muñón predicho es menor y más reducido en aquellos pacientes en donde la amputación fué indicada por deformidades congénitas.

PLASTIA ROTACIONAL DE VAN NES: (52, 31, 39, 13). Dibujo 8

M E T O D O :

El paciente es colocado en la mesa de operación y fijado de manera que el miembro afectado esté completamente expuesto desde la cresta iliaca a los pies. El miembro contralateral deberá ser fácilmente palpable sobre las ataduras para poder lograr una estimación del acortamiento requerido para brindar el nivel del pie al nivel del miembro deficiente con la rodilla del miembro sano.

Después de la preparación de la piel, una incisión es realizada anterolateral de la rodilla. Inicialmente proximal a la rodilla y se extiende de forma distal sobre la línea de la tibia. El tejido celular subcutáneo es disecado para exponer la cápsula de la rodilla incidida. Por tracción del tendón, la patela y el mecanismo del cuádriceps son retraídos proximalmente, consiguiendo la articulación de la rodilla desplazada. La estructura de la rodilla es claramente visible, la deficiencia del (los), lig. (s), cruzados, el bloqueo en la formación de los cóndilos femorales, la eminencia intercondílea, y las espinas tibiales, son todos aparentes. La disección es continuada medial y lateralmente por disección cuidadosa, la inserción del aductor mayor es localizado en el hi

to. aductor con su paquete vasculonervioso identificado. En estos niños con miembros extremadamente cortos, el aductor mayor es insertado en el fémur en un ángulo aproximadamente de 80 grados al fémur como proviene directamente de la pelvis, no es como en el individuo normal donde corre paralelo al fémur. Esta porción de la inserción del aductor mayor, el cual es distal al hiato aductor y al paquete vasculonervioso, es referido y dirigido lejamente al fémur, esto brinda mayor exposición de la arteria femoral y poplítea. La inserción de gemelos son también divididos.

La atención radica ahora en la porción lateral de la rodilla. Disección cuidadosa de la región es necesaria, particularmente si existe una asociación de hemimelia peronéa, en dichos casos el componente peroneal del nervio ciático des-cansa adyacente a la porción proximal de la tibia en vez de tomar su curso normal alrededor de la cabeza del peroné. - Habiendo localizado el nervio peroné, la disección es continuada proximalmente, trazando el nervio y dirigiéndose hacia atrás en la unión con el nervio ciático.

Cuidados son necesarios para determinar claramente y evitar el daño al nervio peroné, el cual negaría cualquier beneficio en la realización de la plastia rotacional, donde el pie perdería poder para activar a la prótesis. Habiendo

localizado las estructuras neurovasculares en ambos lados, de la articulación de la rodilla puede ser realizada su separación de la porción distal femoral; y de la cápsula, ésta se divide medial y lateral articular. El origen de las porciones cefálicas de los gemelos medial y lateral son divididos; en este momento la rodilla se encontrará completamente libre de músculos y ligamentos. El próximo paso es fusionar la rodilla. El cartílago de la porción proximal de la tibia es removido hacia abajo de la porción osificada nuclear del disco fisario tibial proximal, con cuidado de no lesionar el disco de crecimiento. La porción distal femoral epifisaria es localizada y solo la porción más distal del disco es removido. El nivel de la división del fémur distal es gobernado por la longitud total del miembro, la cual es la longitud requerida finalmente.

Un clavo centromedular es colocado en la porción distal del fémur, llevando hacia abajo y afuera, los glúteos y empujados hacia la porción proximal tibial epifisaria a la diáfisis de la tibia. La plastia rotacional es realizada sobre la fusión de la rodilla por medio de la rotación del miembro lo mayormente posible dependiendo de los tejidos blandos.

El segmento tibial puede ser rotado más de 120grados y con cuidado un completo gradaje de 180grados a nivel de la

rodilla puede lograrse. En este paso los vasos femorales deberán ser palpados, ahora, se encuentra anteromedial a la porción distal del fémur, habiéndose liberado de los confines de la inserción del aductor mayor.

La incisión es ahora continuada distalmente a lo largo de la línea de la tibia. La tibia y peroné son expuestos subperióticamente y se realizan fasciotomías de todos los compartimientos preformados. Una sección de hueso es removido de la tibia y peroné, esto es necesario realizarlo para llevar el pie hacia arriba al nivel apropiado. El pie es luego colocado en la posición deseada con la respectiva rotación y el clavo intramedular llevado distalmente sobre la artrodesis de la rodilla y a través de la osteotomía de la tibia. La estabilidad en ambos planos, sagital, coronal, es proveída por el clavo.

