

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA



DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD DE MEDICINA DE ALTA ESPECIALIDAD
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO

HOSPITAL DE PEDIATRIA "DR SILVESTRE FRENK FREUD"



TÍTULO

Evaluación en pacientes con luxación de cadera teratológica mediante valoración radiográfica posterior a cirugía en la UMAE Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund" del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS

TESIS

QUE OPTA PARA OBTENER EL GRADO DE
PEDIATRIA

PRESENTA

MARGARITA ZAMORA RAMOS

Residente de 3er año de Pediatría

TUTOR

DR. MARIO EDGAR TENA SANABRIA

Investigador Titular.

Jefe de Servicio de Ortopedia UMAE H. Pediatría CMN Siglo XXI

DR. MIGUEL ANGEL VILLASIS KEEVER

Asesor metodológico

Unidad de investigación en epidemiología clínica. UMAE. H. Pediatría CMN Siglo XXI



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.

Dictamen de Autorizado

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 3603 con número de registro 17 CI 09 015 042 ante COFEPRIS

HOSPITAL DE PEDIATRÍA, CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI, D.F. SUR

FECHA 04/05/2017

DR. MARIO EDGAR TENA SANABRIA

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

Evaluación en pacientes con luxación de cadera teratológica mediante valoración radiográfica posterior a cirugía en la UMAE Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund" del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS

que sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de Ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O** con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2017-3603-34

ATENTAMENTE


DR.(A). HERMELO DE LA CRUZ YÁÑEZ

Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3603

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL DE PEDIATRIA "DR. SILVESTRE FRENK FREUD"
U.M.A.E C.M.N SIGLO XXI

DR. MIGUEL ANGEL VILLASIS KEEVER

Investigador titular de la unidad de investigación en epidemiología clínica
Hospital de Pediatría, CMN Siglo XXI
Presidente del jurado.

DRA. AMANDA IDARIC OLIVARES SOSA

División de educación en salud.
Hospital de pediatría, CMN Siglo XXI
Secretaria de jurado

DR. ALONSO GOMEZ NEGRETE

Médico Pediatra adscrito al servicio de preescolares.
Hospital de pediatría, CMN Siglo XXI
Vocal

ÍNDICE

1. ANTECEDENTES	5
DEFINICIÓN.....	5
EMBRIOLOGÍA	5
FISIOPATOLOGÍA	6
CLASIFICACIÓN	6
ALTERACIONES ASOCIADAS.....	7
<i>Mielodisplasia</i>	7
<i>Artrogriposis</i>	7
<i>Síndrome de Larsen</i>	7
DETECCIÓN	8
DIAGNOSTICO POR LA IMAGEN	8
RADIOGRAFÍA	9
<i>Línea de H ó de Hilgenreiner</i>	9
<i>Línea P ó de Perkins</i>	9
<i>Índice ó ángulo acetabular</i>	9
<i>Línea S o de Shenton</i>	10
TRATAMIENTO.....	11
2.- JUSTIFICACIÓN	12
3.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	13
4.-HIPÓTESIS	14
5.- OBJETIVOS	15
6.- MATERIAL Y MÉTODOS	16
A) LUGAR DONDE SE DESARROLLARÁ EL ESTUDIO	16
B) DISEÑO/ TIPO DE ESTUDIO.....	16
C) UNIVERSO/POBLACIÓN DE ESTUDIO.....	16
D) CRITERIOS DE SELECCIÓN.....	16
<i>Criterios de Inclusión</i>	16
<i>Criterios de exclusión:</i>	16
E) VARIABLES	17
F) DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO.....	18
G) TAMAÑO DE MUESTRA	18
H) ANÁLISIS ESTADÍSTICO	18
I) ASPECTOS ÉTICOS	19
J) FACTIBILIDAD	19
7. RESULTADOS.....	20
8. DISCUSIÓN:.....	25
9. CONCLUSIÓN.....	28
10. BIBLIOGRAFÍA	29

1. ANTECEDENTES

Definición

La displasia del desarrollo de cadera (DDC) hace referencia a las anormalidades anatómicas de la articulación coxofemoral en el tamaño, forma, orientación y organización de la cabeza femoral, acetábulo o ambos resultando así desde un caso aislado de displasia, subluxación, hasta luxación de la cabeza femoral, la afectación puede ser durante el periodo fetal o infantil. (1–3)

Embriología

La cabeza femoral y el acetábulo se desarrollan del mismo bloque de células primitivas mesenquimatosas. Una hendidura se desarrolla y las separa entre la séptima u octava semana de gestación. Para la semana once de gestación el desarrollo de la articulación de la cadera se encuentra finalizada. Al nacer, la cabeza femoral y el acetábulo son principalmente cartilagosos, (4) éste último continúa desarrollándose postnatalmente, el borde cartilaginoso que lo rodea se profundiza en una hendidura por lo que la displasia de cadera puede ocurrir en el útero, perinatalmente o durante la infancia y la niñez. (5)

Durante el período neonatal inmediato, predomina la laxitud en la cápsula de la cadera y si es clínicamente significativa la cabeza femoral puede luxarse espontáneamente y recolocarse. Si la cadera se recoloca espontáneamente y se estabiliza dentro de unos pocos días el desarrollo de la cadera será normal. (3) Si la subluxación o luxación persiste, entonces se desarrollaran cambios anatómicos y estructurales. (5,6) Una posición concéntrica y profunda de la cabeza femoral en el acetábulo es necesaria para el desarrollo normal de la cadera. (5) Cuando no se reducen el labrum puede llegar a ser invertido y aplanado debido a que la cabeza femoral no estimula la formación de la cuenca. Si la cabeza del fémur se mueve de la cuenca (luxación), típicamente superior y lateral, la cápsula inferior se mueve hacia arriba sobre la cuenca vacía. (3–5) Los músculos que rodean la cadera, especialmente los aductores se contraen limitando la abducción de la cadera. La cápsula de la cadera se contrae y la cadera no puede ser reducida por maniobras manipuladoras y la reducción operatoria por lo general es necesaria. (5,7) La cadera está en riesgo de luxarse durante 4 períodos: 1) las primeras 12 semanas de gestación, 2) la semana 18^a de gestación, 3) los 4 últimas semanas de gestación, y 4) El período postnatal. (8,9)

Durante la semana 12 de gestación la cadera se encuentra en riesgo pues la extremidad pélvica rota medialmente. Una luxación en este momento se denomina teratológica, ya que todos los elementos de la articulación de la cadera se desarrollan de forma anormal. Los músculos de la cadera se desarrollan alrededor de la semana 18 de gestación. Problemas neuromusculares en este tiempo, como mielodisplasia y artrogriposis, también producen luxaciones teratológicas. Durante las últimas 4 semanas del embarazo, las fuerzas mecánicas tienen un papel fundamental. (3,5,9,10)

Fisiopatología

La displasia se debe al contacto anormal entre la cabeza femoral y el acetábulo durante el desarrollo, propiciando a una distorsión de la articulación de la cadera, el acetábulo es pequeño con techo oblicuo o aplanado, remodelado con tejido fibrograso. El ligamento *teres* es delgado. La cabeza femoral tiene un tamaño variable y puede estar aplanada en el lado medial, el grado de ante versión es altamente variable y el cuello femoral puede estar retrovertido. Los tejidos blandos son pobremente desarrollados, por lo que la luxación suele ser anterior. Los cambios anatómicos son mucho más avanzados que la DDC típica a la misma edad. (11)

Clasificación

Para su estudio la DDC se divide en dos tipos: Típica o habitual y teratológica. (6) La primera es la que se observa en pacientes sin ninguna otra comorbilidad asociada. La luxación teratológica (LT) se encuentran anormalidades que se producen in útero y frecuentemente se encuentran asociadas a anomalías neuromusculares alteraciones genéticas y síndromes dismórficos. (1-3,6,7,12)

Según Katz, la LT debe incluir lo siguiente: origen prenatal, luxación temprana in útero por lesiones embriológicas, acompañamiento de lesiones anatómicas, no responden al tratamiento habitual. (13)

La incidencia de las afecciones teratológicas es del 0.04% por cada mil habitantes. (7,14). Von Rosen encuentra un solo caso de LT en 24,000 recién nacidos. Artz y colaboradores encuentran también un caso en 23,000 recién nacidos; la incidencia es de 0.03 a 0.04 por 1000 recién nacidos, 50 a 100 veces menos que las DDC típicas. (15)

Rombouts en 1990 analiza 15 pacientes con luxaciones teratológicas, entre los que encuentra: 6 casos de artrogriposis, 2 casos de anomalías cromosómicas, reporte de un caso de hipoplasia congénita de glándula adrenal y enanismo diastrófico y describe el resto asociada a anomalías musculoesqueléticas. (15)

Alteraciones asociadas

Mielodisplasia

La espina bífida es una de las causas de LT, la incidencia es variable de 1 de cada 1000 nacidos. Se divide en: abierta y cerrada, dentro de la primera, se encuentran: meningocele, mielosquisis, lipomeningocele y Mielomeningocele, siendo ésta última la más frecuente, Dentro de las cerradas se encuentran seno dérmico congénito, medula anclada, diastematomielia, medula espinal hendida, lipoma lumbosacro, quiste neuroenterico. (16) La asociación de espina bífida y DT no está bien documentada, en un estudio realizado en 1996, Jorquera y colaboradores encontraron una incidencia de 55.4% en 120 pacientes. (4,10,17). El Mielomeningocele es la forma más severa de espina bífida, (10) Samuelsson L. encontró que la incidencia de LT oscila del 10% al 45% según la edad de diagnóstico.(18)

Artrogriposis

La artrogriposis o contracturas múltiples es la aparición de contracciones articulares de etiología variable en el período prenatal. Tiene una incidencia de 1/5.000 a 1/10.000 recién nacidos (19) puede ser el resultado de un déficit neurológico, de alteraciones neuromusculares, de anomalías del tejido conectivo, de bridas amnióticas o de anomalías posicionales fetales. La incidencia de LT es de 55 a 90%. (20)

Síndrome de Larsen

El síndrome de Larsen se caracteriza por dismorfismo facial con presencia de hipertelorismo abombamiento de la frente y depresión del puente nasal; hiperelasticidad articular que generalmente presenta luxación de rodillas, en algunos casos presentaba también luxación congénita de caderas, codos y deformidad en equino varo y/o talo valgo de los pies y núcleos de osificación supernumerarios en manos y pies, además metacarpianos cortos, anomalías en la columna vertebral cervicodorsal, defectos del paladar, disminución de la rigidez de los cartílagos condrocostales, epiglotis, aritenoides y posiblemente de la tráquea. Su incidencia aproximada es de 1 x 100,000 nacidos vivos y la literatura reporta que en un 60% se afectan las caderas. (21,22)

Detección

Es signo clínico es la luxación al nacimiento, limitación de la abducción y acortamiento de extremidad. En 1986 Gruel divide los criterios diagnósticos en dos categorías: certeza y probable.

En los diagnósticos de certeza se encuentran: luxación en pacientes con dismorfismo menores de 3 meses de edad, alto grado de luxación y la presencia de un neo acetábulo en menores de 6 semanas de edad.

En los diagnósticos probables se encuentran luxación en pacientes con dismorfismo mayores de 6 meses de edad, casos de luxación de alto grado y neo acetábulo antes de los 3 meses de edad. (11) en ciertos casos se ha descrito la presencia de DT no asociada a malformaciones anatómicas. (14)

Las maniobras útiles al nacimiento son las siguientes:

- Maniobra de Ortolani: La reducción de una cadera luxada, la cual reduce la luxación. De encontrarse positivo traduce luxación de cadera (2,5,7,23)
- Maniobra de Barlow: En caderas luxables, la cabeza femoral se encuentra en su sitio normal y se puede luxar (2,5,7,23–25)

Tras el periodo neonatal las maniobras de Ortolani y Barlow ya no deben realizarse por su baja sensibilidad y a partir del primer mes están contraindicadas por su riesgo de producir necrosis aséptica de cabeza femoral.

Posteriormente se valora los signos de Galeazzi y la asimetría de los pliegues de las extremidades y de los genitales, si ambas caderas están afectadas se observa un ensanchamiento del perineo por el desplazamiento de la cadera. (5,26)

Diagnostico por la imagen

Los métodos más utilizados son la ecografía y la radiografía simple. Las guías de la Academia Americana de Pediatría mencionan al ultrasonido en tiempo real como el método de imagen de elección en el primer mes de vida para identificar alteraciones anatómicas sugestivas de DDC. (7,27)

Realizar un ultrasonido en pacientes de más de 4 meses de edad pierde utilidad debido a la osificación de la cabeza del fémur siendo remplazadas en esta edad por una radiografía.(1,5,10,24)

Radiografía

Indicada a partir de los 4 meses, Antes no son de utilidad pues el centro es cartilaginoso y por ende radio lucido. (6) Se tiene que indicar en dos proyecciones: neutra y de Von Rosen. (1,5,7,23) La clave para la evaluación de la radiografía simple está en buscar la simetría y la definición de la relación del fémur proximal a la pelvis en desarrollo. La osificación de la epífisis femoral superior debe ser simétrica. Retraso de osificación es un signo de DDC, Cuando ya ha aparecido el núcleo, la tríada de Putti indica luxación o subluxación de cadera y consiste en: hipoplasia del núcleo, desplazamiento externo de la parte superior del fémur y mayor oblicuidad del techo cotiloideo. (3,6,7,24)

Línea de H ó de Hilgenreiner.