Uno de los problemas más importantes encontrados después de la cirugía es la tendencia a desrotarse después de la -
plastía, tibial, la cual es dada a la acción de los músculos proximal y a los insertados distalmente a la osteotomía, actuando en forma abierta a través de éste, y a nivel del disco fisiológico. Esta línea en espiral del músculo, imparte una fuerza de torque en donde la presencia de abertura de la fisura desrota el miembro durante el crecimiento. En la técnica opera-

tiva, la rotación es realizada a través de la rodilla en el tiempo de la fusión de la rodilla, eliminando el componente en espiral de acción de los músculos de la pierna. Esto brinda la no necesaria intervención por separado de procedimientos operativos en acompañar a la fusión y la rotación, provee una temprana adaptación de la prótesis definitiva.

En un estudio quinemático, realizado por Patricia Murray (39), en Wisconsin, en pacientes operados de osteotomía de Van Nes durante las actividades de caminar, correr, ascenso de escaleras, de las articulaciones de rodilla y tobillo, - encontrando una marcada pérdida de la función y potencia de los músculos flexores plantares de la pantorrilla asumieron la función de extensores de la rodilla protésica, se observó buena función para la deambulación, correr y subir escaleras.

MEDICINA FISICA Y REHABILITACION: (56)

La rehabilitación funcional, no solo debe realizarse postoperatoriamente, sino antes del tratamiento propuesto, con esto tenemos una mayor seguridad de que la técnica quirúrgica será de provecho y el pronóstico será bueno a corto y largo plazo.

Uno de los métodos utilizados es el Masaje, entendiéndose por éste, a ciertas manipulaciones que se ejecutan en los tejidos blandos del organismo con fines terapéuticos. La energía mecánica impuesta por las manos del operador se propaga por los tejidos actuando sobre las superficies profundas y superficiales. Los efectos fisiológicos obtenidos con el masaje dependen de 3 fenómenos: a) acción refleja: el contacto suave actúa como un estímulo táctil sobre las terminaciones nerviosas produciendo una acción refleja aún sobre estructuras profundas. Acción mecánica: ésta es dada principalmente por la presión y compresión, que produce efecto sobre la circulación linfática y venosa, sobre los tejidos contracturados y retraídos, sobre visceras abdominales. Acción refleja al estímulo mecánico, produce una acción refleja sobre el sistema vascular y nervioso.

Los efectos del masaje producen en PIEL: aumento de la temperatura, 1-3 grados centígrados, por acción mecánica y vasomotora, estimulando secreción sebácea y sudorípara. En TEJIDO CELULAR SUBCUTANEO: cuando se realiza vigorosamente aparecen hemorragias. CIRCULACION VENOSA Y LINFATICA: aumento del torrente sanguíneo en vasos capilares por acción refleja del simpático, aumenta el vaciamiento de venas al comprimir masas musculares, es indispensable antes de instalar el tratamiento para aumentar la circulación venosa por medio del masaje la relajación muscular, el mismo efecto se logra a nivel linfático con el masaje. MUSCULOS: hiperemia activa, aumento de la nutrición del músculo, con esto se disminuye la fatiga, en músculos atroficos mejora la nutrición por aumento de la circulación. SISTEMA NERVIOSO: el efecto sobre los nervios sensitivos difiere con la clase de manipulación, fuerza y duración del masaje. Cuando el masaje es superficial y rítmico, tiene efectos benéficos sobre el dolor. Cuando se aplica con determinada presión produce dolor. A nivel Psicológico es benéfico ya que el paciente siente que su persona es importante para otros el que se restablezca.

Otro método utilizado en la Rehabilitación, es la Movili-
zación, cuya finalidad es mover a las articulaciones; su importancia no es la contracción muscular, método que será utilizado en la reeducación muscular.

El objetivo principal de la movilización es proveer, mejorar o curar la limitación de la movilidad articular consecutiva a causas intra o extrarticulares, lo cual se lleva a cabo por deslizamiento de las superficies articulares y de los elementos periarticulares, favoreciendo además la reabsorción de exudados patológicos y evitando de esta forma la formación de adherencias intra o extrarticulares.

Siendo la movilización, una de las armas potentes con que cuenta el médico para evitar las limitaciones articulares. Si entendemos la fisiopatología de la limitación articular podemos comprender el efecto benéfico de la movilización. En toda condición donde existe exudado se producirán fenómenos vasculares y adherencias a la sinovial y tejido conectivo de las articulaciones. Una articulación en reposo, su exudado sinovial constituye un material adherente que limitará su movilidad. Si esta inmovilización es prolongada, las adherencias adquieren una cubierta endotelial y vasos sanguíneos, estas adherencias pueden ocasionar unión de la sinovial con la cápsula, ligamentos y cartílagos intraarticulares.