Es una línea horizontal que va de un cartílago trirradiado al otro, se traza del punto más distal del hueso iliaco osificado de un lado al punto más distal osificado del iliaco contralateral.(3,5,6,16,23)

Línea P ó de Perkins.

Es una línea perpendicular que se traza en el borde supero lateral del acetábulo y es perpendicular a la línea Hilgenreiner dividiendo de esta manera a la cadera en cuatro cuadrantes, Superior e inferior, interno y externo, conocido como el cuadrante de Putti. El centro de osificación femoral y el centro de la epífisis cartilaginosa deben estar en el cuadrante ínfero interno, fuera de este se considera luxación por lo que la cabeza femoral luxada se desplaza supero lateral(1,3,5,7,23)

Índice ó ángulo acetabular.

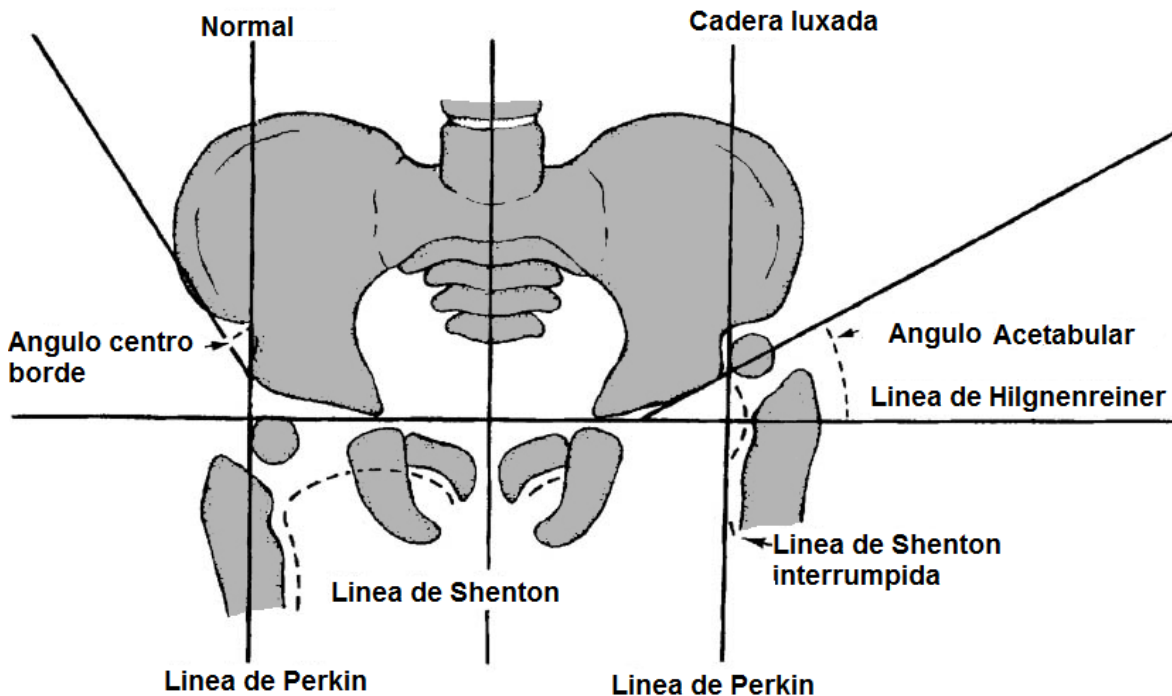
Se origina en el punto donde inicia el cartílago trirradiado y en una línea tangencial llega al borde acetabular lateral, esta línea junto con la línea de Hilgenreiner forman el ángulo acetabular. Al nacer se considera normal hasta los 29° es el límite superior normal. El acetábulo remodela hasta los cuatro o seis años de edad. Un índice acetabular mayor de 30° o más se considera displasia acetabular y 30° o más después del año de edad indica un acetábulo que no remodelará y debemos corregirlo quirúrgicamente hasta conseguir valores normales. (tabla 1) (1,3,7,23,28)

Tabla 1, valores normales de índice acetabular según edad. Tönnis y Brunken 1968 (7)

Edad (años/meses)	Niñas				Varones			
	Displasia leve(s)		Displasia grave (2s)		Displasia leve(s)		Displasia grave (2s)	
	der.	izq.	der.	izq.	der.	izq.	der.	izq.
0/1 + 0/2	36	36	41,5	41,5	29	31	33	35
0/3 + 0/4	31,5	33	36,5	38,5	28	29	32,5	33,5
0/5 + 0/6	27,5	29,5	32	34	24,5	27	29	31,5
0/7 – 0/9	25,5	27	29,5	31,5	24,5	25,5	29	29,5
0/10 – 0/12	24,5	27	29	31,5	23,5	25	27	29
0/13 – 0/15	24,5	27	29	31,5	23	24	27,5	27,5
0/16 – 0/18	24,5	26	28	30,5	23	24	26,5	27,5
0/19 – 0/24	24	25,5	28	30,5	21,5	23	26,5	27
2/0 – 3/0	22	23,5	25,5	27	21	22,5	25	27
3/0 – 5/0	18	21	25,5	25,5	19	20	23,5	24
5/0 7/0	18	20	23	23,5	17	19	21	23

Línea S o de Shenton.

Es una línea curva que va por el borde distal o medial del cuello femoral y se prolonga por el borde proximal del agujero obturador o borde distal de la rama iliopúbica de la pelvis. Es útil para evaluar la reducción o subluxación de una cabeza femoral. Una línea de Shenton discontinua indica subluxación. (Figura 1) (1,3,7,23,28)



Tratamiento

En la literatura no existen guías específicas acerca del tratamiento en la LT. (11,29), Los autores se encuentran de acuerdo en la limitación del tratamiento cerrado y en tratamiento agresivo en caso de luxaciones unilaterales. Otros autores comentan que el tratamiento de luxación bilateral no debe ser tratado, mientras que otro grupo cree que deben de recibir tratamiento de reducción para restaurar la mecánica de la cadera disminuyendo el riesgo de dolor y rigidez. (29)