El examen muscular es uno de los pasos previos a la reeducación muscular, siendo importante valorar los arcos de movilidad y fuerza muscular no solo del miembro a ser inter-

venido sino como método preoperatorio y postoperatorio de la actividad muscular de articulaciones vecinas, y porque no, de la extremidad contralateral; ya que podemos tener el caso en que el segmento no interviene, caso que vendría a dificultar la función y rehabilitación postoperatoriamente.

La reeducación muscular (56, pág. 330-381), es la forma de ejercicio terapéutico que tiene por objeto excitar los movimientos voluntarios no patológicos dentro de sus límites funcionales, en aquellas condiciones en que está afectada la vía motora. Los principios básicos de la reeducación muscular en las lesiones de neurona motora periférica radica en: 1. todo sistema orgánico tiene un potencial funcional de reserva, estando éste en relación con la cantidad o calidad de la lesión, es decir, si la lesión es mínima, la reserva funcional será mayor y viceversa, 2. un entrenamiento progresivo de dicha función de reserva puede conducir a la hipertrofia de la misma y suplir de esta forma a la función dañada, 3. por medio de la hipertrofia de funciones accesorias puede compensarse la función lesionada.

Técnica de reeducación muscular: puede dividirse en activa y pasiva.

P A S I V A : se aplica en músculos paralizados en los que se requiere un 100% de la asistencia, pero que a diferencia de la movilización el enfermo tendrá que cooperar intentando mentalmente realizar el movimiento, por lo que el técnico enseñará la ubicación del músculo y del tendón, dirección del movimiento, arcos de movilidad y patrón normal de movimiento en el lado sano.

A C T I V A : se deberá efectuarse inmediatamente que se ha conseguido la contracción muscular, aunque ésta sea débil, tomando en cuenta el tipo de ejercicios realizados. Hay tres tipos de ejercicios: 1. aquellos realizados con ayuda de la gravedad, 2. aquellos realizados con disminución de la gravedad o neutralizada, 3. aquellos realizados contra la gravedad.

En pacientes con Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, es importante hacer una valoración previa al tratamiento, conocer el plan terapéutico y lo que se pretende lograr al finalizar la misma, así como el contenido de cada técnica quirúrgica empleada así como un amplio conocimiento de la anatomía humana, principalmente en nuestra patología, de los miembros inferiores.

A nivel de la cadera los músculos: flexores (psosilíaco, accesorio sartorio, recto anterior y tensor de la fascia lata), extensores (glúteos mayor, fascículos posteriores del

glúteo medio, y accesoriamente isquiotibiales), abductores (glúteos medio, menor y mayor, piramidal y tensor de la fascia lata), aductores (pectíneo, aductores mayor, menor e interno, así como recto interno), rotadores interno (glúteo menor medio, tensor de fascia lata, con la rodilla en flexión el semimembranoso y semitendinoso), rotadores externos (piramidal, obturador interno y externo, gémimo superior e inferior, cuadrado crural, glúteo mayor y fascículos posteriores del glúteo medio). A nivel de rodilla, los músculos son: flexores (bíceps, semimembranoso y tendinoso, gemelos, poplíteo, plantar delgado, sartorio y recto interno; extensores (cuadriceps); rotadores externos (fascículos corto y largo del bíceps), rotadores internos (semimembranosos, tendinoso, recto interno y sartorio). A nivel del tobillo, músculos flexores dorsales (tibial anterior, extensor común de los dedos, extensor propio del dedo gordo), extensores o flexores plantares (gemelos, sóleo, plantar delgado, tibial posterior, flexor largo común de los dedos y flexor largo del dedo gordo, peronéos laterales).

CONCLUSIONES:

Debido al gran problema que representan estos pacientes con Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, en cuanto al tratamiento decidimos hacer una revisión del tema de los últimos 5 años tomando como base lo descrito en la literatura.

Basándonos en la idea de éste trabajo, sabemos que estos pacientes son difíciles de manejar por el acortamiento del miembro pélvico e inestabilidad de la cadera para realizar la deambulación.

En el Servicio de Traumatología Pediátrica, del Hospital de Traumatología "Magdalena de las Salinas", es congruente el tratamiento que se les da a los pacientes con Insuficiencia Femoral Proximal Congénita, ya que se individualiza el plan de tratamiento basándonos principalmente en: la edad del paciente, fecha de inicio del tratamiento seleccionado, tratamientos previos, estabilidad articular, malformaciones congénitas asociadas, altura del pie en relación a la articulación de la rodilla contralateral, acortamiento del miembro afectado, estado de la musculatura, calidad ósea proximal femoral, tipo de Insuficiencia de acuerdo a la clasificación de Amstutz, Aitken y Lloyd Roberts, así como lo descrito en

La literatura sobre la historia natural de la enfermedad. Tratamiento que va encaminado principalmente a la adaptación protésica en casos unilaterales, no llegándose a intervenir en casos bilaterales. Aunque el tratamiento ideal debería ser integral, formado por: un ortopedista, pediatra, fisioterapeuta, psiquiatra y ortesista para brindar la mejor atención posible a estos pacientes ya que la medida que existía anteriormente de elección era la amputación del miembro afectado aumentando más aún repercusiones psicológicas por el aspecto deforme de la Insuficiencia Femoral Proximal Congénita.

Considero el haber logrado el propósito inicial, sugiriendo al lector, revisar en otras fuentes bibliográficas los adelantos logrados en el padecimiento ya descrito.

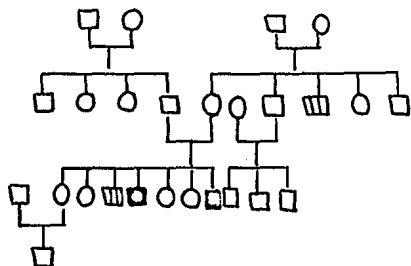
EXTENSION DE LA DISCREPANCIA EN LONGITUD DEL MIEMBRO INFERIOR EN VARIOS PADECIMIENTOS. (48)

	<u>Máxima discrepancia observada en cms.</u>
INSUFICIENCIA FEMORAL PROXIMAL CONGENITA	26.79
COXA VARA CONGENITA	5.92
ENFERMEDAD DE OLLIER	9.79
POLIOMIELITIS	3.33
PARALISIS CEREBRAL	2.00
HEMIHIPERTROFIA	3.18
HEMANGIOMAS	3.09
NEUROFIBROMATOSIS	4.40
ARTRITIS REUMATOIDEA JUVENIL	2.26
LEGG CALVE PERTHES	2.14

Cuadro 1: indica la relación existente de las discrepancias observadas en varios padecimientos, siendo la Insuficiencia Femoral Proximal Congénita la mayor.

INSUFICIENCIA FEMORAL PROXIMAL FAMILIAR BILATERAL. (12).

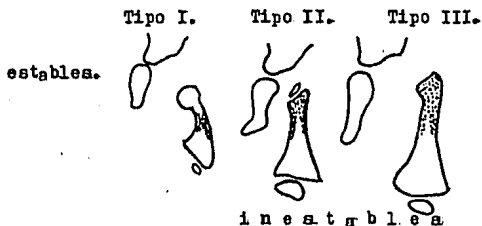
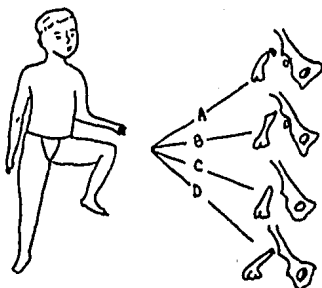
GENÉTICA



- MASCULINOS NO AFECTADOS
- FEMENINOS NO AFECTADOS
- ▨ MASCULINOS MUERTOS AFECTADOS
- MASCULINOS VIVOS AFECTADOS

Figura 1: indica la herencia familiar en 4 generaciones obteniéndose dos productos masculinos afectados por Insuficiencia Femoral Proximal Congénita Bilateral muertos y dos masculinos vivos afectados de la entidad clínica.

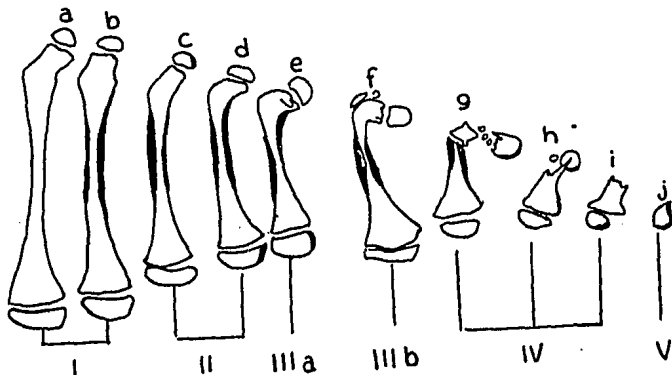
CLASIFICACION DE INSUFICIENCIA FEMORAL PROXIMAL CONGENITA
R I T K E N (45); figura 2, uno de los métodos en clasificación más utilizados en el padecimiento.



LLOYD ROBERTS (45); figura 3, clasificación basada principalmente en la estabilidad observada en la cadera.