LeBel y Gallien en un estudio publicado en el 2005 en tratamiento de LT realizaron reducción cerrada, reducción abierta y osteotomía de cobertura acetabular tipo Salter (11) 2 semanas después realizaron tracción cutánea en 17 pacientes (20 caderas), de los cuales 11 caderas no presentaron complicaciones, 1 sufre reluxación, 4 caderas necrosis, 2 caderas subluxación y displasia acetabular, en el 65% de las caderas hubo alguna limitación del movimiento, pero el 75% de los pacientes tenían caderas funcionales. (29). Con la tracción cutánea: se pretende alargar a los músculos pelvifemorales acortados y descender la cabeza femoral al nivel del acetábulo, siendo el punto final del tratamiento cuando la cabeza femoral se localiza a nivel del cartílago trirradiado. (3)

Acetabuloplastias: Se trata de osteotomías incompletas a nivel del istmo ilíaco con basculación del techo del cotilo con el fin de mejorar la cobertura de la cabeza femoral sin disminuir la cobertura posterior estando indicada cuando existan cotilos amplios, ovalados y con techo muy oblicuo. Son osteotomías periacetabulares incompletas, ya que no llegan a la placa de crecimiento del cartílago en Y, manteniéndose con injertos. Las más habituales son la osteotomía periacetabular de Dega y la de Pemberton, existiendo también otras como son las de Wagner, la de Eppright, Weston, Lance, etc. (3,30,31)

Osteotomía de Chiari: Consigue aumentar la cobertura cefálica mediante una osteotomía supra acetabular del ilíaco entre la espina iliaca antero superior y la escotadura ciática mayor, realizándose un desplazamiento medial de la porción distal de la pelvis. Es una osteotomía de último recurso. (31)

2.- JUSTIFICACIÓN

La Displasia del desarrollo de cadera de tipo teratológico es un padecimiento que se presenta con malformaciones musculo-esqueléticas que ocurren in útero, por lo que requieren tratamiento quirúrgico debido al diagnóstico y a la asociación de malformaciones o síndromes asociados. Poco se conoce del éxito en este tipo de procedimientos debido a la variabilidad y la heterogeneidad de los pacientes, por lo que se decide conocer cuál es el índice del éxito en el tratamiento quirúrgico, mediante la medición radiológica.

El tratamiento de la LT va enfocado en corrección total del defecto o en la gran mayoría en rehabilitación y limitación del daño; en este sentido, esperamos que los resultados de este estudio nos darán las bases para determinar si continuamos como hasta ahora, o es necesario individualizar el caso y ofrecer tratamiento paliativo o correctivo.

3.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Respecto a la luxación de cadera teratológica poco se sabe de la epidemiología y características; debido a que es prioritario el manejo de patologías complejas que ponen en peligro la vida ocasiona que el diagnóstico o el abordaje de la LT se haga de manera tardía, Son paciente suelen llegar con luxaciones importantes, muchas de las cuales requieren manejo quirúrgico conllevando a tratamientos con alta probabilidad de secuelas.

Pregunta de investigación

¿Cuál es el resultado del tratamiento quirúrgico de los pacientes con luxación teratológica de cadera desde el punto de vista radiográfico?

4.-HIPÓTESIS

Los pacientes sometidos a reducción quirúrgica de la luxación teratológica de cadera, tendrán mejoría radiológica en el ángulo acetabular menor a 6 grados respecto a la medición prequirúrgica y la localización de la cabeza femoral será en el cuadrante inferointerno de Putti.

5.- OBJETIVOS

General:

Evaluar los resultados radiográficos mediante la medición el ángulo acetabular y cuadrante de Putti en pacientes con luxación teratológica de cadera antes y después del tratamiento quirúrgico

6.- MATERIAL Y MÉTODOS

a) Lugar donde se desarrollará el estudio

Se realizó en el servicio de Ortopedia del Hospital de Pediatría del Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional Siglo XXI de la ciudad de México.

b) Diseño/ tipo de estudio

Observacional, longitudinal, comparativo y retrospectivo

c) Universo/población de estudio

Pacientes atendidos en el servicio de Ortopedia entre enero 2012 y julio de 2016.

d) Criterios de selección

Criterios de Inclusión

1. Pacientes derechohabientes al IMSS.
2. Menores de 17 años de edad.
3. Con diagnóstico de luxación del desarrollo de cadera de tipo teratológico.
4. Sometidos a primera reducción de cadera realizada en este hospital.

Criterios de exclusión

1. Que no cuenten con valoración ni diagnóstico por el servicio de Genética.
2. Que no cuenten con nota preoperatoria.
3. Que no se encuentre la radiografía de cadera antes o posterior a la cirugía.
4. Pacientes en quienes se haya documentado uso inadecuado del inmovilizador después de la cirugía.

e) Variables

Variable	Tipo	Definición conceptual	Definición operacional	Indicador	Escala
Sexo	Universal	Conjunto de características biológicas que determina a las personas en hombres y mujeres.	Según lo consignado en el expediente	Masculino Femenino	Cualitativa Nominal Dicotómica
Edad	Universal	Tiempo que ha vivido una persona desde su nacimiento	La consignada en el expediente al momento de acudir por primera vez al servicio de ortopedia	Años	Cuantitativa
Tipo de malformación congénita	Universal	Alteración del sistema musculoesquelético o que está en el presente desde el nacimiento y es detectado por maniobras de exploración ortopédica	La consignada en el expediente de acuerdo con la valoración por el servicio de Genética.	1. Mielomeningocele. 2. Meningocele. 3. Artrogiposis. 4. Espina bífida. 6. Síndrome de Larsen. 6. Otros.	Cualitativa nominal
Angulo acetabular	Dependiente	Ángulo que se forma en medición del cartílago trirradiado y en una línea tangencial llega al borde acetabular lateral	Acorde a hallazgos radiográficos	1.- medición acorde a edad 2.- medición no acorde a la edad (displasia)	Cuantitativa
Cuadrante de Putti	Dependiente	Cuadrante que se forma mediante la línea horizontal del cartílago trirradiado y línea perpendicular en el borde supero lateral del acetábulo, dividiendo la cadera en 4 cuadrantes.	Acorde a hallazgos radiográficos	1.- Normal 2.- Luxada 3.- Displasia 4.- Subluxada	Cualitativa nominal
Tratamiento exitoso.	Dependiente	Mejoría de las condiciones clínicas, radiológicas y bioquímicas del paciente que lo llevan a la recuperación del estado de salud.	Medición del ángulo acetabular dentro de las percentilas acorde a edad y localización de la cabeza femoral en el ángulo inferior interno del cuadrante de putti.		

f) Descripción general del estudio

1.- Se obtuvo el número de seguridad social de la base de datos existente el servicio de traumatología y ortopedia del hospital de Pediatría Siglo XXI IMSS de los pacientes con patología de luxación congénita de cadera teratológica.