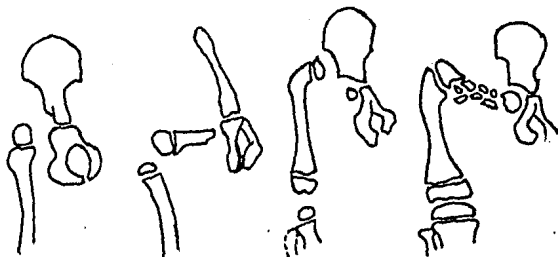
Clasificación de Insuficiencia Femoral Proximal Congénita
(continuación).

H K M A N I S H I (22), figura 4, clasificación basada en la extremidad proximal y longitud femoral, así como deformidad en el eje del fémur, engrosamiento y angulaciones de la cortical medial o lateral.



Clasificación de Insuficiencia Femoral Proximal Congénita
(continuación).

P K P P A S (41); figura 5, clasificación en 9 clases, basándose en las características embriológicas, teratológicas, biológicas y anatómicas.

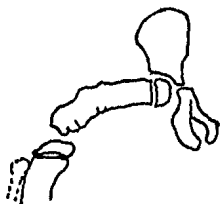


CLASE I

CLASE II

CLASE III

CLASE IV



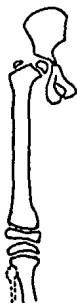
CLASE V

Clasificación de Insuficiencia Femoral Proximal Congénita
(continuación)

P A P P A S (41); figura 6, restantes 4 clases finales de un total de 9.



CLASE VI



CLASE VII



CLASE VIII



CLASE IX

Clasificación de Insuficiencia Femoral Proximal Congénita
(continuación)

A M S T U T Z (2); figura 7. División en 5 tipos.



TIPO I

TIPO II

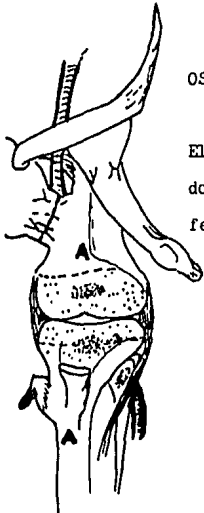
TIPO III

TIPO IV

TIPO V

T R A T A M I E N T O . Figura 8.

OSTEOTOMIA DE VAN NES (51)



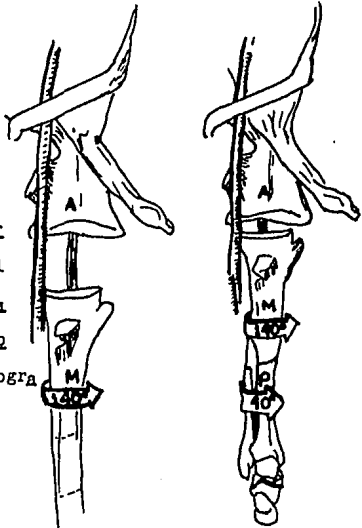
El sartorio y el cuádriceps han sido retraídos para exponer el hiato aductor y arteria femoral. El nervio peroneo es desplazado en su usual localización.

A = A N T E R I O R .

M = M E D I A .

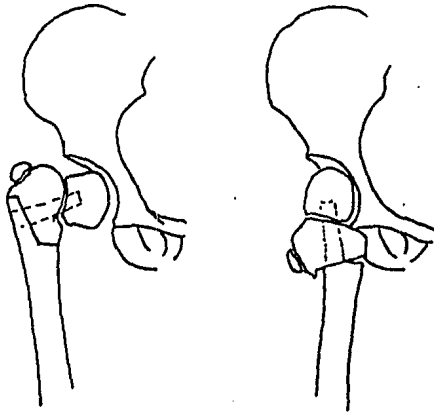
P = P O S T E R I O R .

Las porciones distales femoral y proximal de la tibia han sido removidos alojando el grado de rotación proximal tibial. La arteria femoral y poplitea pueden rotar libremente librando la porción distal del aductor mayor. El segmento proximal tibial es rotado lo mayormente posible y la rotación remanente requerida es lograda por la osteotomía tibial.



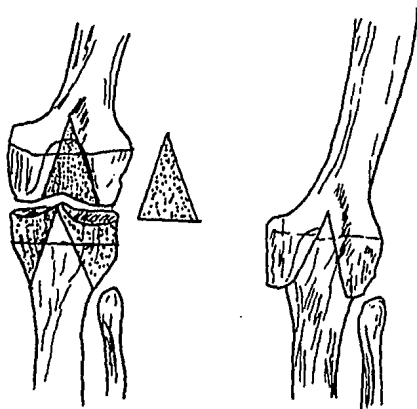
Tratamiento (continuación)

FIGURA 9: Osteotomía intertrocanterica de engrane para valgización. (Amstutz, 2)



Tratamiento (continuación)

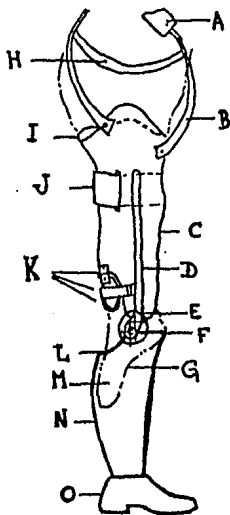
FIGURA 10: Epifiodesis distal femoral y proximal tibial.
(Kamstutz, 2)



Se realiza osteotomía de la porción sombreada, resecan-
do una porción triangular de la porción distal femoral para
que sirva de engrane al unir la tibia y el fémur.

Tratamiento (continuación)

FIGURA 11: Aparato ortopédico utilizando posteriormente a la osteotomía de Van Nes.



PROTESIS DESIGNADA POR EL CENTRO DE NIÑOS INVALIDOS EN ONTARIO (31).

continúa ...

Tratamiento (continuación)

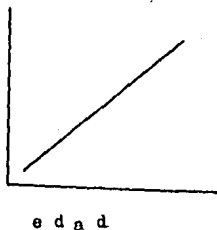
DESCRIPCION DE LA PROTESIS :

- R: BANDA DE CONTROL ROTACIONAL.
- B: CINTURON SILESIANO, CONTROL PRIMARIO DE LA SUSPENSION Y ROTACION.
- C: ENCASTRE CUADRILATERO.
- D: VARRILLA PIVOTE.
- E: PIVOTE MECANICO EN RELACION A LA POSICION PIVOTE ANATOMICO.
- F: SOPORTE ANTERIOR PROXIMAL DE ENCASTRE DEL PIE.
- G: TECHO DE SOPORTE DE CARGA DEL LIGAMENTO PLANTAR LARGO.
- H: BANDA AUXILIAR DEL CINTURON SILESIANO.
- I: SOPORTE ISQUIATICO, PRIMER SOPORTE DE CARGA.
- J: BANDA DE FIJACION DE RODILLA, PROCESO SECUNDARIO DE SUSPENSION.
- K: OBTURADOR ELASTICO.
- L: SOPORTE POSTERIOR PROXIMAL DEL ENCASTRE DEL PIE, EQUIDISTANTE AL TECHO DE SOPORTE DE CARGA DEL LIGAMENTO PLANTAR LARGO.
- M: ENCASTRE DEL PIE.
- N: LAMINADO DE PROTESIS.
- O: PIES A C H .

GRAFICA I.

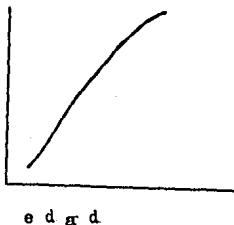
Tipo I: crecimiento
acelerado.

(discrepancia en cms)



Tipo II: crecimiento
acelerado con un pa-
trón de des-acelera-
ción.

(discrepancia en cms.)

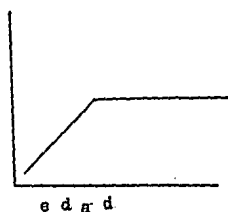


CLASIFICACION DE PATRONES DE CRECIMIENTO EN DISCREPANCIAS
DE LONGITUDES DE LAS EXTREMIDADES INFERIORES. (48)

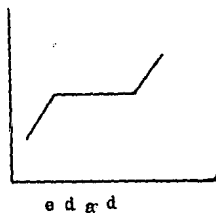
Gráfica I (continuación)

Tipo III: crecimiento
acelerado con un patrón
aplanado.

(discrepancia en cms.)

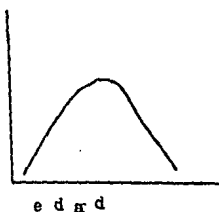


Tipo IV: crecimiento
acelerado con aplanamiento,
seguido por
un crecimiento acelerado.

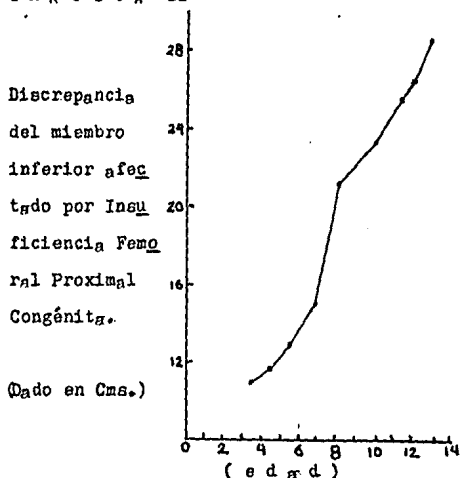


Tipo V: parabólico.