2.- Una vez seleccionados se acudió al archivo para localizar el expediente clínico, inmediatamente se otorgó folio para salvaguardar la identidad del paciente. En la hoja de recolección de datos se anotó el folio, edad al diagnóstico de la LT, género, diagnósticos asociados y la cadera afectada.

3.- Para la evolución del tratamiento quirúrgico se midieron los ángulos acetabulares las placas radiográficas en el pre y post tratamiento al mes de evolución en el sistema digital IMPAX correspondientes a cada paciente

3.1 Las mediciones se realizaron por 2 expertos del servicio de ortopedia, se valoró la ubicación en el cuadrante de Putti así como medición de ángulo acetabular, se registró en hoja de recolección de datos.

4.- Una vez obtenido los datos se clasifico en base de datos Excel de paquetería de office, para su procesamiento estadístico y con el paquete estadístico SPSS versión 24.0 (IBM).

g) Tamaño de muestra

Se incluyeron a todos los pacientes con diagnóstico de luxación del desarrollo de cadera teratológica atendidos en el servicio de Ortopedia durante el periodo de estudio.

Tipo de muestreo: no probabilístico de casos consecutivos.

h) Análisis estadístico

El análisis descriptivo se realizó de acuerdo a la escala de medición de las variables, utilizando medidas de tendencia central y dispersión. Las variables cualitativas (sexo, malformación y cuadrante de Putti) se presentan como frecuencia simple y porcentajes. Para las variables cuantitativas se determinó si tuvo distribución normal mediante Shapiro Wilk, en caso de edad al no tener distribución normal recurrimos a la mediana como medida de tendencia central; mientras que los ángulos que si tuvo distribución normal utilizamos promedio. La comparación entre grupo de las variables cualitativas se realizó Chi-cuadrada, y la comparación antes y después del cambio en ángulo con t de Student.

Los análisis se llevaron a cabo con el paquete estadístico SPSS versión 24.0 (IBM).

i) Aspectos éticos

Para realizar el presente estudio se tomaron en cuenta las normas de la declaración de Helsinki y en el estudio se consideró sin riesgo de acuerdo al Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, Título Segundo, Capítulo I, artículo 17, fracción I, publicado en el Diario Oficial el 2 de Abril de 2014, se consideró una investigación sin riesgo, debido a ser retrospectivo, no se realizaron intervenciones al paciente. Por lo anterior, no se requirió consentimiento informado.

En todo momento se mantuvo en anonimato el nombre del paciente.

Antes del inicio del estudio, el proyecto fue sometido a evaluación por parte del Comité de Investigación y Ética del hospital.

7. RESULTADOS

Se encontraron un total de 176 pacientes con diagnóstico de displasia del desarrollo de cadera entre enero del 2012 y julio del 2016 de los cuales 33 pacientes cursaron con luxación del tipo teratológica; de éstos, 10 no fueron candidatos a procedimiento quirúrgico, 6 se egresaron a su general de zona por contar con servicio de traumatología, a 2 pacientes se les perdió seguimiento quedando con un total de 15 pacientes en nuestro estudio constituyendo 18 caderas, ya que hubo tres pacientes con afectación bilateral.

Como se observa en la tabla 1, prevaleció el sexo femenino en un 66.7%, la mediana de edad es de 8 meses, constituyendo 11 pacientes menores de un año y 4 mayores de esta edad. La cadera más afectada fue la izquierda (55.6%); el diagnóstico más común fue el mielomeningocele, seguido del lipomeningocele, cadera inveterada y síndrome de Poland.

Tabla 1. Características de los pacientes con displasia de cadera (N=15)

Dato clínico	Frecuencia	Porcentaje
Sexo		
Femeninos	10	66.7
Masculinos	5	33.3
Edad en meses		
Mediana (min-max)	8	2 a 48
Cadera afectada		
Izquierda	10	55.6
Derecha	8	44.4
Ambas	3	20.0
Diagnóstico		
Mielomeningocele	5	33.3
Lipomeningocele	2	13.3
Invertebrada	2	13.3
Síndrome de Poland	2	13.3
Agnesia de Sacro	1	6.7
VACTERL	1	6.7
Pierre Robin	1	6.7
Prune Belly	1	6.7

La clasificación radiológica de las lesiones antes de la intervención quirúrgica se distribuyó de la siguiente manera: luxación de cadera con 10 caderas (55%), seguido de cuatro caderas (22%) con subluxación y otras cuatro con displasia (22%), como se muestra en la figura 1.

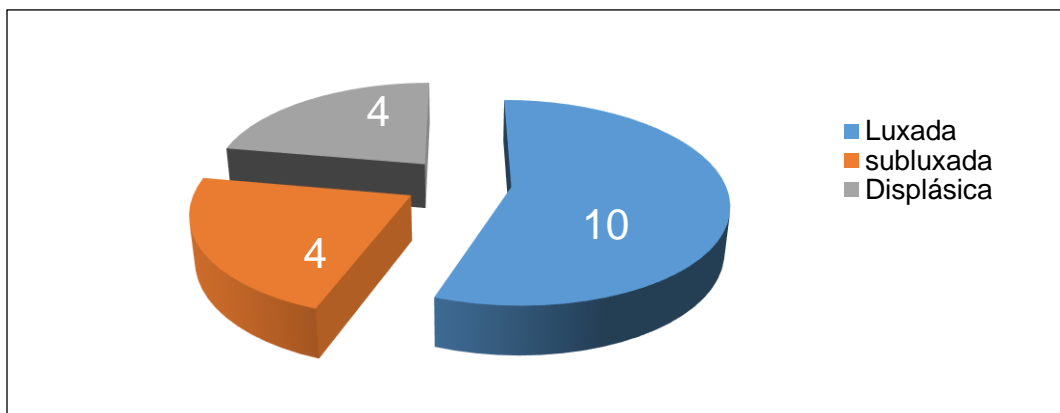


Figura 1. Distribución del tipo de lesiones en las 18 caderas tratadas, en 15 pacientes.

Posterior al procedimiento quirúrgico se observó que de los pacientes con displasia de cadera el 50% (n=4) logró alcanzar normalidad en la radiografía de control. En el grupo de luxación (n=10) un 40% permaneció igual, 40% subluxada y 10% displásica.

En la Figura 2 se analizan los ángulos de las caderas divididos en diagnósticos radiológicos y su mejoría tras el procedimiento quirúrgico. Se encontró una mejoría notoria en las caderas displásicas (disminución en promedio de 7.25 grados, con una mediana de ángulo postquirúrgico de 26.5 grados), en este mismo grupo se encontró la cadera más afectada con un ángulo pre quirúrgico de 47 grados y postquirúrgico de 38 grados; en el caso de subluxación hay una mayor dispersión de las mediciones de los ángulos (promedio de 3.25 grados y mediana del ángulo postquirúrgico de 27.5), mientras que en la cadera luxada el promedio de disminución fue de 7.3 grados con mediana de ángulo postquirúrgico de 27.5 en este grupo los resultados tienden a agruparse y la mejoría es más limitada que en las demás.

En total el 83% de los pacientes tuvo mejoría en la medición del ángulo postquirúrgico, específicamente: el 100% de las caderas displásicas, el 75% de las subluxadas y el 60% de las luxadas.

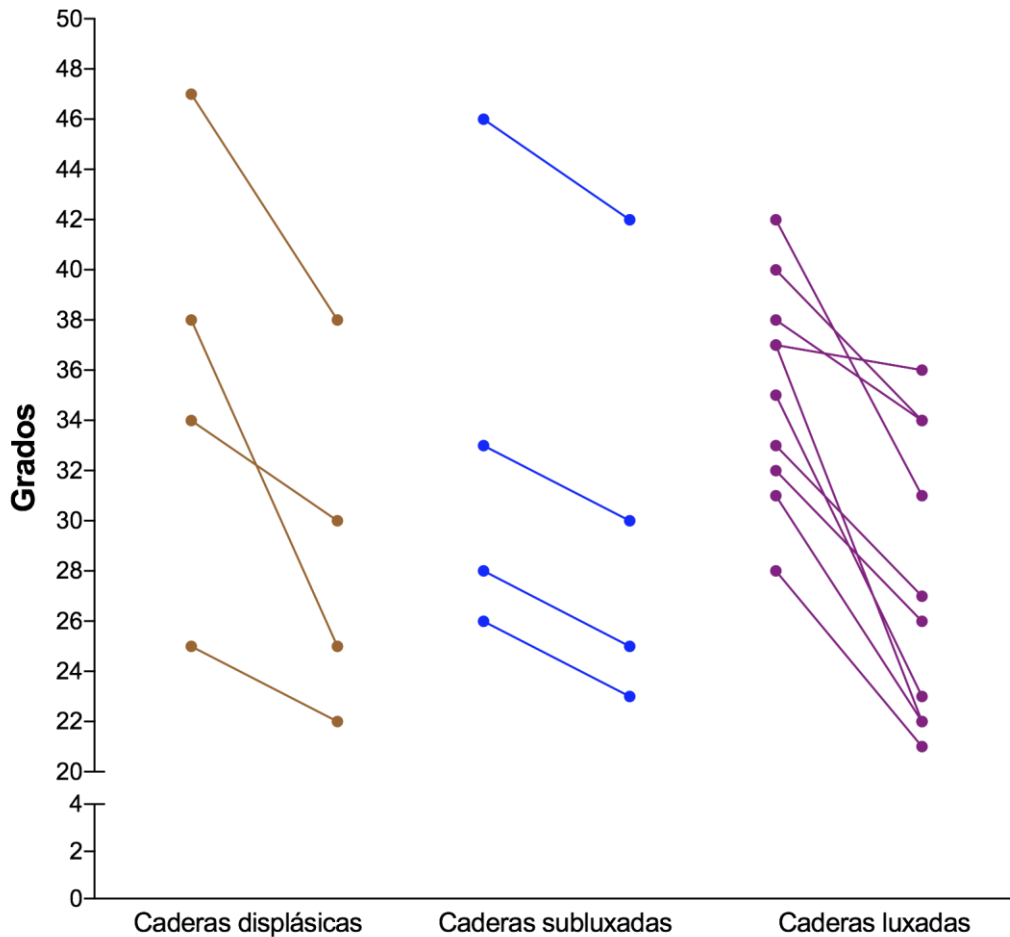


Figura 2. Grados del acetábulo pre y postquirúrgicos (primer punto y segundo punto) por caderas según la condición radiológica basal. Cadera displásica n= 4 (café), cadera subluxada n= 4 (azul) y cadera luxada n= 10 (púrpura).

De los cuatro pacientes con subluxación, el 75% tuvo un tratamiento exitoso. Es decir, el ángulo acetabular se encontró después de la cirugía dentro del cuadrante inferior izquierdo y dentro de la percentila acorde a edad. Solamente uno empeoró tras la cirugía (25%); finalmente de los pacientes con displasia un 50% mejoró.

Se observó una mejor respuesta a tratamiento quirúrgico en el grupo de cadera displásica y subluxada con una tasa de éxito del 62.5%, en comparación con la cadera luxada donde el éxito solo fue del 10%; esta diferencia fue estadísticamente significativa, $p=0.048$. (Tabla 2)

Tabla 2. Respuesta al tratamiento según condición de imagenológica prequirúrgica.

Condición prequirúrgica	Condición de cadera después de la cirugía				Total
	Normal	Displásica	Subluxada	Luxada	
Displásica	2	2	-	-	4
Subluxada	3	-	-	1	4
Luxada	1	1	4	4	10
Total	6	3	4	5	18

Se concluye que en el 33% de las caderas (n=6) hubo mejoría radiológica, el 39% (n=7) de las caderas permanecieron con alteraciones radiológicas y el 28% (n=5) se mantuvieron en las mismas condiciones, uno empeorando.

En la figura 3 se presenta el resultado quirúrgico por tipo de patología; se observa que los pacientes con mielomeningocele tuvieron una tasa de éxito de 66%, seguido de los pacientes con síndrome de Poland con 50% de éxito, y los pacientes con cadera inveterada fue del 33%; mientras que el único paciente con Pierre Robin fue exitoso. En ninguno de los pacientes con las otras cuatro patologías hubo un buen resultado quirúrgico.

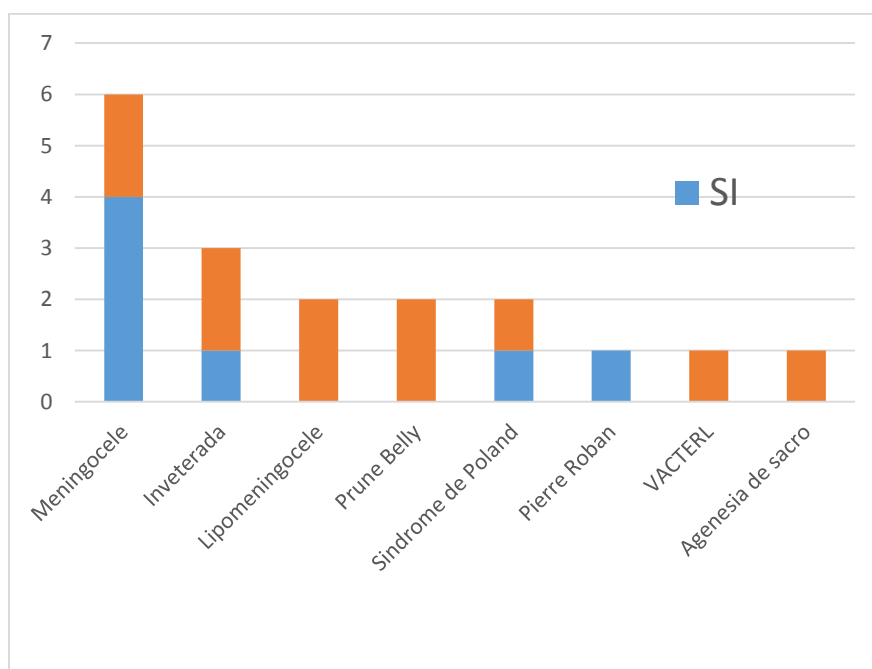


Figura 3. Frecuencia de caderas con corrección exitosa (verde) contra no exitosa (rojo) según malformación congénita del paciente, (n=18 caderas).