(discrepancia en cms.)



GRÁFICA II



INSUFICIENCIA FEMORAL PROXIMAL. PATRON DE DISCREPANCIA EN EL CRECIMIENTO DEL SEGMENTO INFERIOR AFECTADO (48)

Esta gráfica indica la progresión de la deformidad (acortamiento), donde a la edad de un año y 8 meses no había desarrollo del acetábulo ni formación osificada en el tercio proximal del fémur. A la edad de 3 años y 6 meses el acortamiento era de 28.8 cms.

La longitud del miembro fué tomada desde la cresta iliaca a la porción distal de la tibia.

BIBLIOGRAPHIA

1. Aitken G. Definition, Classification, and Management in Proximal Femoral Focal Deficiency. National Academy of Sciences 1968; 1-22
2. Amstutz H. The Morphology, Natural History, and Treatment of Proximal Femoral Focal Deficiency. National Academy of Sciences 1968; 50-76
3. Amstutz HC, Wilson PD. Dysgenesis of the Proximal Femur and its surgical Management. J Bone Joint Surg 1962; 44-A: 1-24
4. Anderson L, Westin W, Oppenheim WL. Syme Amputation in Children. J Pediatr Orthop 1984; 4: 550-554
5. Anderson E, Green WT. Growth and predictions of growth in the lower extremities. J Bone and Joint Surg 1963; 45-A: 1-14
6. Badley CE. Congenital Deformities. American Academy of Orthopedic Surgeons 1953; X: 143-161
7. Battison JR. Proximal Femoral Focal Deficiency in a Dalmatian Population. Vet Rec 1978; 102: 86-87
8. Bevan-Thomas WH, Millar EA. A Review of Proximal Focal Femoral Deficiencies. J Bone Joint Surg 1967; 49: 1376-88
9. Christie J, Lamb DW, McDonald JM, Britten S. A Stump Growth in Children with Below-Knee Amputations. J Bone Joint Surg 1979; 61-B: 464-465

10. David VC. Shortening and Compensatory Overgrowth Following fx. of the femur in Children. Arch Surg 1924; 9: 430-49
11. Davies RW. Two Clinical Variants of Spondylo-Epiphyseal Dysplasia Congenita. J Bone Joint Surg 1984; 66-A: 435-49
12. Dilip K, Gupta SK. Familial Bilateral Proximal Femoral Focal Deficiency. J Bone Joint Surg 1984; 66-B: 1470-1472
13. Editorials. Rotation-Plasty. J Bone Joint Surg 1983; 65-B: 529-530
14. Epps C. Current Concepts Review in Proximal Femoral Focal Deficiency. J Bone Joint Surg 1983; 65-A: 867-870
15. Fixzen JR, Lloyd-Roberts GC. The Natural History and Early Treatment of Proximal Femoral Dysplasia. J Bone Joint Surg 1974; 56-B: 86-95
16. Frantz OR, O'Rahilly R. Congenital Skeletal Limb Deficiencies. J Bone Joint Surg 1961; 43: 1202-1224
17. Gill GG, Abbott LC. Practical Method of Predicting the Growth of the femur and Tibia in the Child. Arch Surg 1942; 45: 286-315
18. Gillespie R. Classification and Management of Congenital Abnormalities of the femur. J Bone Joint Surg 1983; 65-B: 557-571
19. Gileanz V. Distal Focal Femoral Deficiency. Radiology 1983; 147: 105-107
20. Graves ER, Nonte-Leone PK, Wampler LR, Silberstein MJ, Brodeur AE. Proximal Femoral Focal Deficiency Associated with

the Robin Anomaly. J Med Genet 1980; 17: 390-392

21. Hall J, Bochmann D. The Surgical and Prosthetic Management of Proximal Femoral Focal Deficiency. National Academy of Sciences 1968; 77-99

22. Hamanishi C. Congenital Short Femur. J Bone Joint Surg 1980; 62-B: 307-320

23. Hiroshima K, Kurata Y, Nakamura M, Ono K. Ball and Socket Ankle Joint. J Pediatr Orthop 1984; 4: 564-568

24. Holden CE. Congenital Shortening of one femur in one identical Twin. Postgrad Med J 1968; 44: 813-815

25. Hootnick D, Boyd NA, Fixsen JA, Lloyd-Roberts C. The Natural History and Management of Congenital Short Tibia with Dysplasia or Absence of the Tibula. J Bone Joint Surg 1977; 59-A: 267-271

26. Johansson E, Aparisi T. Missing Cruciate Ligament in Congenital Short Femur. J Bone Joint Surg 1983; 65-A: 1109-1115

27. Kelly TE. Proximal Femoral Focal Defect (familial). Birth Defects 1974; 10: 508-509

28. King R. Some Concepts of Proximal Femoral Focal Deficiency in Proximal Femoral Focal Deficiency. National Academy of Sciences 1968; 23-49

29. Komar LA, Meyer FH. Natural History and Treatment in Proximal Femoral Focal Deficiency. Clin Orthop 1982; 162: 135-143

30. Komar LA, Meyer LC, Warren FH. Proximal Femoral Focal

- Deficiency. Dev Med Child Neurol 1982; 24: 344-355
31. Kostuik JP, Gillespie R, Hall JE, Hubbard S, Van Nes
Rotational Osteotomy for Treatment of Proximal Femoral Focal
Deficiency and Congenital Short Femur. J Bone Joint Surg
1975; 57-A: 1039-1046
32. Lange DR, Schoenecker PL, Baker CL. Proximal Femoral
Focal Deficiency. Clin Orthop 1978; 135: 15-25
33. Levinson E, Ozonoff MB, Royen P. Proximal Femoral Focal
Deficiency. Radiology 1977; 125: 197-203
34. Morotz RJ, Johnson TR, Wheelock JB, Kaminski PF. Pregnancy
and Proximal Femoral Deficiency. J Repr Med 1983; 28: 798-
800
35. McCredie J, Cameron J. Congenital Malformations and the
neural crest. Lancet 1973; 2: 1058-1061
36. Morgan JD, Somerville EW. Normal and Abnormal Growth at
the upper end of the femur. J Bone Joint Surg 1960; 42-B:
264-274
37. Morotz RJ, Johnson TR, Wheelock JB, Kaminski PF. Pregna
cy and Maternal Proximal Focal Deficiency. J Repr Me 1983;
28: 798-799
38. Moseley CF, Hamilton C. A Straight-Line Graph for Leg-
Length Discrepancies. J Bone Joint Surg 1977; 59-A: 174-178
39. Murray P, Jacobs PR, Gore PR, Garner GM, Mellinger LA.
Functional Performance after Tibial Rotationplasty. J Bone
Joint Surg 1985; 67-A: 392-399

40. Panting AI, Williams PF. Proximal Femoral Focal Deficiency. J Bone Joint Surg 1978; 60-B; 46-52
41. Pappas AM. Congenital Abnormalities of the femur and Related Lower Extremity Malformations. J. Pediatr Orthop 1983; 3: 45-60
42. Powers TA, Haber R, Devlin V, Spencer D, Millar F. Abnormalities of the spine in Relation To Congenital Upper Limb Deficiencies. J Pediatr Orthop 1983; 3: 471-474
43. Richardson EG, Rambach BE. Proximal Femoral Focal Deficiency. South Med J 1979; 72: 166-173
44. Robert JM, Guibaud P, Robert E. A local Outbreak of Femoral Hypoplasia of Aplasia and Femoral Fibula-Ulnar-Complex. J Genet Hum 1981; 29: 379-394
45. Schatz SL, Kopits SE. Proximal Femoral Focal Deficiency. J Bone Joint Surg 1984; 66-A: 1470-1472
47. Shads AR, Mac'Ewn GD. Congenital Abnormalities of the femur. Actha Orthop Scand 1962; 32: 307-314
48. Shapiro F. Developmental Patterns in Lower Extremity Length Discrepancies. J Bone Joint Surg 1982; 64-A: 639-651
49. Shapiro F. The Over-Growth Phenomenon. Actha Orthop Scand 1981; 52: 649-655
50. Tachdjian MO. Ortopedia Pediatrica. Philadelphia: Interamericana. 1972
51. Torode IP, Gillespie R. Anteroposterior Instability of the Knee. J Pediatr Orthop 1983; 4: 467-470

52. Torode IP, Gillespie R. Rotationplasty of the lower limb for congenital defects of the femur. J1 Bone Joint Surg 1983;; 65-B; 569-572
53. Tsou PM. Congenital Mistal Femoral Focal Deficiency. Clin Orthop 1982;; 162: 99-102
54. Westin GM, Sakai DN, Wood WL. Congenital Longitudinal Deficiency of the Fibula. J1 Bone Joint Surg 1976; 58-A: 492-496
55. Westin GW, Gunderson F. A Review of Treatment Experiences in Proximal Femoral Focal Deficiency. National Academy of Sciences 1968; 100-110
56. Zamudio TA. Medicina Física y Rehabilitación. México; Librería Acuario, 1982