Finalmente, vale la pena señalar que independientemente del resultado quirúrgico, en la población estudiada, 6 pacientes lograron la deambulaci3n despu3s de la cirug3a; en 4 la sedestaci3n y en otros 4 pacientes mejor3 la movilizaci3n en cama y se redujo el dolor.

8. DISCUSIÓN:

Este estudio se describen los resultados del tratamiento quirúrgico en los pacientes con diagnóstico de displasia de desarrollo de cadera tipo teratológica en el hospital de pediatría CMN UMAE "Dr. Silvestre Frenk Freund". Para llevar a cabo este estudio se analizaron los procedimientos quirúrgicos realizados por el servicio de ortopedia durante 5 años, analizando en total 15 pacientes y 18 caderas afectadas. En 33% caderas (n=6) hubo mejoría radiológica y en 83% mejoría en los ángulos.

Con los resultados obtenidos en la presente investigación se observó que el tratamiento quirúrgico en la luxación teratológica de cadera no tiene la misma efectividad que la luxación habitual, donde la respuesta al tratamiento quirúrgico oscila entre 89 a 92%. (31,32). Ésto debido a que en la luxación teratológica de cadera la lesión inicia *in útero*, en el segundo trimestre de gestación, a diferencia de la luxación habitual donde la lesión se produce perinatal o postnatal, lo que conlleva a que en la primera exista ya lesión al momento de nacimiento haciendo más difícil su remodelación.

En nuestra investigación tuvimos 6 casos de éxito que corresponden al 33% de nuestra población y un 83% de mejoría en la medición de ángulos radiológicos, encontrando cifras inferiores en series internacionales (11) Gruel encuentra mejoría en el 41% de su población; sin embargo, la patología predominante de luxación teratológica fue la artrogriposis en más del 50% de su población, esta patología corresponde a la causa más común descrita de afección de cadera, por lo que tiene mayor reportes de técnicas quirúrgicas en la literatura. (29,33), los casos restantes fueron patologías aisladas. En esta investigación no tuvimos ningún caso de artrogriposis, el mayor grupo correspondió a pacientes con mielomeningocele, estas últimas si fueron incluidas en la serie por tener sensibilidad conservada y capacidad funcional para deambulación (34,35); Esta heterogeneidad de nuestra población puede explicar los resultados desfavorables al existir poca información sobre técnicas quirúrgicas adecuadas en el resto de las patologías. Otro factor a considerar es la edad a la que reciben el tratamiento quirúrgico; en la serie de Gruel el diagnóstico se realizó dentro de los primeros 10 días de vida, recibiendo tratamiento de forma inmediata, en nuestro caso la detección se hizo en promedio a la edad de 11.5 meses. En muchos casos el diagnóstico se hizo en la consulta de rehabilitación y no por un médico de primer contacto, esta tardanza para el tratamiento puede explicar el alto índice de fracaso terapéutico.

Poco se sabe sobre el manejo y la técnica adecuada en este grupo de pacientes; Coleman (36) en su análisis observó que es más probable que los pacientes requieran más de una cirugía por el alto índice de displasia, en nuestra serie anatómicamente si bien casi todos mejoraron sus condiciones, en solo 6 caderas hubo éxito en el tratamiento, sin embargo la mejora en los ángulos si es notable e importante, al reducirse se espera que la cabeza femoral continúe estimulando la formación del acetábulo y lograr alcanzar una movilidad de ejes lo más fisiológica posible.

Respecto a las indicaciones de cirugía en estos pacientes no está del todo claro (14), Friedlander et al considera que de primera instancia no requiere un tratamiento agresivo pero si es necesario el tratamiento quirúrgico. Actualmente Lebell y Gallien indican llevar a cabo el tratamiento quirúrgico para mejorar calidad de vida y actividades cotidianas.(34) En nuestro hospital se decide llevar a cabo el tratamiento quirúrgico debido a que aunque es poco el éxito obtenido, se da la posibilidad de lograr una corrección total o en el peor de los casos brindar mejoría en la movilización, disminución del dolor y en la manipulación de los pacientes. Como se comentó, a pesar de la falta de modificación radiográfica, en todos hubo alguna mejoría de estos aspectos; sin embargo faltaría documentar con mayor profundidad los cambios que ocurren desde el punto de vista clínico antes y después de la cirugía para determinar desde otra perspectiva ofrecer este tipo de tratamiento.

La literatura comenta como complicaciones asociadas al procedimiento quirúrgico osteomielitis y necrosis avascular de la cabeza femoral (15), sin embargo en nuestra población no se encontraron complicaciones postquirúrgicas, lo más común fue la relajación de cadera, en un solo caso empeoró el diagnóstico, a este paciente se ofreció la oportunidad de un nuevo tratamiento quirúrgico corrigiendo primero el varo femoral y después realizar la osteotomía.

Nuestros resultados son alentadores dado que en comparación con la casuística internacional nuestro índice de complicaciones está muy por debajo de lo reportado.

Encontramos en nuestro estudio limitantes por ser retrospectivo, sin embargo al ser la displasia de cadera teratológica una patología sumamente rara la gran mayoría de los estudios son de esta naturaleza, al ser este un hospital de concentración no es infrecuente ver en la consulta de Ortopedia este tipo de padecimiento por lo que se abre la posibilidad de ampliar más los datos obtenidos de la evolución de los pacientes, como medir ángulos de rotación, simetría de extremidades, así como aplicar cuestionarios tanto radiológicos

como clínicos como la clasificación de Severin ó Harris Hip Score, de esta manera de evalúa la evolución clínica y funcional del paciente. (37) Respecto a los resultados clínicos de los pacientes solo se logró obtener del expediente la evolución de 14 pacientes, en el resto no se encontraron datos.

9. CONCLUSIÓN

1. En pacientes con luxación congénita de cadera teratológica, el tratamiento quirúrgico resulta en éxito radiológico en 33%.
2. Por tipo de patología, los pacientes con mielomeningocele parecen ser el grupo que se obtiene mejores resultados.
3. Desde el punto de vista clínico se observó mejoría en todos los pacientes, ya que en algunos la cirugía permitió la deambulaci3n, y en otros mejoría la movilidad.
4. En vista de lo limitado que puede ser el resultado, sugerimos individualizar la decisi3n de ofrecer tratamiento quirúrgico en estos pacientes.

10. BIBLIOGRAFÍA

1. Guía de práctica clínica. CENETEC. Diagnóstico y tratamiento oportuno de la displasia en el desarrollo de la cadera. 2013;
2. Storer S, Skaggs D. Developmental Dysplasia of the Hip. *Am Fam Physicians*. 2006;74(8):1310–6.
3. Tachdjian M. *Ortopedia Pediátrica*. segunda. Madrid, España: Nueva Editorial Interamericana; 1994. 321-358 p.
4. Nemeth B, Norotam V. Developmental Dysplasia of the Hip. *Pediatr Rev*. 2012;33(12):553–61.
5. American Academy of Pediatrics, Committee on Quality Improvement, Subcommittee on Developmental Dysplasia of the Hip. Early Detection of Developmental Dysplasia of the Hip. *Pediatrics*. 2000;105(4):896–905.
6. Aronsson DD, Goldberg MJ, Kling TF, Roy DR. Developmental dysplasia of the hip. *Pediatrics*. 1994;94(2pt1):201–12.
7. Delgadillo J, Macías H, Hernández R. Desarrollo Displásico de la Cadera. *Rev Mex Pediatr*. 2006;73(1):26–32.
8. Smith D, Y Aase J. Polygenic inheritance of certain common malformations. Evidence and empiric recurrence risk data. *J Pediatr*. 1970;76(5):653–9.
9. Hinderaker T, Daltveit AK, Irgens LM, Uden A, Reikeras O. The impact of intra-uterine factors on neonatal hip instability: an analysis of 1,059,479 children in Norway. *Acta Orthop Scand*. 1994;65:239–42.
10. Jorquera P, Figueroa G, Pizarro O y Blanco A. Congenital hip dislocation associated with spina bifida. *Rev Med Chil*. enero de 1996;24(1):57–60.
11. Gruel CR, Birch J, Roach J, Herring J. Teratologic dislocation of the hip. *J Pediatr Orthop*. 1986;6:693–702.
12. American Academy of Orthopaedic Surgeons Advisory Statement. “CDH” should be “DDH”. *Am Acad Orthop Surg*. 1991;
13. Katz JF. Teratologic hip dislocation. *Isr J Med Sci*. 1980;(16):238–44.
14. Aaro S. Teratologic congenital dislocation of the hip. Report of two cases. *Acta Orthop Scand*. 1983;54(2):178–81.
15. Rombouts J., Rodillon R. Teratologic Dislocation of the Hip. *Acta Prthopaedica Belg*. 56(1):181–9.
16. Guía de práctica clínica. CENETEC. Prevención, diagnóstico y tratamiento de la espina bífida en niños. 2013;

17. Haasbeek J, Wright J, Hedden D. Is there a difference between the epidemiologic characteristics of hip dislocation diagnosed early and late?. *Can J Surg.* 1995;38:437–8.
18. Samuelsson L y Eklöf O. Hip instability in myelomeningocele. *Acta Orthop Scand.* febrero de 1990;6(1):3–6.
19. Hall J. Arthrogyrosis multiplex congenita: etiology, genetics, classification, diagnostic approach, and general aspects. *J Child Orthop.* 1997;6:159–66.
20. Faasier A, Wicart P, Dubousset J y Seringe R. Arthrogyrosis multiplex congénita. Long-term follow-up from birth until skeletal maturity. *J Child Orthop.* agosto de 2009;3(5):383–90.
21. Laville J, Lakermance P, y Limouzy F. Larsen's syndrome review of the literature and analysis of thirty-eight cases. *J Pediatr Orthop.* 1994;14(63):118–25.
22. Camacho-Franco L, Haces-Garcia F, Galvan Lizarraga R y Verdugo-Hernandez A. Síndrome de Larsen: 22 casos, evolución y tratamiento. *Acta Ortopédica Mex.* 2007;21(1):20–3.
23. Instituto Nacional de Salud Pública. Displasia del desarrollo de cadera. *Práct Med Efect.* 2000;2(8):1–4.
24. Moraleda L, Albiñana J, Salcedo M y González-Moran G. Displasia del desarrollo de la cadera. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol.* 2013;57(1):67–77.
25. Barlow TG. Early diagnosis and treatment of congenital dislocation of the hip. *Proc R Soc Med.* 1963;56:804–6.
26. Tönnis D, Storch K, Ulbrich H. Results of newborn screening for CDH with and without sonography and correlation of risk factors. *J Pediatr Orthop.* 1990;10:145–52.
27. Graf R. Fundamentals of sonographic diagnosis of infant hip dysplasia. *J Pediatr Orthop.* 1984;4(6):735–40.
28. Jiménez R. Luxación congénita de cadera. *Asoc Esp Pediatría [Internet].* Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/48.pdf>
29. LeBel M y Gallein R. The surgical treatment of teratologic dislocation of the hip. *J Pediatr Orthop.* 15(5):331–6.
30. Giertych B. Displasia del desarrollo de la cadera. *Rev Tram Ort.* 2001;21(2):195–206.
31. Thomas SR, Wedge JH, Salter RB. Outcome at forty-five years after open reduction and innominate osteotomy for late-presenting developmental dislocation of the hip. *J Bone Jt Surg Am.* 2007;89(11):2341–50.
32. Salter RB. Innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip. *J Bone Jt Surg Br.* 1961;43:518–39.

33. Wada A., et al. Surgical Treatment of hio dislocation in amyloplastia-type arthrogyposis. J Pediatr Orthop. 2012;21:381–5.
34. LeBel M y Gallein R. The surgical treatment of teratologic dislocation of the hip. J Pediatr Orthop. 2005;14(5):331–7.
35. Pediatric Orthopaedic Society of North America. Teratologic Dislocation of the Hip. POSNA. el 25 de julio de 2017;1.
36. Coleman S. “teratologic” congenital dislocation. St Luis: Mosby; 1978. 249-56 p. (Congenital dysplasia and dislocation of the hip.; vol. 2).
37. Severin E. Congenital dislocation of the hip; development of the joint after closed reduction. J Bone Jt Surg Am. 1950;32–A(3):507–18.